



**Ministère de l'Enseignement
Supérieur et de la
Recherche Scientifique**



REPUBLIQUE DU MALI
Un peuple Un but Une foi

UNIVERSITE DES SCIENCES DES TECHNIQUES ET DES TECHNOLOGIES DE BAMAKO



Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie

Année Universitaire 2014 – 2015

N°...../

THESE

**Maladie de Hirschsprung : Aspects épidémiologiques,
diagnostiques, et thérapeutiques dans le service de
chirurgie B du CHU du Point-G**

**Présentée et soutenue publiquement le 11/05/ 2015 devant
la Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie du Mali**

Par Mr. Lassana Modibo Keita

**Pour Obtenir le Grade de Docteur en Médecine
(DIPLOME D'ETAT)**

IURY

Président : Pr Cheick B TRAORE

Membre : Pr Yacaria COULIBALY

Codirecteur : Dr Brehima COULIBALY

Directeur : Pr Nouhoum ONGOIBA

DEDICACES

Je rends grâce à dieu le tout puissant, le tout et très miséricordieux, seigneur des hommes, l'absolu, le roi du jour dernier, le sauveur, l'unique ; c'est à toi que nous implorons pardon, guide nous vers le droit chemin.

Je dédie ce travail :

- **Au prophète Mohamed (PSL)** : prions dieu qu'il nous donne la foi et votre amour.
- **A mon père** : Modibo KEITA : Grâce à vous je n'ai manqué en rien dans notre éducation, vous avez utilisé toutes vos forces à vous occuper de moi pour que je sois ce que je suis aujourd'hui. Vous pouvez être fier de cette éducation.

Que Dieu vous accorde longue vie, pleine de santé ; et sa grâce ici et dans l'autre monde afin que vous récoltes le fruit de votre effort.

- **A mes mères** : Ramata Koné Aoua Koné et Makoro diouara : Vous êtes mère parmi les mères, vous qui étiez toujours sur pied au premier chant du coq pour vous occuper de nous. Par votre courage nous n'avons rien envié aux autres, votre amour pour les enfants d'autrui a été capital dans ma réussite; chère tante, je vous demande de persévérer dans cette attitude afin que nous pouvons continuer à bénéficier de cette immunité. Longue vie et santé à vous pour qu'on vous serve et vous satisfait.
- **A mes mères et père** : Les mots me manquent en ce moment pour vous dire à quel point je vous aime. Qu'Allah le tout puissant, le tout et le très miséricordieux vous accepte dans le paradis.
- *A mes frères et sœurs : Vos conseils, vos encouragements et vos soutiens m'ont beaucoup aidé dans l'élaboration de ce travail. Que ce travail soit un*

facteur de renforcement de nos liens sacrés et recevez ici toute ma gratitude.

- *A mes tontons et tantes :*

C'est avec joie que je vous dédie ce travail, témoignant de mon amour et ma reconnaissance pour le soutien et la confiance que vous m'avez toujours accordé. Trouvez ici l'amour fraternel que je porte sur vous et a vos familles respectives.

- *A mes coussins et cousines :*

Trouvez ici ma grande affection et mon sincère remerciement.

REMERCIEMENTS

Aux Professeurs chirurgiens : Pr Ongoiba.N, Pr Sissoko.F ,Feu Pr Diop.A ,Pr Koumaré.A.K

- **Aux Docteurs chirurgiens:** Dr Coulibaly.B,Dr Togola.B, DrTraoré.D Dr Diallo.S, Dr Tembely.G ; Dr Bengaly.I ,Dr sanogo.S, chers aînés et maîtres les mots me manquent pour magnifier vos attitudes à mon égard ; vous m'avez rendu confiant et courageux par la confiance que vous m'avez toujours portée. Vous avez été plus qu'un guide. Prions Dieu qu'il me donne la force et le courage afin que je puisse combler vos attentes.
- **A tous les médecins D E S :** Dr Coulibaly.M, Dr Keita.M, Dr Dena.B, Dr Bathio O
- **Aux infirmiers du service :** M.Taore ,S Koné, O .Coulibaly, M. Koita ,R. Traoré ,D. Bouaré, S .Traoré ,B. Diarra , C.Traoré
- **A mes camarades de promotion :** O Dienta ,B. Camara, A .Traoré, D. Sacko G. Konaté , I .Sidibé merci pour la bonne collaboration.

- **A mes meilleurs amis et confidents:** A. Keita, D.Kanté ;M.Coulibaly S. Kamissoko ,D. Diarra ,H.Guindo
- **Aux secrétaires :** A .Niaré ,M.Maiga, A.Diakité
- **Au centre de santé communautaire de djenekabougou :** merci pour l'entente.
- **A tous ceux qui de près ou de loin ont participé d'une manière ou d'une autre à l'élaboration de ce travail je vous suis reconnaissant pour votre apport inestimable.**

HOMMAGES

A notre maître et président de jury :

Professeur Cheick B Traoré.

- **Maitre de conférences à la FMOS,**
- **Chef du DER de l'enseignement a la FMOS**
- **Spécialiste en anatomie-pathologie,**
- **Chef du service d'anatomie –pathologie du CHU Point-G**

Cher Maître : La spontanéité avec laquelle vous avez accepté de présider ce jury malgré vos multiples occupations prouve votre générosité et votre modestie.

Votre grande pédagogie à transmettre vos connaissances et vos qualités humaines font de vous l'un des maîtres, les plus appréciés de la faculté.

Recevez, ici cher Maître l'expression de notre reconnaissance.

A notre maître et juge

Pr Yacaria COULIBALY

- **Chirurgien pédiatre**
- **Membre de la société africaine de chirurgie pédiatrique**
- **Mérite national en santé**
- **Maître de conférences à la FMOS,**
- **Praticien hospitalier du CHU Gabriel Touré**

Merci pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail malgré vos multiples sollicitations.

Homme de science, votre souci pour le travail bien fait, vos qualités humaines font de vous un maître admirable.

Trouvez ici l'expression de notre haute reconnaissance.

A notre maître et directeur de thèse :

Professeur Nouhoum Ongoiba

- **Professeur titulaire en chirurgie générale**
- **Professeur titulaire en anatomie et organogenèse**
- **Spécialiste en chirurgie pédiatrique**
- **Chef du coordinateur du CES d'anatomie au Mali**
- **Praticien hospitalier au CHU Point-G**

Cher maître, nous sommes honorés d'être parmi vos élèves.

Nous avons été émerveillés par l'intérêt que vous accordez à la recherche scientifique. Vos immenses connaissances intellectuelles dans une simplicité sans égale et votre rigueur dans le travail ont forcé l'admiration de tous et ont fait de vous un encadreur souhaité par tant d'élèves. Qu'Allah vous accorde longue vie pour que l'école malienne continue à bénéficier de votre expérience.

A notre maitre et co-directeur

Dr Brehima Coulibaly

Spécialiste en chirurgie générale

Spécialiste en chirurgie cardiovasculaire

Maitre assistant à la FMOS

Praticien hospitalier au CHU Point-G

Cher maître : Nous vous sommes très reconnaissants pour l'encadrement dont nous avons été le sujet tout au long de notre séjour au service de chirurgie B du CHU Point-G Vos qualités humaines et intellectuelles, votre générosité, votre amabilité, votre disponibilité à nos multiples sollicitations, votre collaboration et la qualité des conseils donnés ont été d'un intérêt particulier.

Recevez ici cher maître notre profonde reconnaissance et nos sincères remerciements.

LISTE DES ABREVIATIONS

ASA : American Society Anesthesiologie

ASP : Abdomen sans préparation

ATCD : Antécédent

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

Cm : Centimètre

CN : Crête neurale

DES : Diplôme d'Etude Spécialisé

FCFA : Franc Communauté Financier Africain

FMPOS : Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odonto-stomatologie INFSS : Institut

IOMS : Indice de performance de l'organisation mondiale de la santé .

Kg : Kilogramme

mg : Milligramme

mmHg : Millimètre de mercure

MH : Maladie de Hirschsprung

ml : Millilitre

mm : Millimètre

National de Formation en Science de la Santé

NFS : numération formule sanguine

TCA : temps de cephaline Activé

TP : taux de prothrombine

RRAI : Reflexe recto – anal inhibiteur

SPSS: Statically Packatage of the Social Sciences

SOMMAIRE

CHAPITRES.....	PAGES
◆ Introduction.....	1-2
◆ Objectifs :	3
◆ Généralités :.....	4-36
• Définition	4
• Epidémiologie.....	5
• Physiopathologie.....	7-8
• Génétique	8-11
• Anatomie pathologie	11-12
• Diagnostics positif de la maladie de Hirschsprung	13-14
• Diagnostic différentiel de la maladie de Hirschsprung.....	14-15
• Traitement	21-33
• Résultat du traitement opératoire.....	34-37
◆ Méthodologie :.....	37-40
◆ Résultats:.....	41-58
◆ Commentaires et discussions	59-65
◆ Conclusion et recommandations.....	66-67
◆ Référence bibliographiques:.....	68-72
◆ Annexes :.....	73-84

I INTRODUCTION

La maladie de hirschsprung est une maladie due à une anomalie congénitale de développement des cellules neuroganglionnaires des plexus nerveux myenterique de Meissner et d'auerbach du colon [1].

Sa fréquence globale est estimée à 1/5000 naissance vivante et le sexe ratio est de 4/1 en faveur de l'homme [2]. En Amérique en 2005 Mèze Valencia a trouvé une incidence de 1 pour 3190 [3]. En 2006 Parisi a trouvé une incidence respective entre les différents groupes ethniques de 1,5 ; 2,1 et 2,8 pour 10000 naissances vivantes chez les caucasiens, les afro américains et les asiatiques [4]. En Australie en 2008 Koh a trouvé une incidence de 1 pour 3429 naissance [5] Au Japon en 2005 Suita a trouvé une incidence de 1 pour 5343 naissances [6]. Au Mali Bagayoko a trouvé une fréquence hospitalière de 1,11% [7]

Le diagnostic de cette maladie est à la fois clinique radiologique et surtout anatomopathologique [8]

On a différentes formes selon l'étendu du segment intestinal atteint [8] : la forme recto sigmoïdienne (80%), la forme colique totale (10%), la forme courte qui échappe au diagnostic radiologique (9%) et la forme étendue localisée à tout l'intestin entraînant une occlusion sur le grêle (1%). La gravité dépend de la longueur du tube intestinal atteint et on peut les classer par ordre de gravité suivante [8] : la forme étendue à tout l'intestin qui est la plus grave et de mauvais pronostic ; la forme étendue à tout le colon ; la forme recto sigmoïdienne et la forme courte.

En absence de traitement la maladie peut évoluer vers les complications mortelles qui sont représentées essentiellement par [9] : Occlusion intestinale, entérocolite la plus redoutable nécessitant une dérivation en zone saine, et la perforation intestinale en zone saine qui est une perforation diastatique

Le traitement curatif de la maladie de Hirschsprung est essentiellement chirurgical .La prise en charge a évolué avec l'avènement des nouvelles techniques chirurgicales comme la voie laparoscopique et la voie trans anale et diminuant ainsi le taux de mortalité et de morbidité [10] . La morbidité et la mortalité post opératoire sont faibles avec 3,2% de décès et plus de 80,6% avait un transit régulier à 1an [7].

Au Mali peu d'études ont été faites sur la maladie de Hirschsprung ,c'est ce qui nous a motivé à faire ce travail avec des objectifs suivants :

OBJECTIFS

Objectif général :

Etudier la maladie de Hirschsprung dans le service de chirurgie B du CHU Point-G de 1980 à 2014

Objectifs spécifiques :

Déterminer la fréquence hospitalière de la maladie de Hirschsprung dans le service de chirurgie B du CHU Point-G

Décrire les aspects diagnostiques et thérapeutiques de la maladie de Hirschsprung dans le service de chirurgie B du CHU Point-G

Décrire les techniques opératoires de la maladie de Hirschsprung

Déterminer les complications et les suites opératoires du traitement de la maladie de Hirschsprung.

II Généralités :

Historique :

C'est le pédiatre danois Hirschsprung qui a décrit le premier, au congrès pédiatrique de Berlin en 1886, 20 cas de « mégacôlon congénital ». Il s'agissait d'enfants morts de constipation avec distension abdominale majeure [11]

Tittel, ensuite, décrit l'absence de cellules ganglionnaires intestinales chez certains enfants souffrant de constipation chronique[12]

Obertson et Kernohan, à la Mayo Clinic en 1938, établissent la relation entre l'aganglionose distale et l'occlusion. [13] . Plus tard, en 1959, Swenson et ses collaborateurs proposent la biopsie rectale comme moyen diagnostique [14]

.Dans les 20 dernières années, le développement des techniques chirurgicales a permis de diminuer notablement la morbidité et la mortalité de cette pathologie, ce qui a permis de voir l'émergence de cas familiaux. Ces cas familiaux ont permis l'étude génétique de cette maladie, avec actuellement l'hypothèse principale selon laquelle la maladie de Hirschsprung est une malformation multifactorielle servant de modèle pour les maladies génétiques à expression et pénétrance variables [15]

■ Définition

C'est la plus fréquente des occlusions de l'enfant. Le terme classique de « mégacôlon » fait référence à l'aspect dilaté que prend le côlon fonctionnel sain au-dessus de l'obstruction, 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, s'assimilant à une neurocristopathie pour certains. [16].

Cette anomalie est encore appelée aganglionose congénitale ou maladie de Hirschsprung, terme actuellement le plus usité. Tandis que la limite inférieure est toujours le sphincter anal interne, la limite supérieure varie de hauteur et détermine les différentes expressions de cette maladie [8].

- forme classique rectosigmoïdienne, concernant 80 % des malades ;

- forme pancolique, concernant de 8 à 10 % des malades ;
- forme totale touchant l'ensemble du grêle et du côlon, concernant 1 % des malades ;
- forme courte rectale, concernant moins de 8 % des malades.

■ **Épidémiologie**

L'incidence est d'environ 1/5 000 naissances . [2]

Le ratio homme-femme est de 4/1 dans les formes rectosigmoïdiennes, et entre 2/1 et 1/1 dans les formes étendues ; 50 % des patients ayant une maladie de Hirschsprung colique totale correspondent à des formes familiales [17]

, en sachant que les formes familiales représentent de 6 à 15 % des cas.

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 craniofaciales (fentes labiopalatines), cardiaques, rénales (agénésies) ou des membres. [8]

Le taux plus élevé d'anomalies associées dans les cas familiaux (39 % contre 21 %) suggère une répartition mendélienne [18]

. D'autre part, cette maladie est aussi décrite dans un cadre syndromique : [17]

- syndrome de Shah-Waardenburg
- syndrome Yemenite associant surdité, troubles de la vision et hypopigmentation ;
- syndrome d'Ondine ;
- néoplasies endocriniennes de type multiples de type IIA ;
- syndrome de Smith-Lemli-Opitz ;
- dysplasie mésomélisque type Werner.

● **Embryologie :**

Les cellules ganglionnaires constituant le système nerveux myentérique ne résident pas initialement dans la paroi du tube digestif primitif, mais leur présence à ce niveau résulte d'un phénomène de migration cellulaire à partir d'une structure embryonnaire transitoire et multipotente, appelée crête neurale (CN), située au voisinage du tube neural [19]

. Les cellules souches de la crête neurale vont migrer au sein de l'embryon à destination de divers organes en formation (la thyroïde, la glande surrénale, les cartilages de la face, la peau...), et s'y différencier en populations cellulaires spécifiques : neuronales, endocrines, craniofaciales, mélanocytaire . [19]

Parmi ces cellules, une sous population migre vers l'intestin embryonnaire, tout en se différenciant en neuroblastes, puis en cellules ganglionnaires matures. Ce processus de migration cellulaire se déroule en trois étapes : [19]

- migration neuroblastique vers le tube digestif embryonnaire crâniale (5^e semaine) ;
- migration neuroblastique craniocaudale entre les deux couches de la musculature intestinale et formation du plexus d'Auerbach (entre la 5^e et la 12^e semaine) ;
- migration cellulaire concentrique avec colonisation ganglionnaire de la couche sous muqueuse qui donne naissance au plexus de Meissner (entre la 12^e et la 16^e semaine) .

Des modèles expérimentaux viennent à l'appui de cette théorie : [19]

- l'ablation de la crête neurale chez l'embryon de poulet induit une aganglionose intestinale totale ;
- la section précoce de l'intestin embryonnaire induit une interruption de la migration craniocaudale et, par conséquent, une aganglionose en aval au niveau de la section

Trois hypothèses ont été émises pour expliquer l'absence de cellules ganglionnaires au niveau du tube digestif distal d'un patient atteint d'une maladie de Hirschsprung :

- un arrêt prématuré de migration cellulaire à partir de la crête neurale. Vu la diversité des types cellulaires originaires de la CN, cette théorie permet d'expliquer l'association de la MH avec d'autres malformations dépendantes de la CN, d'où le concept de neurocristopathie . On parle de neurocristopathie en cas de prolifération excessive (mélanome malin, neuroblastome, phéochromocytome, carcinome médullaire de la thyroïde...) ou déficitaire

(albinisme, maladie de Hirschsprung) des divers types cellulaires issus de la crête neurale . Cette notion déjà ancienne (1974) de neurocristopathie a fait l'objet d'un éclairage récent à partir de la biologie moléculaire ;

- des anomalies de la matrice extracellulaire. Selon cette hypothèse, le déficit de migration neuroblastique à partir de la crête neurale proviendrait non pas des cellules elles-mêmes, mais du microenvironnement qu'elles rencontrent pendant leur migration .
- une anomalie de différenciation ou une destruction secondaire des cellules ganglionnaires. Cette destruction interviendrait après migration neuroblastique normale et pourrait être secondaire à des phénomènes d'apoptose des neuroblastes primitifs ou à une agression de type ischémique ou auto-immunitaire .

- **Physiopathologie :**

L'aspect descriptif est celui d'un intestin proximal dilaté avec une progressive ou abrupte transition à un calibre normal [8]

La zone de transition est souvent décrite en forme de cône (Fig. 1) normal [8]. L'intestin proximal augmente en diamètre mais aussi en longueur [8]

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[8]. L'aspect fondamental anatomopathologique est l'absence de cellules ganglionnaires dans l'intestin distal, c'est-à-dire le rectum [20] Okamoto et Ueda ont examiné des embryons humains après coloration argentique et ont ainsi démontré qu'il existait une migration des neuroblastes de la crête céphalique neurale entre la sixième et la huitième semaine de gestation dans le sens crânio-caudal, partant de l'œsophage [8]

La migration des neuroblastes jusqu'au côlon 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 des 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) [8]

. 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 implique qu'il existe une atteinte continue et que le diagnostic est toujours confirmé par une biopsie rectale [20]

. La longueur d'intestin ainsi atteint varie allant de la forme «classique» rectosigmoïdienne à la forme totale, en passant par la forme courte rectale [20]

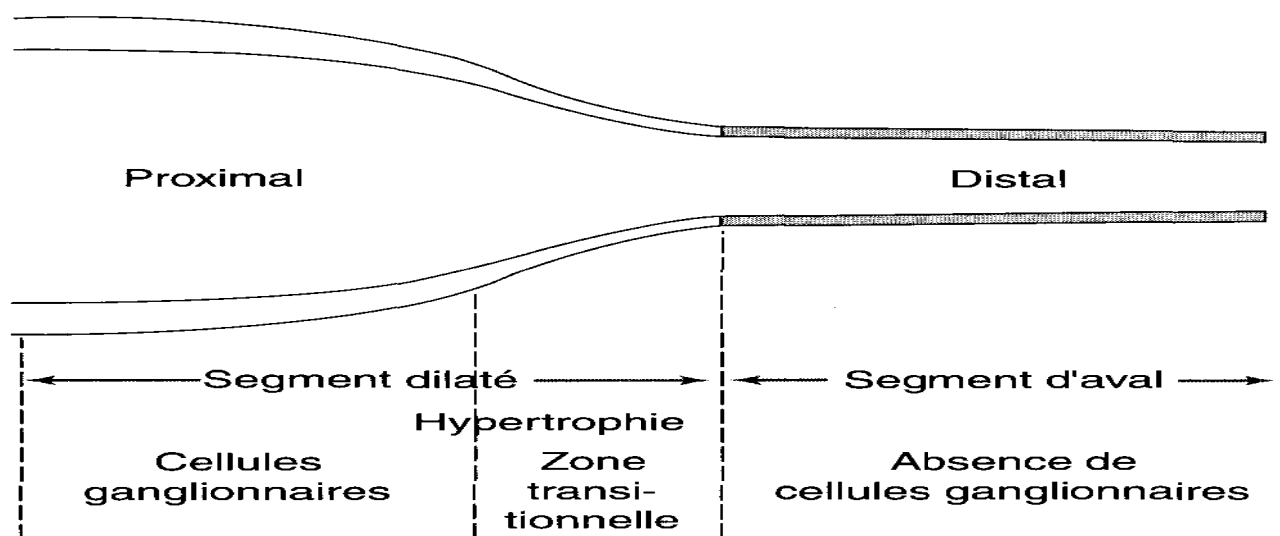


Figure 1 Première description physiopathologique de la maladie de Hirschsprung (d'après [11]).

- **Génétique :**

Soixante-dix pour cent des cas de maladie de Hirschsprung sont sporadiques, mais 30 % peuvent être associées à des malformations congénitales, à des anomalies génétiques ou à un syndrome . [8]

Les derniers travaux de l'équipe de Lyonnet en France et de Chakravarti aux États-Unis ont démontré l'implication de trois gènes dans la survenue de la maladie de Hirschsprung, faisant de celle-ci une maladie multifactorielle . [8]

On appelle multifactorielle une maladie causée par des facteurs multiples à la fois génétique et environnementale. On peut retrouver des formes familiales de la maladie ; cependant, cette maladie ne suit pas des règles de transmission classique, l'implication de plusieurs gènes dans ce type de maladie était sous-entendue mais jamais démontrée : c'est ce qui a été récemment démontré dans la maladie de Hirschsprung. [8]

. Le rôle joué par RET dans le chromosome 10 avait déjà été démontré, mais l'implication de ce seul gène ne pouvait expliquer la survenue de 70 % de cas sporadiques et de grande variabilité d'expression au sein de la même famille.

Avec l'implication de deux autres gènes dans cette chaîne de transmission, l'explication de plusieurs modes d'expression de la maladie est possible . [8]

Les études génétiques les plus anciennes portant sur des formes familiales de Hirschsprung non syndromiques évoquaient un modèle multigénique pour expliquer la transmission non mendélienne de la maladie, avec un risque moyen d'apparition dans la fratrie d'environ 3 - 4 %, soit un risque 200 fois supérieur à celui de la population générale. Ainsi, actuellement, trois voies de signalisations différentes ont pu être reconnues [20]

- la voie RET ou gène majeur localisé en 10q11.2 et dont le ligand est le GDNF, sa liaison impliquant d'autres corécepteurs tel GRF alpha 1 [20] ;
- la voie de signalisation de l'endothéline du type B avec le récepteur EDNR et son ligand l'endothéline 3 ; [20]
- les facteurs de transcription Sry relatcol transcription factor (SOX 10) [20]

Au total, des mutations ont été retrouvées dans des gènes codant pour des molécules intervenant dans ces voies et en particulier huit gènes peuvent être mutés et associés à

la maladie de Hirschsprung (RET, GDNF, EDNRB, EDN3, 50 10, ECE1, NTN, SIP1). Le fait important est qu'aucune des mutations observées n'est pénétrante à 100 % et que les corrélations avec la longueur de l'atteinte sont variables [20]

L'étude de Bolk Gabriel et al. , qui a porté sur une cinquantaine de familles avec des maladies de Hirschsprung classiques non syndromiques en utilisant des marqueurs microsatellites couvrant plus de 90 % du génome humain, a découvert trois régions chromosomiques impliquées dans cette maladie, une région 10q11 au niveau de RET, une région 3p21, une région 19q12, démontrant l'implication de trois gènes situés sur les chromosomes 3, 10 et 19 dans la survenue de cette maladie . [20]

RET a été confirmé comme étant le gène principal de susceptibilité pour la maladie mais l'absence de détection de mutation des régions codantes dans certaines familles suggère l'existence de mutations dans des régions régulatrices. Ils ont démontré que les trois locus sont nécessaires et suffisants, l'implication d'autres locus étant très improbable. Cette étude de Bolk Gabriel et al représente donc une avancée majeure dans la compréhension de la maladie de Hirschsprung montrant que la transmission oligogénique est attribuable à seulement trois locus.[20]

RET est bien défini comme le gène majeur de susceptibilité pour la maladie mais l'absence de détection de mutation des régions codantes dans certaines familles suggérait l'existence de mutations dans des régions régulatrices. L'influence directe de ces deux autres gènes sur le gène RET fait d'eux des gènes modificateurs. Il a ainsi été démontré que les trois locus étaient nécessaires et suffisants, l'implication d'autres locus étant hautement improbable. L'absence de corrélations entre le génotype (nature ou localisation des mutations) et le phénotype (étendue de l'aganglionose), l'effet sexe dépendant et l'expression variable des mutations de RET dans les formes familiales suggérait aussi l'existence de gènes modificateurs, c'est- à-dire des gènes qui interagissent avec les allèles mutants de RET pour aboutir au phénotype malade. L'association chez certains patients de mutations sur l'un des ligands et sur le récepteur RET représente la preuve d'un mécanisme multigénique dans la maladie de

Hirschsprung. La considération du caractère multigénique de la maladie de Hirschsprung devrait permettre de découvrir les gènes nécessaires au bon développement du système entérique à partir des crêtes neurales, de distinguer la contribution exacte de chacun de ces gènes et d'identifier des gènes dont des allèles variant pourraient jouer le rôle de modificateurs par rapport au locus majeur que représente RET [8,20]

- **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. [8]

Les plexus sont représentés par des cellules nerveuses soutenues par des cellules de Schwann. De petits groupes de cellules ganglionnaires peuvent être ainsi visualisés à des jonctions de fibres nerveuses . [8]

. 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 . [8]

Ainsi, un plexus myentérique peut contenir d'une à 19 cellules ganglionnaires, un plexus sous-muqueux d'une à cinq cellules ganglionnaires . [8]

La biopsie à la pince de Noblett (faite sans anesthésie), qui est une biopsie par aspiration, comporte souvent de la muqueuse, sous-muqueuse ou musculaire muqueuse ; la biopsie chirurgicale (faite sous anesthésie générale ou locorégionale) comporte de la muqueuse, sous-muqueuse et musculaire. [8]

Il faut savoir que de façon normale la zone du sphincter anal contient peu ou pas de cellule ganglionnaire. 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. [8] , d'où la nécessité d'avoir des anatomopathologistes spécialisés en pédiatrie et souvent confrontés à ce diagnostic [20].

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 (histologie) confirment l'absence de cellule ganglionnaire dans la sous-muqueuse et la musculuse (Fig. 2).

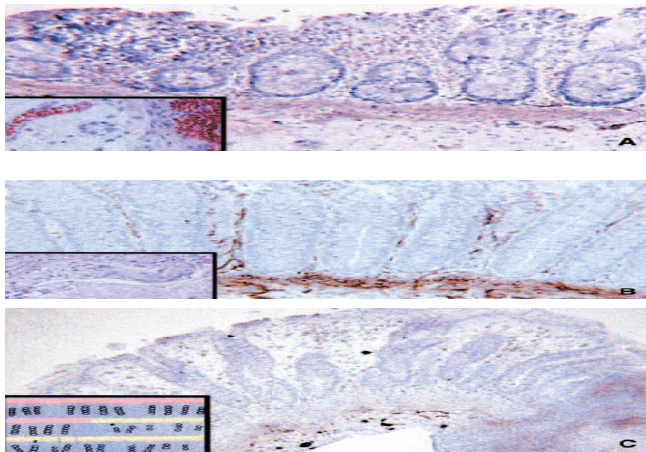


Figure 2.

A. Biopsie rectale normale. Sur coupes congelées (technique histoenzymologique acétylcholinestérase) ; après fixation formolée (encadré) : 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 (technique histoenzymologique acétylcholinestérase) : filets nerveux remontant jusqu'au sommet des villosités ; après fixation formolée (encadré) : grossissement sur une hyperplasie schwannienne

C. Biopsie rectale d'un patient atteint d'une maladie de Hirschsprung colique totale. Sur coupes congelées (technique histoenzymologique acétylcholinestérase) : absence d'hyperplasie schwannienne évidente. Nécessité d'effectuer de multiples coupes pour prouver en histologie standard l'absence de cellule ganglionnaire (encadré).

■ Diagnostic positif de la maladie de Hirschsprung

L'histoire débute à la naissance avec un retard d'évacuation du méconium et une occlusion néonatale. Plus de 48 heures de délai à l'évacuation du premier méconium chez un nouveau-né à terme sans autre pathologie doit faire évoquer ce diagnostic [8,20]

La distension abdominale peut être présente d'emblée ou apparaître progressivement, accompagnée ou précédée de vomissements, d'abord clairs puis bilieux (peu fréquents avant 48 heures, dans la forme classique). L'abdomen du nourrisson est météorisé, tympanique à la percussion, souvent amélioré. Ainsi, le nouveau-né peut être d'emblée adressé au chirurgien pédiatre pour une complication : pneumopéritoine dans le cadre d'une perforation coecale diastatique ou d'une entérocolite aiguë, abcès profond péricolique, septicémie [8,20]

L'histoire retrouve alors des difficultés à l'émission des selles ou des rejets dès le début de l'alimentation. [8]

L'abdomen distendu devient très douloureux, luisant ; le nourrisson a des vomissements de plus en plus fréquents, verts ; les selles deviennent liquides, vertes, nauséabondes, voire sanglantes ; la lésion principale est une nécrose ischémique sur l'intestin sain au-dessus de la zone aganglionnaire pathologique, s'étendant rapidement sur tout l'ensemble de l'intestin grêle . [21]

Tout nourrisson ayant fait une entérocolite aiguë alors qu'il est né à terme doit avoir une biopsie rectale afin de vérifier s'il n'est pas atteint de maladie de Hirschsprung, notamment avant de rétablir la continuité chez un patient qui a bénéficié d'une dérivation [8]

Pour les enfants dont le diagnostic n'est pas fait pendant la période néonatale, il peut s'agir soit d'enfants constipés depuis la naissance et pour lesquels les parents font régulièrement des manoeuvres 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 (forme historique que l'on voit heureusement de plus en plus rarement) [8,20]. 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 staturopondérale; en effet, celle-ci reflète toujours un retentissement dans le cas d'une maladie de Hirschsprung. après un toucher rectal ou une montée de sonde qui provoquent une débâcle, le plus souvent explosive, de selles liquides [22]

■ Diagnostics différentiels

D'autres causes d'occlusion néonatale doivent être recherchées chez le nouveau-né. L'iléus méconial doit être suspecté dans le cadre d'antécédents familiaux de mucoviscidose et sur un aspect typique au lavement opaque (obstacle localisé sur la dernière anse grêle, billes de mucus visibles). [8]

Le bouchon méconial est affirmé souvent après le lavement opaque (aux hydrosolubles) qui fait à la fois le diagnostic mais assure aussi le traitement en faisant évacuer à l'enfant un bouchon épais, blanchâtre, faisant ainsi céder l'obstruction[8] amélioration clinique

. Le syndrome de petit côlon gauche résulte le plus souvent d'une immaturité fonctionnelle du côlon [23]

. L'aspect est typique en imagerie, avec une pseudozone transitionnelle à l'angle gauche ; là aussi, le lavement opaque fait aux hydrosolubles est thérapeutique en favorisant l'évacuation et le déballonnement de l'enfant [8]

. Cependant, dans toutes ces occlusions fonctionnelles, il convient de vérifier l'absence chez l'enfant de sepsis (bilan infectieux complet), d'hypothyroïdie, d'insuffisance

surrénalienne, de troubles neurologiques ou d'accident vasculaire cérébral (échographie transfontanellaire), mais de vérifier aussi chez la mère l'absence de prise médicamenteuse (neuroleptiques, benzodiazépines, autres) et l'absence de diabète . [8]

. Chez l'enfant plus grand, d'autres troubles de l'innervation intestinale peuvent être retrouvés, tels que la pseudo-obstruction intestinale chronique ; cependant, celle-ci est le plus souvent associée à des troubles neurologiques et urinaires (mégavessie) . [8]

■ Examens complémentaires

Biologie

À l'arrivée d'un nouveau-né adressé pour occlusion, un bilan infectieux est systématiquement réalisé (numération-formule sanguine, protéine C réactive, fibrinogène, antigènes solubles, hémocultures, examen cyto bactériologique des urines), mais aussi un bilan métabolique . [8]

Imagerie

L'imagerie en période néonatale comprend un cliché *standard* d'abdomen sans préparation (ASP) de face debout, de face couché et un rayon horizontal à la recherche d'un épanchement gazeux . [8]

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 l'absence de prise en charge (Fig. 3).

L'ASP peut aussi retrouver, au stade de complication, soit un pneumopéritoine témoin d'une perforation le plus souvent diastatique du cæcum, soit une pneumatose intestinale (liseré clair entre les parois digestives), voire à un stade plus avancé une pneumatose portale témoin d'une entérocolite aiguë sévère. [24]

Les touchers rectaux répétés, les montées de sonde, les massages abdominaux doivent améliorer les clichés standards, en montrant une diminution de la dilatation digestive sous peine de devoir rapidement dériver l'enfant.

Le lavement opaque est un élément diagnostique majeur ; cependant, son interprétation peut être délicate dans les premiers jours de vie, lorsque le transit ne s'est pas encore installé. Il a été classiquement décrit par Neuhauser à la baryte et est beaucoup plus typique lorsqu'il est réalisé avec celle-ci, mais il est vrai que, pendant les premiers jours de vie, il est souvent fait par beaucoup d'équipes avec des hydrosolubles (Gastrografine®) dans la crainte d'une perforation, ce qui ne donne pas toujours de bons clichés informatifs [13]

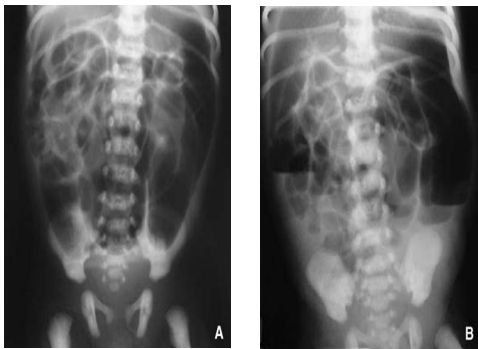


Figure 3. Abdomen sans préparation (ASP) à 36 heures de vie d'un nouveau-né atteint de maladie de Hirschsprung rectosigmoïdienne.

A. ASP face couché.

B. ASP face debout.

Noter l'absence d'aération rectale et la dilatation sus-jacente du grêle et du côlon.



Figure 4. Lavement opaque d'un nourrisson atteint de maladie de Hirschsprung rectosigmoïdienne

A. Cliché de face en évacuation. Noter l'aspect rigide du rectosigmoïde et le produit opaque bloqué en amont sur le côlon sain distendu

B. Cliché de profil. Noter la disparité de calibre à la charnière rectosigmoïdienne

Il doit être parfaitement réalisé par des radiologues expérimentés. 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 parfaitement de profil doit être réalisé et un cliché en évacuation doit être pris. L'opacification doit être progressive sans inonder d'emblée l'ensemble du côlon. Normalement, le rectum est la partie la plus large de l'intestin. Dans la maladie de Hirschsprung, le rectum apparaît petit, de taille identique au côlon aganglionnaire. La forme classique rectosigmoïdienne montre un rectum rigide de taille normale et un côlon dilaté juste au-dessus de la boucle sigmoïdienne (Fig. 4).

Cependant, quelquefois une zone très courte rectale peut être difficilement identifiable, ou encore la forme pancolique en montrant un côlon sans aucune disparité de calibre. En effet, la forme pancolique se manifeste comme une occlusion du grêle incomplète ; la rétention de baryte 2 à 3 jours après un lavement doit faire suggérer cette forme colique totale, ainsi que l'accentuation, voire la décompensation de l'occlusion après le lavement. Des angles splénique et hépatique coliques peu marqués (côlon en « point d'interrogation ») doivent aussi faire évoquer la forme totale [13] ou intermédiaire (Fig. 5).

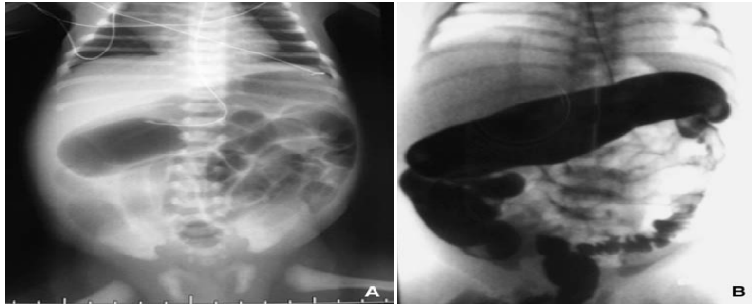


Figure 5

A. Abdomen sans préparation (ASP) d'un patient atteint de maladie de Hirschsprung étendue au côlon gauche

B. Lavement opaque d'un patient atteint d'une maladie de Hirschsprung étendue jusqu'à l'angle colique gauche

Biopsie rectale

Tout nourrisson suspect de maladie de Hirschsprung doit avoir une biopsie rectale : c'est en effet l'absence de cellules ganglionnaires dans les plexus myentériques et l'hyperplasie schwannienne qui l'accompagne qui vont affirmer la maladie. [8]

Ce sont Swenson et al. qui ont introduit cette méthode diagnostique [14]

Deux types de biopsie peuvent être réalisés. La biopsie rectale par aspiration grâce à la pince de Noblett [25] permet d'obtenir de la muqueuse et de la sous muqueuse, parfois de la musculature, et a l'avantage de ne pas nécessiter une anesthésie générale. Elle doit bien sûr être faite suffisamment haut (2 cm chez le nouveau-né ou nourrisson, 3 cm chez l'enfant). Les complications en sont rares [25] cependant, des perforations ou des hémorragies ont été décrites. La biopsie rectale chirurgicale permet d'obtenir muqueuse, sous-muqueuse et musculature. Elle nécessite une anesthésie générale ou une rachianesthésie qui est préférable si l'hémostase le permet.

Celle-ci est réalisée lorsque la biopsie à la pince de Noblett ne permet pas de conclure ou s'il existe un doute avec une pseudo-obstruction intestinale chronique puisque la preuve de celle-ci ne peut être apportée que par la description d'une hypertrophie des filets nerveux dans la musculature [25]

. Une histologie conventionnelle est pratiquée, mais aussi une coloration spécifique enzymo-histo-chimique (acétylcholinestérase ou l'alphana-phylestérase), qui permet de mettre en évidence l'hypertrophie des filets nerveux [25] (cf. supra).

Dans 90 % des cas, le diagnostic peut être posé grâce à la biopsie par aspiration [26]

. Les échecs viennent souvent d'un prélèvement trop superficiel, d'un prélèvement fait en zone transitionnelle (trop près du canal anal), parfois de l'association d'une absence en immunohistochimie d'hypertrophie schwannienne retrouvée avec une absence en histologie conventionnelle de cellules ganglionnaires témoignant le plus souvent d'une véritable maladie de Hirschsprung, mais dont l'hypertrophie schwannienne n'est pas encore effective le plus souvent parce qu'il s'agit d'un nouveau-né. C'est pourquoi ces biopsies doivent être confiées à des anatomopathologistes expérimentés à ces méthodes de prélèvement et de détection.

■ **Manométrie rectale**

Cet examen dynamique permet l'étude du réflexe rectoanal 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. Dans la maladie de Hirschsprung, la distension rectale n'entraîne aucun relâchement du sphincter interne et met en évidence une hypertonie [27]

. 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 côlon 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 [27].

Lorsque la clinique et le lavement opaque font évoquer la maladie de Hirschsprung chez un nourrisson alors que la biopsie à la pince de Noblett ne peut conclure et que la manométrie rectale est peu interprétable en raison du trop jeune âge, seule une biopsie chirurgicale permettant de prélever la musculature affirme ou infirme le diagnostic. En effet, l'étude histologique sur un fragment plus important contenant du muscle rectal permet de montrer l'absence de cellule ganglionnaire dans les plexus myentériques.

■ Cas particuliers des formes longues

Dans les formes coliques totales, la dilatation du côlon n'est pas présente et les radiographies standards de départ peuvent être considérées comme normales [20]

. C'est l'aggravation du tableau clinique qui fait évoquer ce diagnostic. La biopsie à la pince de Noblett peut ne pas retrouver 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 une extemporanée afin de pouvoir au cours de la même anesthésie générale opérer l'enfant si la réponse de l'anatomopathologiste 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 15 cm en 15 cm à la recherche d'un territoire correctement innervé [28]

. Si des cellules ganglionnaires sont retrouvées dans l'appendice, les biopsies coliques sont envoyées en redescendant vers le côlon 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, garantie du bon fonctionnement ultérieur de l'iléostomie ou de la colostomie réalisée. Il convient de rappeler que lors de toute dérivation en urgence d'un nouveau-né, que ce soit pour entérocolite aiguë avec perforation ou suspicion d'iléus méconial, un fragment digestif de l'iléostomie ou de la colostomie doit être envoyé en anatomopathologie.

■ **Prise en charge de la maladie de Hirschsprung**

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 évolué ces 10 dernières années, notamment avec la laparoscopie mais surtout la colectomie par voie transanale, avec souvent une chirurgie définitive très tôt en période néonatale [8]

Prise en charge immédiate

C'est le plus souvent la prise en charge d'un nouveau-né en occlusion basse pour lequel il convient de faire un diagnostic dans les quelques jours qui suivent la naissance [8]. Le pédiatre doit évoquer et faire le diagnostic selon les éléments que nous avons précédemment détaillés, et rapidement transférer l'enfant en milieu chirurgical pédiatrique. En effet, l'urgence est de rapidement évaluer le nouveau-né et de décider si celui ci doit être ou non dérivé.

Prise en charge par « nursing »

En effet, une fois le diagnostic 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. C'est ce que l'on appelle le *nursing* ; certaines équipes préconisent des montées prudentes de sonde rectale, en sachant que le plus souvent la sonde, en butant au même endroit, fragilise la muqueuse à ce niveau et expose à la perforation ; ces montées de sonde doivent donc être confiées à des

chirurgiens expérimentés et ne doivent pas être trop souvent réalisées. Il faut que le nourrisson réponde

rapidement au *nursing*, c'est-à-dire s'améliore à la fois cliniquement et radiologiquement, ce qui permet de le réalimenter rapidement. Si l'amélioration n'est pas notable dans les 48 heures et que l'enfant reste douloureux, voire qu'une fièvre apparaît ou que son bilan montre un syndrome inflammatoire, il faut savoir rapidement le dériver en zone saine afin de ne pas s'exposer à un risque d'entérocolite aiguë, complication la plus grave exposant à une mortalité en période néonatale [8]

Certaines équipes proposent, une fois que le nouveau-né est réalimenté de façon correcte avec du lait de mère ou des laits hypoallergéniques et commence à avoir une prise correcte de poids, une sortie à la maison avec un *nursing* effectué par les parents, en sachant que ceux-ci doivent revenir en cas de vomissements, de fièvre ou de selles liquides. De plus en plus, nous recommandons une prise en charge chirurgicale rapide de la maladie en période néonatale, afin de mettre à l'abri l'enfant de la complication la plus redoutable qu'est l'entérocolite aiguë [29]

Prise en charge chirurgicale de décompression

Cette prise en charge chirurgicale de dérivation digestive peut être envisagée immédiatement en cas de perforation digestive (perforation diastatique du cæcum ou sur une entérocolite aiguë) ou en cas de non-amélioration par le *nursing*. Lors de la réalisation de la colostomie, l'idéal est d'avoir une extemporanée pour être certain de ne pas être en zone intermédiaire, ce qui n'est pas toujours possible, l'essentiel étant d'avoir envoyé un fragment de l'iléo- 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'a pas déjà été fait. Par la suite, l'enfant peut être réalimenté progressivement et on s'assure en cas de dérivation haute que les selles ne sont pas trop liquides et les pertes trop importantes avant de faire sortir l'enfant.

En cas de maladie de Hirschsprung colique totale, la phase de réalimentation passe souvent par une pose de cathéter central type Broviac, qui peut être effectuée lors de

l'intervention initiale ; c'est la constatation d'une forme majeure ou d'une dénutrition importante qui impose de proposer une alimentation parentérale adaptée. En effet, pour qu'un sepsis soit correctement contrôlé, il faut que l'enfant soit maintenu en bon état nutritionnel pendant la période néonatale. En cas de forme étendue à la première anse digestive, des questions de réanimation néonatale d'ordre éthique peuvent se poser et, là encore, il convient de s'appuyer sur un diagnostic anatomopathologique sans faille. Dans ces cas extrêmes, aucune alimentation entérale n'est possible et le seul espoir de sevrage reste la transplantation intestinale. [8]

Prise en charge secondaire

Il s'agit du traitement définitif de la maladie de Hirschsprung, qui est un traitement chirurgical. Initialement, cette chirurgie était envisagée après une colostomie; elle est depuis quelques années pratiquée avant 3 mois de vie ; ce sont So et al. [8]

qui, les premiers, ont proposé un traitement radical en un temps ; rapidement, d'autres équipes ont suivi [30] .

Actuellement, nous proposons de plus en plus une chirurgie néonatale permettant de mettre à l'abri le nourrisson de l'entérococolite, ou après quelques jours ou semaines de nursing (poids de 4 à 5 kg), en sachant que ce *nursing* n'est pas sans risque Cette chirurgie peut être réalisée plus tardivement en cas d'enfant dérivé en zone saine et en nutrition entérale complète. Ceci concerne tout particulièrement les formes longues que certains opèrent vers l'âge de 1 an, mais que d'autres préconisent d'opérer de plus en plus tôt[31]

. Plusieurs techniques chirurgicales ont été décrites ; toutes visent à enlever la partie aganglionnaire du tube digestif et à abaisser la zone saine normalement innervée au canal anal [8]

. En résumé, différentes techniques sont proposées suivant l'expérience de l'équipe : intervention de Swenson qui consiste à faire une anastomose coloanale directe [13]

, intervention de Duhamel [32] qui garde le rectum malade avec un côlon sain abaissé dans la concavité sacrée en postérieur et enfin l'intervention de Soave [33] , qui a précédé la voie transanale [34]

. Toutes ces interventions peuvent être réalisées ou aidées par coelioscopie [35] (Fig. 6).

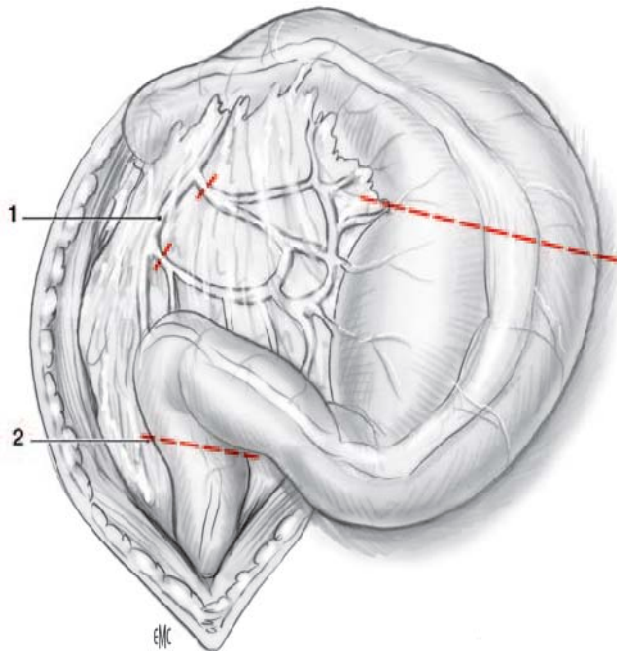


Figure 6. Dissection du rectosigmoïde avec ligature des artères sigmoïdiennes. Pointillés limitant la zone de résection par voie abdominale sur une forme rectosigmoïdienne classique. 1. Tronc des sigmoïdiennes ; 2. pointillés du bas indiquant la zone de section pour le Duhamel ou d'éversion pour le Swenson (ligature pour Pellerin).

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

- **Principes généraux :**

Il est conseillé de préparer l'enfant avec une solution de sérum physiologique 50 à 100 ml qui peut être administrée les 24 heures qui précèdent des lavements évacuateurs [20]

Pour la forme rectosigmoïdienne, la laparotomie classique peut être, soit une médiane sous ombilicale, soit pour d'autres, une incision type faux Pfannenstiel, ou en bâton de Hockey afin de bien exposer le petit bassin.

L'enfant est installé en position dite de « la taille », jambes soit installées sur un arceau, soit maintenues alors que les cuisses ont été surélevées à l'aide de deux billots afin d'avoir l'anus pour le temps périnéal dans le champ opératoire. La sonde urinaire est mise en place dans le champ opératoire. Si l'enfant a été préalablement dérivé, l'orifice de stomie est caché par un champ collant lors de la dissection du rectosigmoïde, puis la colostomie peut être libérée afin de permettre l'abaissement du côlon sain.

Le premier temps consiste à exposer le rectosigmoïde malade et le côlon sain dilaté sus-jacent.

L'artère et la veine hémorroïdales sont identifiées et liées, la dissection se fait ensuite au ras du rectosigmoïde afin d'éviter de léser les fibres nerveuses au contact. Le côlon sigmoïde est mobilisé, le tronc sigmoïdien est identifié et ceux-ci sont liés. Ce temps peut tout à fait être réalisé en coelioscopie [20]

- **Intervention de Swenson :**

C'est Swenson qui le premier en 1948 décrit la chirurgie comme thérapeutique dans la maladie de Hirschsprung. Le principe du temps « abdominal » a été décrit lorsque la zone saine a été repérée, le côlon est sectionné à ce niveau. Les vaisseaux au ras du rectum sont ensuite électrocoagulés tout le long de la progression dans le petit bassin et le rectum est largement mobilisé jusqu'au niveau du sphincter interne.

L'opérateur se place alors au pied du malade pour effectuer le temps « périnéal ». Il dilate tout d'abord l'anus et des points séparés « repères » peuvent être placés en quadrant au niveau du sphincter externe pour éverser la marge anale. Une pince de Kelly est ensuite introduite par l'anus dilaté, le bout distal colique sectionné est attrapé par la pince de Kelly et le rectosigmoïde est ainsi éversé et extériorisé. Ensuite celui-ci est incisé à environ 1,5-2cm de la marge anale, la pince est introduite et l'aide y place

&² l'extrémité du côlon sain. Le côlon est ensuite abaissé sans traction jusqu'au périnée grâce à la pince de Kelly. La suture peut alors être réalisée de façon circulaire par des points totaux séparés, soit de PDS® 4-5/0, soit de Vicryl® 4-5/0, le rectum est alors recoupé et envoyé en anatomopathologie. Pour éviter un temps septique de section colique, Pellerin a proposé de faire un noeud juste en dessous de la limite de résection et l'aide place le noeud dans la pince de Kelly permettant d'éverser la pièce. Avant de réaliser la suture, il convient d'envoyer une biopsie suffisante à l'anatomopathologiste en extemporané afin de s'assurer de l'innervation circulaire de l'intestin abaissé et que l'on ne se situe pas en zone transitionnelle. L'anastomose est ensuite réintégrée au niveau du canal anal en coupant les fils de traction et la voie abdominale est refermée plan par plan [20]

- **Intervention de Duhamel :**

Duhamel a été le premier en France à employer la technique de Swenson. Cependant, il a mis au point sa technique alors qu'il cherchait à tout prix à éviter l'étape de la colostomie chez des nourrissons.

Dans cette intervention, présentée pour la première fois en 1964 la Société Royale de Médecine à Philadelphie[20] , le rectum aganglionnaire n'est pas enlevé mais simplement exclu. Le côlon sain fonctionnel est descendu dans l'espace présacré derrière le rectum jusqu'à l'anus et le sphincter externe à travers une incision faite sur le mur postérieur du canal anal puis, le côlon sain et le rectum pathologique sont suturés longitudinalement. On évite ainsi une dissection extensive pelvienne mettant en danger les nerfs pelviens. Le nouveau réservoir rectal ainsi réalisé à un mur antérieur

aganglionnaire mais assure le réflexe de défécation et la partie postérieure composée par le côlon sain assure la motricité.

Durant le temps « abdominal », la partie malade est repérée et disséquée comme dans la technique de Swenson et la ligature des vaisseaux se fait au ras du côlon. Le rectum est ensuite sectionné à l'aide d'une pince automatique type GIA®. L'ouverture du mesorectum facilite l'accès à l'espace rétrorectal. À l'aide d'une valve, on peut refouler le rectum en avant et placer un tampon monté en arrière qui assure la dissection au ras du rectum jusqu'à ce que le tampon fasse saillie au mur postérieur du canal anal à travers l'anus préalablement dilaté.

L'opérateur se place alors au pied du malade pour le temps « périnéal » et après dilatation, à la bougie de Hegar et, après que quatre fils de traction soient mis en place sur la muqueuse anale, une incision est faite sur la moitié postérieure de la circonférence du canal anal, 1,5cm au-dessus de la ligne pectinée, des sutures de traction sont placées sur la lèvre postérieure de l'incision. Une pince est introduite et permet de remonter dans le décollement rétrorectal fait par voie abdominale. La partie proximale du côlon sain est alors attrapé à l'aide de la pince, le côlon est abaissé, extériorisé et suturé par des points séparés sur la lèvre postérieure du canal anal. Les fils de traction sont maintenus tirés et les deux mors d'une pince automatique sont introduits : l'un au niveau de la face postérieure du rectum, l'autre sur la face antérieure du côlon abaissé, la pince est ensuite refermée et la section faite longitudinalement entre les deux faces [20]

- **Intervention de Soave-Boley :**

Soave en 1963 puis Boley en 1964 rapportent cette nouvelle technique qui peut être actuellement réalisée par voie basse. Dans la technique initiale, le décollement du cylindre muqueux rectal se fait par voie abdominale en infiltrant au préalable la séromusculeuse colique avec du sérum adrénaliné. On profite de cette incision pour

réaliser la biopsie. Le plan de dissection est ainsi amorcé et la dissection poursuivie sur tout le rectum grâce à une électrocoagulation progressive et aussi à l'aide de tampons ou boulettes montés.

Au niveau anal, un ballonnet d'une sonde Foley urinaire peut être introduit pour bien mettre en évidence la muqueuse et retrouver à ce niveau le plan de dissection.

Le cylindre muqueux est évaginé par l'anus et séparé du manchon rectal, le côlon sain abaissé à travers le manchon rectal est anastomosé à 1cm de la ligne pectinée par des points séparés totaux sur toute la circonférence. Dans la technique initiale, le côlon était abaissé à travers le manchon musculaire rectal laissé en place et l'excès du côlon était coupé 12 jours après ; c'est Boley qui a inclus d'emblée l'anastomose anocolique.

Cette technique permet de préserver toutes les structures nerveuses pelviennes.

Cette technique est à l'origine de la voie transanale exclusive que l'on peut proposer chez le nouveau-né et le nourrisson [20]

.

- **Cas particulier des formes longues :**

Les formes longues de la maladie de Hirschsprung sont rapidement dérivées en période néonatale dans la crainte d'une entéocolite aiguë. Ces enfants, suivant l'atteinte, ont ensuite un délai d'adaptation qui nécessite le plus souvent une nutrition parentérale de plusieurs semaines, voire plusieurs mois. Le problème essentiel qui fait toute la gravité de Hirschsprung total est que l'intestin sain sus-jacent à l'obstacle est probablement un intestin qui souffre de dysmotricité. Les autres complications outre l'entéocolite, avant la chirurgie définitive, peuvent être un sepsis sur cathéter central, des difficultés à se nourrir, des problèmes de stomie, enfin des problèmes d'équilibre nutritionnel, métabolique ou de déshydratation. La cure définitive de la maladie se situe ensuite aux alentours de la première année, certains attendent la propreté de l'enfant pour éviter les irritations périnéales dues aux selles fréquentes, cependant des résultats tout à fait comparables ont été obtenus chez les nourrissons [20].

C'est Sandegard, en 1953, qui rapporte le premier abaissement pour cette maladie, une modification par Martin est apportée dans la technique de Duhamel permettant, en laissant du rectum et du côlon gauche adossés à l'intestin grêle, de faciliter l'absorption des électrolytes et de l'eau [20]

. Certains utilisent cette méthode mais la plupart pensent qu'il ne faut pas laisser trop de côlon adossé afin de faciliter l'élimination des selles et les incidences d'entérococolites postopératoires. D'autres réduisent la longueur du segment aganglionnaire laissé en place, d'autres font directement un abaissement endorectal [20]

Kimura et Boley ont proposé un patch colique droit pour la maladie de Hirschsprung s'étendant jusqu'au transverse en permettant une fonction d'absorption similaire au rectum aganglionnaire avec de bons résultats [20]

L'intervention peut être réalisée par laparotomie classique ou coelioscopie [20]

Dans la forme qui s'étend jusqu'au transverse, la manoeuvre de Deloyér permet d'abaisser le côlon droit ; dans les formes coliques totales, l'intestin grêle peut être adossé à la face postérieure du rectum ou être directement anastomosé au canal anal avec de bons résultats chez l'enfant puisque celui-ci s'adapte, à plus ou moins long terme, à cette situation en réduisant sur plusieurs années sa fréquence de selles. [20]

- **Cas particulier des formes ultracourtes :**

Ces formes généralement très bien tolérées chez le nouveau-né ou le nourrisson peuvent bénéficier d'un traitement précoce par voie transanale ; d'autres ont ainsi proposé des myectomies rectales [14] ; on enlève ainsi une bandelette de muscle suffisamment large à la face postérieure pour des formes ultracourtes [20]

- **Nouvelles techniques :**

Si, dans le principe, le traitement de la maladie de Hirschsprung reste le même réséquer la zone pathologique, s'assurer de l'innervation correcte du segment abaissé et ne pas être en zone transitionnelle, les moyens d'y parvenir se sont

considérablement allégés et la prise en charge, notamment par le nursing, a évité des colostomies dans la prise en charge initiale de ces nourrissons atteints de forme rectosigmoïdienne classique ou de forme courte.

Ces enfants peuvent désormais être opérés de façon définitive lorsque leur poids atteint les 5kg et certaines équipes proposent même une chirurgie néonatale précoce par voie basse pour les formes rectales courtes [20]

- **Intervention par laparoscopie :**

La chirurgie coelioscopique initialement décrite par Georgeson permet actuellement une bonne dissection des formes rectosigmoïdiennes pour le temps « abdominal ».

Que ce soit pour la colectomie de la technique de Swenson ou la préparation de la technique de Duhamel, la technique coelioscopique permet une approche moins invasive, chez le nourrisson, de cette chirurgie pelvienne [20]

L'enfant est installé en décubitus dorsal, les cuisses relevées sur deux billots mais à même hauteur que l'abdomen pour éviter un frottement des trocarts sur la face antérieure des cuisses. En cas de forme rectosigmoïdienne de maladie de Hirschsprung, le temps de la colectomie nécessite un abaissement transitoire des membres inférieurs plus bas que l'abdomen; on fixe alors les membres inférieurs sur des appuis mobiles, type appuis gynécologiques, qui peuvent être déplacés. La sonde vésicale est toujours mise en place stérilement dans le champ opératoire. Un trocart de 10mm est introduit en open (visualisation et ouverture du péritoine) au-dessus de l'ombilic permettant l'introduction d'une optique de 0°. Deux trocarts de 5mm sont introduits de part et d'autre, enfin un trocart de 12mm est introduit en fosse iliaque droite permettant l'introduction d'une pince automatique type endo-GIA®.

La pression d'insufflation ne dépasse pas 8 mmHg pour les enfants de moins de 10kg, chez le nourrisson, la suspension de la paroi du petit bassin à un piquet type « Toupet » permet une meilleure exposition et une insufflation plus faible. L'absence d'utilisation par les anesthésistes de protoxyde d'azote permet de diminuer la dilatation des anses

intestinales. En premier lieu, on vient fixer le rectum à la paroi abdominale antérieure à l'aide d'un point passant en transmésocolique au niveau du haut rectum, et on fenêtrise ensuite le méso côlon en coagulant pas à pas ou grâce à l'ultracissor. Ainsi que dans les autres chirurgies par laparotomie, la zone saine est identifiée par sa dilatation et le côlon à ce niveau est disséqué, les vaisseaux électrocoagulés ou liés au plus près de l'intestin. Ce dernier peut être ensuite fermé et sectionné à l'aide d'une pince endo-GIA® et la dissection se poursuit en rétrorectal dans le cas d'une intervention de Duhamel ou en mobilisant le rectum dans le cadre d'un Swenson [8,20]

Le temps périnéal ne subit aucune modification si ce n'est qu'à tout moment le côlon sain peut être d'avantage mobilisé si une quelconque traction est notée. Dans le cas d'une intervention de Duhamel, l'incision périnéale est guidée par la lumière froide de l'optique dans l'espace rétrorectal. En fin d'intervention, une biopsie est alors envoyée en extemporané pour vérifier que l'on se situe bien en zone saine [20]

Une colostomie initiale n'est pas un obstacle à une chirurgie coelioscopique et de la même façon le côlon sain va être mobilisé et sectionné par une pince endo-GIA®.

La magnification de l'image par l'optique apporte un avantage certain dans cette chirurgie surtout au niveau du petit bassin. La reprise du transit après laparoscopie est plus rapide et les dégâts moindres [8,20]

- **Voie transanale :**

Cette technique a l'avantage de pouvoir proposer uniquement un abord périnéal [20]

Elle est plus facile et idéalement proposée aux nourrissons de moins de 8 semaines; elle peut être réalisée plus tardivement mais le plan de dissection entre la sous-muqueuse et la musculuse est plus difficile à trouver.

Elle est réservée au forme courte ou rectosigmoïdienne en sachant qu'elle a été aussi utilisée couplée à la laparoscopie pour des formes plus étendues [14] .

L'enfant est toujours installé comme pour les autres techniques et une sonde urinaire est mise en place stérilement dans le champ opératoire. Après dilatation à la bougie de Hegar, la dissection commence par la mise en place de fils tracteurs aux quatre quadrants du canal anal afin d'éverser la muqueuse anale.

On infiltrent ensuite la sous-muqueuse 1cm au-dessus de la ligne pectinée afin de pouvoir plus aisément aborder la dissection. Celle-ci se fait aux ciseaux avec une musculuse anale qui est laissée sur 1cm puis, rapidement, c'est le rectum qui est mobilisé entièrement, musculuse comprise, jusqu'au repli péritonéal. Une biopsie est alors faite sur la zone dilatée qui apparaît, afin de vérifier que l'on se situe en zone saine. L'anastomose coloanale est ensuite faite par des points totaux séparés (PDS® ou Vicryl® 4 à 5/0). Il est recommandé en fin d'intervention, avant d'effectuer l'anastomose, de fendre sur toute sa hauteur le muscle rectal laissé en place afin d'éviter les sténoses secondaires qui sont des complications inhérentes à cette technique [20]

Il s'agit de garder l'axe bien droit en avant afin de ne pas inciser le péritoine trop latéralement et de ne pas, chez le garçon, léser les canaux déférents. L'abord laparoscopique peut alors être utilisé pour vérifier l'incision péritonéale ; l'optique utilisée pour cette chirurgie peut être une 5mm 0° placée en sus-ombilicale et une pince à préhension peut être introduite par un trocart de 5mm au niveau d'un des deux hypochondres ou des deux [20].

Par ailleurs, si le segment abaissé paraît être en traction, une libération plus haute du côlon peut être effectuée par laparoscopie.

L'examen par toucher rectal ne doit pas être fait avant le 10^e jour.

Il est préconisé une dilatation systématique afin d'éviter le risque de sténose après cette chirurgie transanale [20].

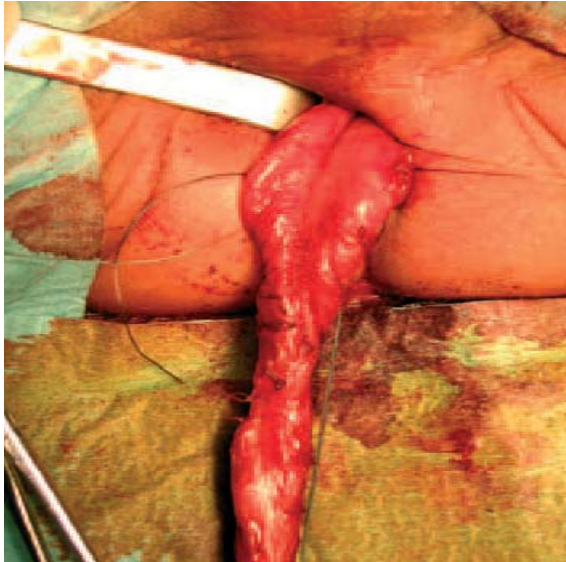


Figure 7 : Pièce de dissection par voie transanale d'une maladie de Hirschsprung

- **RÉSULTATS :**
- **Complications immédiates postopératoires :**

En postopératoire, l'enfant garde une sonde urinaire 48 heures, l'antibiothérapie type amoxicilline-acide clavulanique (Augmentin®) débutée en peropératoire est maintenue elle aussi 48 heures [8]

La crainte est celle d'une complication infectieuse, le plus souvent à point de départ périnéal mais qui peut être aussi d'origine septique intrapéritonéale (entérocolite) ou résulter d'une contamination par des selles lors de la section colique opératoire. L'entérocolite postopératoire varie suivant les séries de 2 à 27 % et est surtout constatée après l'intervention de Swenson et al; l'entérocolite est plus souvent constatée chez le

patient trisomique 21 et chez le patient atteint de maladie de Hirschsprung colique totale [8]

Le siège doit être surveillé en vérifiant l'absence de rougeur, d'induration à ce niveau. En cas de doute quant à une éventuelle infection périnéale pouvant faire craindre la fistule, une dérivation est faite en urgence afin de préserver l'anastomose [8]

Dans la technique de Swenson et al, on peut aussi retrouver des fistules anastomotiques qui nécessitent une dérivation en urgence mais la complication principale reste l'entérocolite comme dans la technique de Soave - Boley [8]

Dans la technique d'abaissement par voie transanale ou dans le Soave - Boley, les complications les plus fréquemment rencontrées étaient un abcès local, des prolapsus muqueux, des excoriations cutanées anales ou des sténoses anales précoces [8]

Le risque le plus précoce dans la technique de Duhamel est le sepsis intrapéritonéale lors de la section du cul-de-sac rectal et de la confection de l'anastomose latérale colorectale. Cette complication a plus souvent été constatée lors de la réalisation de Duhamel par coelioscopie car la section d'un côlon dilaté peut nécessiter plusieurs agrafages à la pince automatique [8]

Lors d'une étude rapportant 483 patients opérés selon sa technique, Swenson rapporte 3,3 % de mortalité postopératoire et 1,2 % de mortalité tardive.

Les complications pour la forme colique totale sont sensiblement plus importantes. On considère que la mortalité, dans les formes totales, va de 0 à 44 % [8,20]

- **Résultats à distance :**

On retrouve des complications propres à chaque technique.

Constipation, rétention de fécalomes, fausse diarrhée, concernant la technique de Duhamel en sachant que dans cette technique, la continence est toujours obtenue et les problèmes tels que l'impuissance et l'incontinence urinaire sont peu observés puisque les structures nerveuses au contact du rectum sont préservées [20]

. En 1964, Duhamel décrivait, sur une série de 270 malades, 3,7 % de patients souffrant de constipation ou de diarrhée et aucune incontinence ; beaucoup d'équipes qui pratiquent cette technique constatent cependant fréquemment ce problème de constipation au long cours [20]

Par ailleurs, la constipation ou la rétention de fécalome peut se voir en cas d'éperon trop long; il faut donc régulièrement voir ces enfants pendant la période de croissance et quelquefois recouper l'éperon, ce qui est fait sous anesthésie générale, en rajoutant une ligne d'agrafes à la pince automatique. La constipation peut aussi être due à une achalasia sphinctérienne. En effet l'absence du relâchement du sphincter interne est la règle après traitement d'une maladie de Hirschsprung. Si l'abaissement s'accompagne d'une anastomose trop haute laissant un long segment de sphincter achalasique, la symptomatologie d'obstruction basse persiste et une sphinctérotomie complémentaire devra être effectuée [20]

L'anastomose doit donc être faite au niveau du sommet des cryptes de Morgagni [20]

Concernant la technique de Swenson et al., la souillure par des selles, diarrhée, incontinence, ainsi que des sténoses tardives sont constatées [20]

Sur une série de 282 malades avec 5 ans de recul, Swenson mentionne que 90 % des patients ont une vie normale et seulement 13 patients sur les 29 qui ont des soucis dans la vie quotidienne ont vraiment une incontinence fécale invalidante, les autres 16 patients se plaignent de diarrhée ou de constipation nécessitant des laxatifs [20]

Sur une série de 880 patients, 89,9 % avaient des habitudes intestinales normales après Swenson et 93,7 % pour ceux qui avaient 20 ans de recul [20]

. Des souillures étaient constatées pour 8 % d'entre eux dans ceux qui n'avaient que 5 ans de recul et moins de 2% après 20 ans de suivi [20]

Concernant la technique de Soave-Boley ou la voie transanale les sténoses et souillures anales sont constatées[20]

; en 1985, Soave rapporte son expérience : 12 % des patients avaient des souillures par des selles ou une constipation et Schiller, dans une étude plus récente, rapporte aussi d'excellents résultats et 90 % de patients continents [20]

La sténose est moins souvent retrouvée lorsque, avant d'effectuer l'anastomose coloanale, une myectomie rectale est effectuée ; celle-ci peut éventuellement être réalisée après en cas d'échec ou de sténose résiduelle [20]

. Quelques enfants qui présentaient des sténoses anales précoces ont été dilatés avec de bons résultats [20]

Par ailleurs, en cas de dysfonctionnement, constipation ou rétention de fécalome, syndrome pseudo-obstructif, il faut vérifier que l'abaissement est bien réalisé en zone saine [8,20]

. En effet, si l'anastomose est faite en zone transitionnelle, des dysfonctionnements peuvent survenir ; c'est donc l'anatomopathologie définitive sur la pièce d'exérèse dont il faut tenir compte (suffisamment de cellules ganglionnaires sur l'ensemble de la circonférence, absence de troncs nerveux hypertrophiés). Cependant, il convient au moment de la chirurgie d'avoir des biopsies bien faites, suffisamment larges et d'avoir un anatomopathologiste qui accepte de répondre en extemporané [8,20]

Dans l'ensemble et à long terme (amélioration dans toutes les séries des résultats avec le temps et les habitudes hygiéno-diététiques), plus de 90 % des enfants sont continents ; en revanche, peu d'équipes se sont intéressées à l'étude 25 ans plus tard ; des problèmes d'impuissance chez le garçon peuvent malheureusement être une complication de cette chirurgie néonatale. Les complications à long terme de ces enfants opérés en période néonatale ne pourront être évaluées que par un suivi [8,20]

III Méthodologie

Cadre d'étude

L'étude a été déroulée dans le service de chirurgie B au CHU du Point-G à Bamako (Mali). L'hôpital du Point-G est construit en 1906 et devenu opérationnel à partir de 1916. C'est un établissement public hospitalier de troisième référence qui occupe le sommet de la pyramide sanitaire.

Il Comporte plusieurs services :

_ deux services de chirurgie : Chirurgie A (viscérale; coelioscopique ;plastique et endocrinienne) . Chirurgie B (viscérale; coelioscopique; vasculaire; cardiaque ; endocrinienne et plastique)

_ Des services médicaux (médecine interne ; hémato-oncologie ; pneumologie ; cardiologie ; néphrologie ; maladie infectieuse ; neurologie ; urologie ;gynéco-obstétrique ;rhumatologie et la psychiatrie)

_ Un service d'anesthésie réanimation et urgence

_ Un service de gynéco obstétrique

_ Un service d'imagerie médicale et de médecine nucléaire

_ Un laboratoire d'analyse et une pharmacie

_ Un service d'anatomie cytologie pathologie

_ Des logements d'astreintes

_ Une administration générale

Description du cadre d'étude:

Le service de chirurgie B est un service de chirurgie générale dont les activités sont essentiellement viscérales, vasculaires, cardiaques et endocriniennes. Il comporte des bureaux un secrétariat deux salles d'examen une salle d'archive deux salles de pansement une salle de garde pour les internes deux salles de garde pour les infirmiers.

Il comporte également sept salles d'hospitalisation pour un total de 25 lits repartis en 3 catégories (première ; deuxième et troisième catégorie)

Le personnel du service de chirurgie B comprend :

- Deux professeurs titulaires du service
- Trois maitres assistants
- Trois praticiens hospitaliers
- Un interne des hôpitaux
- Quatre thésards
- Sept infirmiers
- Cinq garçons de salle
- Une secrétaire

Type et période d'étude :

Nous avons mené une étude rétrospective de 1980 à 2011 et une étude prospective de 2012 à 2014 soit une période d'étude de 35 ans

Population d'étude :

Tous les patients suivis et traités dans le service de chirurgie B de 1980 à 2014.

Echantillonnage :

Critères d'inclusion :

On été inclus dans l'étude :

Tous les patients qui présentaient une maladie de hirschsprung confirmée par l'histologie

Critère de non inclusion :

Tous les patients chez qui l'histologie a été négative.

Méthode :

Elaboration de la fiche d'enquête :

Le questionnaire a été élaboré par nous même corrigé par le directeur de thèse et ses assistants dans le service de chirurgie B. Cette fiche était constituée de variable reparties en :

- Données sociodémographiques : âge, sexe, poids, nationalité, ethnie, durée d'hospitalisation.
- Paramètres cliniques et paracliniques (signes fonctionnels signes physiques signes paracliniques)
- Les moyens thérapeutiques
- Les suites opératoires et le coût de la prise en charge

Activités :

-phase rétrospective : la collecte des informations a été faite à partir des dossiers ou observations des malades des registres de consultation d'hospitalisation et de compte rendu opératoire ces données sont ensuite consignées dans la fiche d'enquête

-phase prospective : tous les patients recrutés durant cette phase ont reçu un examen clinique à savoir :

-un interrogatoire : à la recherche de l'histoire de la maladie les antécédents médicaux et chirurgicaux

-un examen physique

-les examens paracliniques : ASP ; lavement baryté et surtout la biopsie pour un examen anatomopathologique de confirmation et des bilans sanguins d'opérabilité

Support des données :

-Fiche d'enquête

-Microsoft word 2007 ; logiciel SPSS 21 et le logiciel Epi info 6.Fr

-Le test statistique utilisé a été le Chi2 avec un seuil de signification $P < 0,05$.

IV RESULTATS

4-1 Fréquence :

4-1-1 Données épidémiologiques :

Au cours de notre étude la maladie de Hirschsprung a représenté dans notre service de chirurgie B du CHU Point-G

- 0,04% des consultations
- 0,16% des interventions chirurgicales

4-1-1-1 Année de consultation

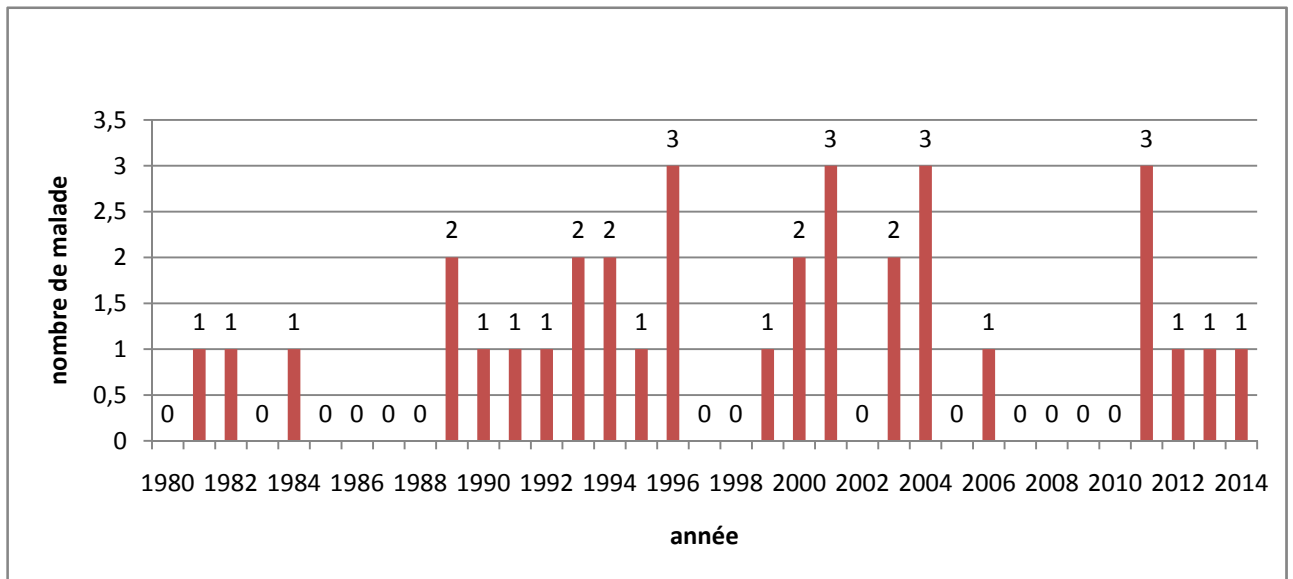


Fig. 8 : Répartition des patients selon la fréquence hospitalière par année

La fréquence hospitalière moyenne a été d' **1 cas par an $\pm 0,54$** avec des extrêmes de **0** et de **3** cas (Fig 8)

4-1-2 Données sociodémographiques :

4-1-2-1 Sexe des patients

:

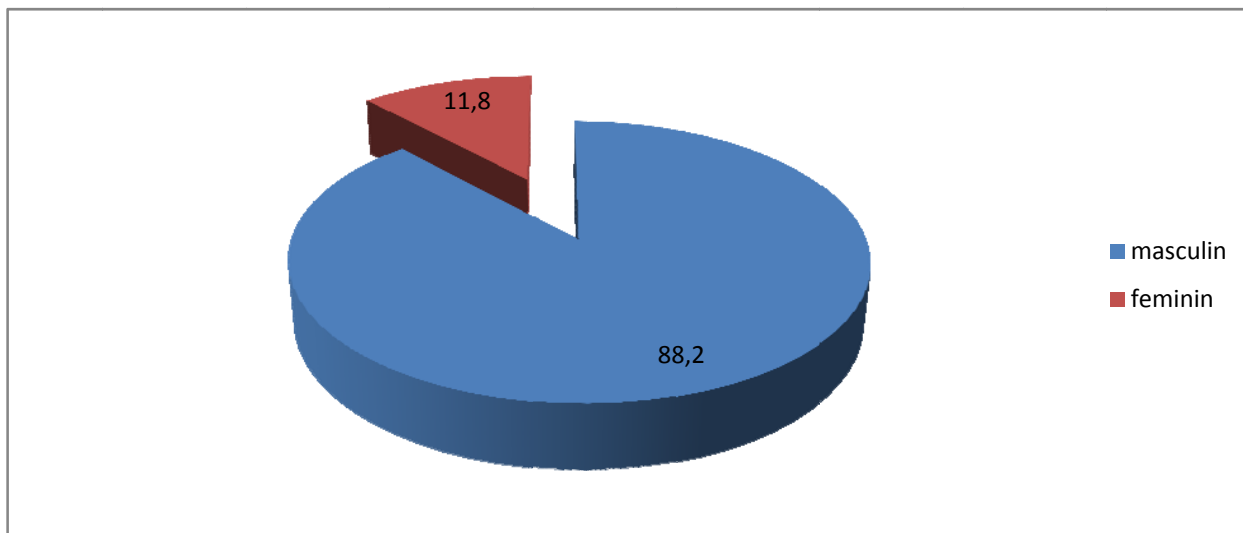


Fig 9 : Répartition des patients selon le sexe

Le sexe masculin a été le plus fréquent soit **88,2%** avec un sexe ratio de **7,5** en faveur de l'homme (Fig 9)

4-1-2-2 Age des patients

Tableau I : Répartition des patients selon la tranche d'âge

L'âge	Effectifs	Pourcentage(%)
0 à 2ans	11	32,4
3 -5ans	10	29,4
6-8ans	5	14,7
9-11ans	5	14,7
12-14ans	2	5,9
15 et plus	1	2,9
Total	34	100

L'âge moyen des patients était de **64,5** mois \pm **57,2** avec des extrêmes de **11jours** et **264 mois** (Tableau I)

4-1-2-3 La provenance des patients

Tableau II : Répartition des malades selon leur provenance

Provenance	Effectifs	Pourcentage(%)
Bamako	21	61,8
Kayes	3	8,8
Koulikoro	6	17,6
Sikasso	2	5,9
Ségou	2	5,9
Total	34	100

La majorité de nos patients était des bamakois soit **61,8%** (Tableau II)

4-1-2-4 Répartition des malades selon la nationalité :

Tous les malades de notre échantillon étaient de nationalité malienne soit **100%**

4-1-2-5 L'ethnie des patients

Tableau III : Répartition des malades selon l'ethnie

Ethnie	Effectifs	Pourcentage(%)
Bamana	13	38,2
Sarakolé	2	5,9
Peulh	8	23,5
Malinké	6	17,6
Bozo	1	2,9
Kassonké	2	5,9
Dogon	2	5,9
Total	34	100

La majorité des patients de notre échantillon était des bamana soit **38,2%**(Tableau III)

4-2 les aspects cliniques :

4-2-1 Mode de référence

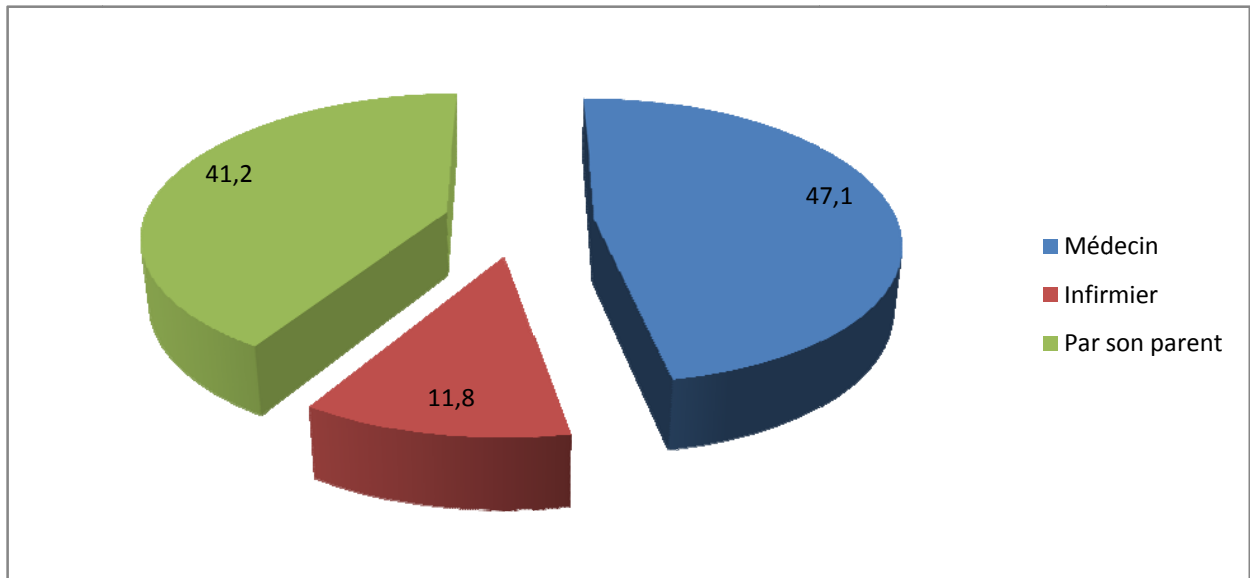


Fig 10: Répartition des malades selon la référence

La majorité des patients ont été adressés par un médecin soit **47,1%** (Fig 10)

4-2-2 Mode de recrutement

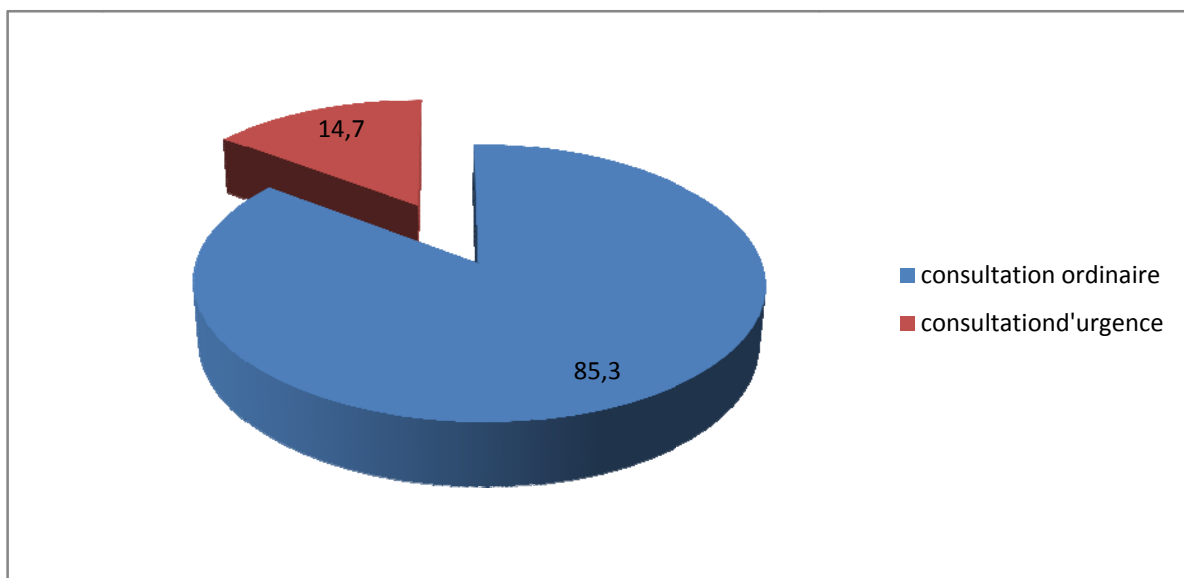


Fig 11: Répartition des malades selon le mode de recrutement

Les malades reçus en consultation ordinaire étaient les plus fréquents soit **85,3%** (Fig 11)

4-2-3 Motif de consultation

Tableau IV : Répartition des malades selon le motif de consultation

Motif de consultation	Effectifs	Pourcentage(%)
douleur abdominale	4	11,8
Météorisme	10	29,4
Constipation	15	44,1
AMG	5	14,7
Total	34	100

Le motif de consultation le plus fréquent a été la constipation soit **44,1%** (Tableau IV).

4-2-4 Les antécédents médicaux

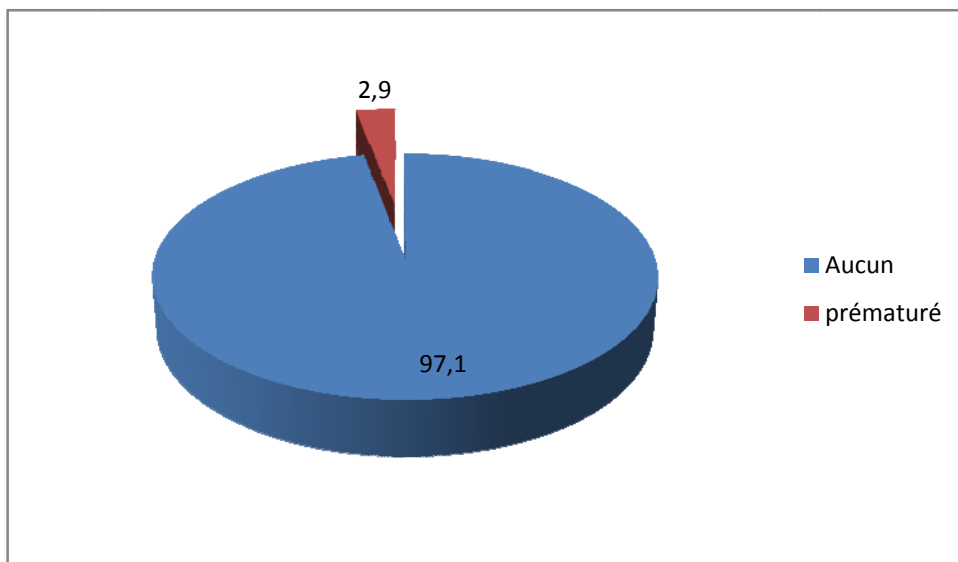


Fig 12 : Répartition des malades selon les ATCD médicaux

Les patients sans ATCDS médicaux particuliers étaient les plus fréquents soit **97,1%(33 patients)** et **2,9 % (1 patient)** était prématuré. (Fig 12)

4-2-5 Retard d'émission du méconium

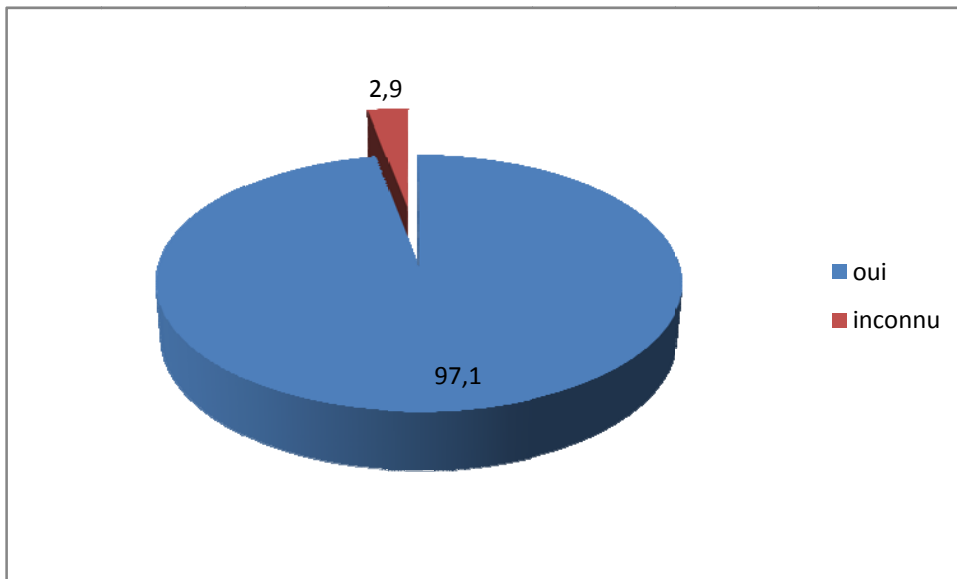


Fig 13 : Répartition des malades selon la notion de retard d'émission du méconium supérieur à 48heures

La notion de retard d'émission du méconium supérieur à 48 heures a été trouvée chez **97,1%** des patients (Fig 13)

4-2-6 Les ATCDS chirurgicaux

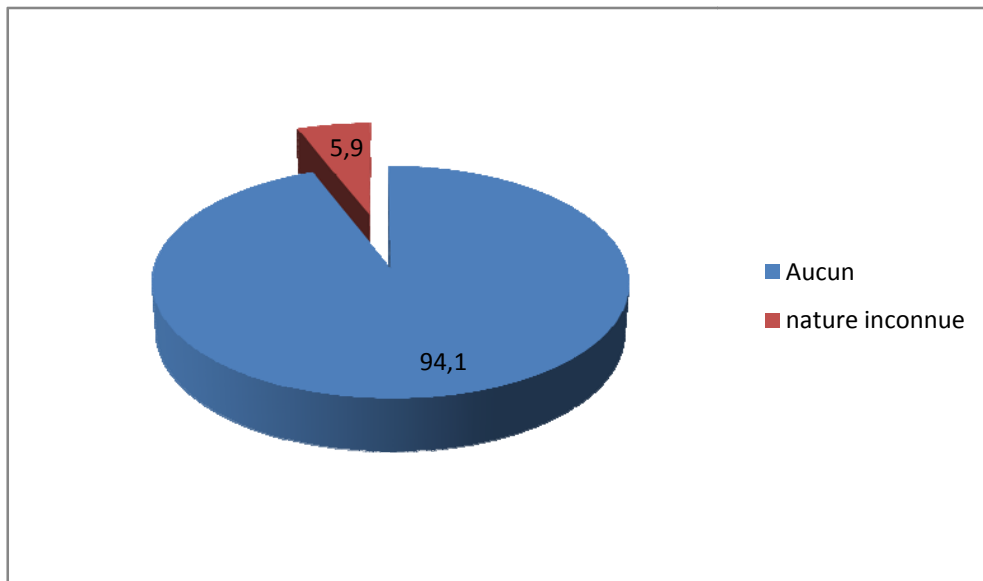


Fig 14 : Répartition des malades selon les ATCD chirurgicaux

Deux malades avaient subi une intervention chirurgicale de nature indéterminée soit **5,9%** (Fig 14).

4-2-7 Répartition des malades selon les ATCD médicaux de la mère

Les ATCD médicaux de la mère étaient connus dans 11 cas et étaient sans particularité soit **32,4%**

4-2-8 Répartition des malades selon le bilan effectué pendant la grossesse chez la mère

Le bilan réalisé chez la mère pendant la grossesse était déterminé dans 7 cas et était normal soit **20,6%**.

4-2-9 Répartition des malades selon la prise de médicament pendant la grossesse chez la mère

La notion de prise médicamenteuse pendant la grossesse était déterminée chez 7 mères de nos patients et il n'y avait aucune notion de prise médicamenteuse soit **20,6%**

4-2-10 Activité de la mère des patients

Tableau V Répartition des malades selon l'activité de la mère

Activité	Effectifs	Pourcentage(%)
Ménagère	11	32,4
Fonctionnaire	1	2,9
Indéterminée	21	61,8
Scolaire	1	2,9
Total	34	100

L'activité de la mère de nos patients était déterminée dans 13 cas et elles étaient ménagère dans 11 cas soit **32,4%**(Tableau V)

4-2-11 La fratrie des patients

Tableau VI Répartition des malades selon la fratrie :

Fratrie	Effectifs	Pourcentage(%)
1 ^{er}	1	2,9
2 ^{eme}	2	5,9
3 ^{eme}	2	5,9
4 ^{eme}	2	5,9
5 ^{eme}	3	8,8
7 ^{eme}	3	8,8
Indéterminée	21	61,8
Total	34	100

Les patients de la **7^{ème}** et de la **5^{ème}** fratrie ont été trouvés chez **8,8%** des malades dans chaque cas (Tableau VI).

4-2-12 Répartition des malades selon l'indice OMS

La majorité de nos patients avait un indice OMS au stade 0 soit **67,6%**

(Indice OMS : stade0 : activité identique a celle précédant la maladie ; stade1 : activité physique diminuée mais capable de mener un travail ; stade2 : incapable de travailler mais peut prendre soin de soit ; ambulatoire ; stade3 : patient alité a plus 50% de son temps capable de seulement de quelques soins personnels ;stade 4 :incapable de prendre soin de lui-même alite ou en chaise en permanence).

4-2-13 Répartition des malades selon le poids :

Le poids était déterminé chez **23** des patients dans notre échantillon et la tranche de poids de **6-11kg** et **12-17kg** étaient les plus fréquents soit **17,6%** chacun

4-2-14 Taille des patients

Tableau VII Répartition des malades selon taille :

Taille	Effectifs	Pourcentage(%)
50-100cm	2	5,9
101-151cm	8	23,5
Indéterminée	24	70,6
Total	34	100

La taille était déterminée chez **10** de nos patients et la tranche de **101-151 cm** a été trouvé dans **8** cas soit **23,5%** (Tableau VII)

4-2-15 Régime alimentaire

Tableau VIII Répartition des malades selon le mode d'alimentation :

Mode d'alimentation	Effectifs	Pourcentage(%)
Allaitement maternel exclusif	5	14,7
lait et céréale	10	29,4
régime varie	17	50,0
Indéterminée	2	5,9
Total	34	100

La majorité des patients avait un régime varié soit **50%** (Tableau VIII).

4-2-16 Notion de retard psychomoteur

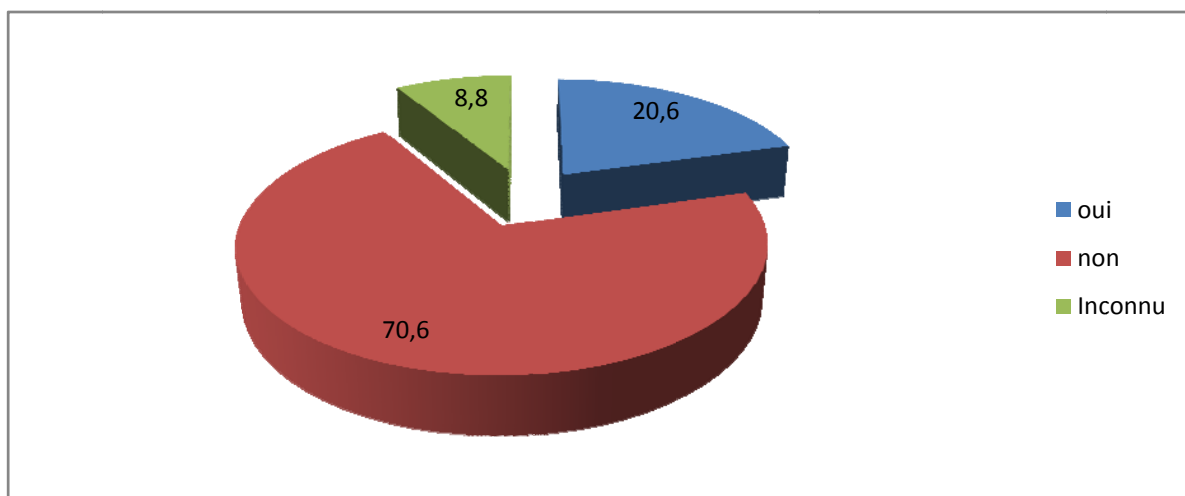


Fig 15 : Répartition des malades selon la présence de retard psychomoteur

Sept des patients avaient un retard psychomoteur soit **20,6%** (Fig 15).

4-2-17 Signes fonctionnels

Tableau IX Répartition des patients selon les signes fonctionnels

Signes fonctionnels	Effectif	Pourcentage(%)
Retard d'émission du méconium supérieure à 48H	33	97,1%
Constipation	22	64,7%
Distension abdominale	29	85,3%
Douleur abdominale	10	29,4%
Vomissements	2	5,9%

La notion de retard d'émission du méconium supérieure à 48h a été le plus fréquent parmi les signes fonctionnels soit **97,1%** (Tableau IX).

4-2-18 Signes physiques

Tableau X Répartition des patients selon les signes physiques abdominaux

Signes physiques	Effectif	Pourcentage(%)
Ondulation péristaltique	12	35,3
Cicatrice abdominale	2	5,9
Distension abdominale	30	88,2
Tympanisme	28	82,3

La distension abdominale a été le plus fréquent parmi les signes physiques au niveau de l'abdomen soit **88,2%** (Tableau X).

4-2-19 Résultat du toucher rectal

Tableau XI Répartition des malades selon le résultat fourni par le TR au petit doigt

Résultat du TR	Effectifs	Pourcentage(%)
débâcle selle et gaz	3	8,8
Fécalome	4	11,8
rectum vide	10	29,4
Indéterminé	12	35,3
rectum rempli de selles	5	14,7
Total	34	100

La notion de débâcle de selle et de gaz après le TR a été trouvée chez 3 de nos patients soit **8,8%** (Tableau XI).

4-3 Les aspects paracliniques :

Le groupe rhésus sanguin était déterminé chez 29 patients et le groupe rhésus **A+** a

4-3-1 Groupe et rhésus sanguin

Tableau XII Répartition des malades selon le groupe rhésus sanguin

Groupe rhésus sanguin	Effectifs	Pourcentage(%)
A+	10	29,4
B+	5	14,7
O+	9	26,5
AB+	1	2,9
Indéterminé	5	14,7
AB-	3	8,8
B-	1	2,9
Total	34	100

été le plus fréquent soit **29,4%** (Tableau XII).

4-3-2 Résultat de la radiographie de l'abdomen sans préparation

Tableau XIII Répartition des malades selon le résultat de l'ASP

L'A.S. P réalisé chez **11** malades et a trouvé des N.H.A chez **5** patients soit **14,7%**

Résultat de la radiographie de l'abdomen sans préparation	Effectif	Pourcentage(%)
Non fait	23	67,7
Distension colique	3	8,8
Normal	2	5,9
Masse stercorale	1	2,9
Niveau hydroaérique	5	14,7
Total	34	100

(Tableau XIII).

4-3-3 Répartition des malades selon l'information fournie par l'échographie abdominale

L'échographie abdominale a été réalisée chez 4 malades soit **11,8%** et elles étaient normales dans tout les cas

4-3-4 Résultat du lavement baryté

Tableau XIV Répartition des malades selon la forme de la maladie au lavement baryté :

Forme de la maladie	Effectifs	Pourcentage(%)
Forme courte	9	26,5
Forme recto sigmoïdienne	20	58,8
Indéterminée	5	14,7
Total	34	100

La forme recto sigmoïdienne a été la plus fréquente soit **58,8%** (Tableau XIV).

4-3-5 Résultat de la biopsie

L'histologie a conclu à une maladie de Hirschsprung chez tous les malades soit **100%**.

4-4 Les aspects thérapeutiques :

Sur les **34** malades, **30** ont reçu un traitement chirurgical radical ; 1 patient est décédé après colostomie et avant tout traitement chirurgicale radical et 3 patients n'ont pas reçu de traitement chirurgical a visé thérapeutique (**1** patient a été référé , **2** avaient un transit intestinal régulier après biopsie pendant 15 jours d'hospitalisation) .

4-4-1 Réalisation de colostomie

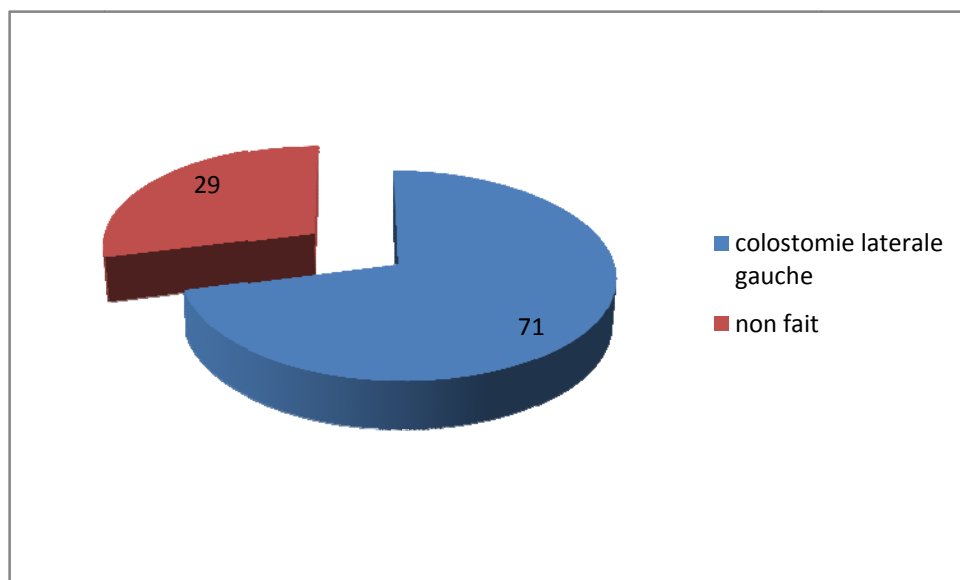


Fig 16 : répartition des malades selon la réalisation d'une colostomie
La colostomie latérale a été réalisée chez **22** des patients soit **71%** (Fig 16).

4-4-2 Technique chirurgicale

Tableau XV : Répartition des patients selon la technique opératoire

Technique opératoire	Effectifs	Pourcentage(%)
Duhamel	6	20
Swenson	11	36,7
Soave	13	43,3
Total	30	100

La technique la plus pratiquée a été la technique de soavé trans anale soit **43,3%** (Tableau XV).

4-4-3 Répartition des malades selon la dilatation anale

Tout les malades opérés ont subit une dilatation anale soit **100%**

4-4-4 Durée d'hospitalisation post opératoire

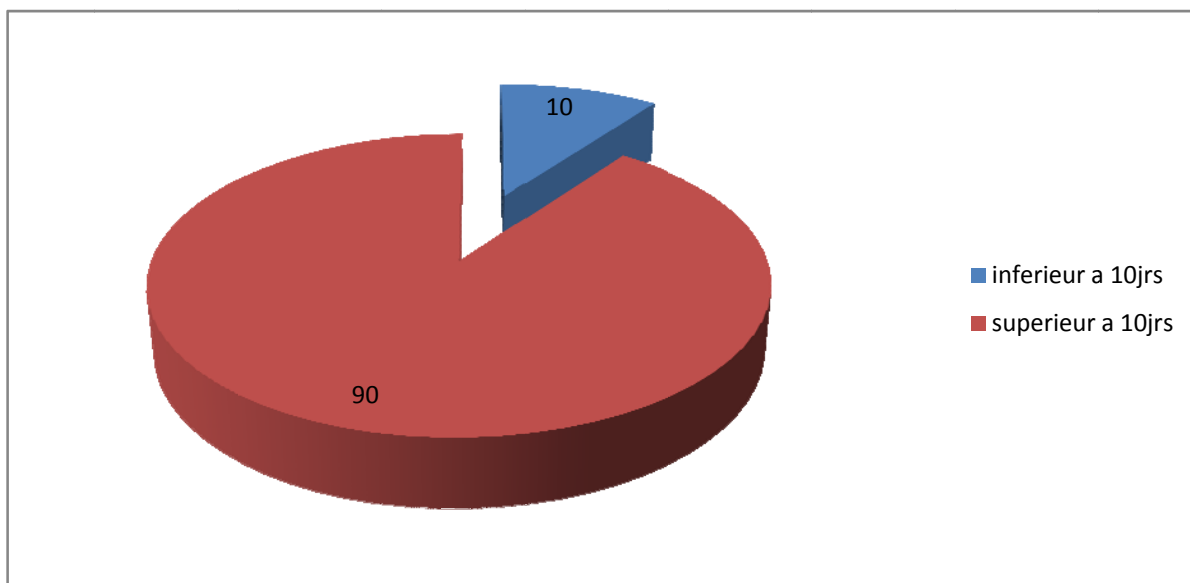


Fig 17 Répartition des malades selon la durée d'hospitalisation post opératoire

La durée d'hospitalisations post opératoire a été supérieure à **10** jours chez **27** de nos malades soit **90%** avec une durée moyenne de **11,13** jours \pm **2,28** avec des extrêmes de **7** jours et **20** jours (Fig 17).

4-5 Evolutions et complications

4-5-1 Suites opératoires précoces

Tableau XVI Répartition des malades selon les suites opératoires précoces :

Suites opératoires précoces	Effectifs	Pourcentage(%)
Simple	29	93,6
Lâchage de fil	1	3,2
Décès	1	3,2
Total	31	100

Les suites opératoires ont été simples chez **29** malades soit **93,6%** et **1** cas de décès après réalisation d'une colostomie avant tout traitement radicale a été enregistré soit **3,2%** (Tableau XVI).

4-5-2 Le suivi à 6 mois

Tableau XVII Répartition des malades selon le suivi à 6 mois :

Suivi à 6 mois	Effectifs	Pourcentage(%)
transite régulier	9	30
incontinence anale	2	6,7
perte de vue	16	53,3
sténose stomiale	2	6,7
abcès anal	1	3,3
Total	30	100

L'incontinence anale et la sténose stomiale ont été enregistré dans **2** cas pour chacun soit **6,7%** pour chaque cas (Tableau XVII)

4-5-3 Répartition des malades selon le suivi a 12 mois :

La majorité des patients de notre échantillon était perdu de vue à **12** mois de leur suivi soit **53,33%(16)** ; **13** patients ont évolué favorablement soit **43,33%** et **1** avait une constipation soit **3,3%**

4-6 Le cout total de prise en charge

Le cout moyen de prise en charge était de **282.000Fcfa** avec des extrêmes de **255.000** et **310.000Fcfa**

V COMMENTAIRES

5-1 Méthodologie :

Nous avons colligés **34** patients en **35** ans présentant la maladie de Hirschsprung avec confirmation histologique dont **31** patients ont été opérés de la maladie de Hirschsprung. Pendant la phase prospective de novembre **2012** à Décembre **2014** nous avons nous-mêmes participé à la prise en charge de **3** patients ; ce qui nous a permis de recueillir directement des informations et de faire leur suivi.

Au cours de cette étude nous avons été confrontés aux difficultés suivantes :

- la mauvaise conservation des archives ;
- la prise en charge onéreuse, retardant ainsi les interventions et influençant négativement sur la qualité de la prise en charge ;
- le manque de la bonne observance dans le suivi des malades opérés
- l'absence de manométrie rectale dans notre pays ;
- l'absence d'analyse histologique extemporanée.

5-2 Epidémiologie

5-2-1 Fréquence selon les auteurs

Affection congénitale très rare, la maladie de Hirschsprung atteint **1** enfant sur **5000** naissances[8] .

Notre fréquence hospitalière d' **1 cas** par an dans notre échantillon diffère statistiquement de celle trouvée par Moog (**3cas/an**) [36], Bouamama (**7cas/an**) [39] et Bagayoko (**5cas/an**) [7] car $p < 0,05$ car notre service n'est pas un service de chirurgie pédiatrique c'est un service de chirurgie générale.

5-2-2 Age selon les auteurs

Le diagnostic de la maladie de Hirschsprung est plus précoce dans les pays développés, puisque dans 80% des cas, la maladie est diagnostiquée dans la période néonatale ou chez le nourrisson[8]. Par contre le diagnostic est tardif dans les pays en voie de développement. L'âge moyen de **64,5** mois de notre étude qui correspondait aux petits enfants ne diffère pas de ceux trouvés par Bagayoko (**41,29** mois) [7] avec $p > 0,05$; mais nettement supérieur de ceux trouvés par Moog(**6**mois) [36] ,par Tamby(**3**mois) [10] et par Nasir (**22**mois) [38] car $p < 0,05$. Cette différence pourrait s'expliquer par :

- une consultation tardive ;
- une insuffisance de plateau technique adéquat dans certaines structures de notre pays le Mali ;
- L'ignorance de la maladie par les agents de santé dans les structures sanitaires périphériques.

5-2-3 Sexe selon les auteurs

La maladie de Hirschsprung est une affection plus fréquente chez le garçon que la fille [33]. La prédominance masculine soit **77%** a été observée dans notre série et ne diffère pas statistiquement de ceux trouvés par Shakya(**90%**) [37] , Nasir (**95%**) [38] et par Bouamama (**83%**) [39] car $P > 0,05$.

5-3 Cliniques

5-3-1 Terme de la grossesse selon les auteurs

Tableau XVIII : Terme de la grossesse selon les auteurs

Auteurs Terme	Bagayoko Mali n=31 2011	Klein U S A n=26 1984	Edward USA N=179 1992	Notre étude
Prématuré	-	1(3,85%) P=0,768980	13(7%) P=0,464585	1(2,94%)
Terme normal	31(100%) P=0,303600	25(96,15%) P=0,385641	166(93%) P=0,579109	33(97,06%)

La maladie de hirschsprung est une affection congénitale et dont l'incidence n'augmente pas avec la prématurité[8] .La prédominance des patients nés à terme dans notre échantillon soit **97,06%** ne diffère pas statistiquement de ceux trouvés par Klein[40] Edward [41] et Bagayoko [7] car $p > 0,05$ (Tableau XVIII).

5-3-2 Signes cliniques selon les auteurs

La maladie de Hirschsprung (MH) est une malformation congénitale fréquente, se révélant le plus souvent dans la période néonatale par un tableau d'occlusion intestinale basse [8].

La notion de retard d'émission du méconium supérieur à 48 heures était le signe fonctionnel le plus fréquent dans notre étude soit **97,1%**. Ce taux diffère statistiquement de ceux trouvés par Bouamama(69,2%)[39], Nasir (47,6%)[38] et d'Izadi (17,24) [42] car $P < 0,05$. Le nombre élevé de la forme rectale courte retrouvée dans la série nigériane marocaine et iranienne pourrait expliquer la faible notion de retard d'émission du méconium.

La constipation retrouvée chez **64,7%** des patients dans notre série ne diffère pas statistiquement de ceux trouvés par Bouamama(**57, 7%**) [39] , Izadi (**79, 31%**) [42] et Nasir (**61, 9%**)[38] car $p > 0,05$.

La distension abdominale retrouvée chez **85.3%** ne diffère pas statistiquement de ceux trouvés par Bouamama (**57,7%**)[39] , Izadi (**67,24%**) [42] et de Nasir(**100%**) [38].

Les vomissements retrouvés chez **5.9%** des patients de notre échantillon diffère de ceux trouvés par Nasir (**42,9%**) [38] car $p < 0,05$ ceci pourrait s'expliquer par la fréquence élevée de localisation de la zone aganglionnaire plus étendue ; et ne diffère pas statistiquement de ceux trouvés par Izadi (**8,62%**)[42] et Bouamama(**7,7%**)[39] car $p > 0,05$.

5-3-3 Signes para cliniques

Le diagnostic de cette maladie est à la fois clinique, radiologique et surtout anatomopathologique [29].

Le lavement aux hydrosolubles a pour but d'objectiver la disparité de calibre entre la zone aganglionnaire et le côlon sus-jacent dilaté, permettant d'apprécier la longueur du segment aganglionnaire[8] .

Le taux majoritaire de **58,8%** de la forme recto sigmoïdienne dans notre étude ne diffère pas statistiquement de ceux trouvés par Tamby (**62,5%**) [10] et Bouamama (**73,6%**) [39] car $p > 0,05$.

5-4 Traitement

5-4-1 Technique chirurgicale selon les auteurs

La conservation de la paroi rectale dans la technique de Soave permet de diminuer au maximum les risques de lésions nerveuses dans le pelvis[33] . Dans notre étude le traitement chirurgical radical a été effectué chez **30(88,23%)** des patients. La majorité des patients dans notre étude ont subi une colostomie latérale au total **22** patients soit **71%**, et nous avons pratiqué la technique de Soave dans **43,3%** des cas.

Carcassonne avait pratiqué la technique de Swenson dans **78,12%** des cas dans sa série[29].

5-4-2 Durée d'hospitalisation

Notre durée moyenne d'hospitalisation a été de **11,13 jours**, se rapproche de celle de Bagayoko (**9,23jours**) [7] et de Moog (**13,4jours**)[36] car $p > 0,05$.

5-4-3 Morbidité post opératoire

On retrouve des complications propres à chaque technique[8] .La morbidité dans notre étude était dominée par : l'abcès anal **3,2%** (1cas), la sténose stomiales **6,5%**(2 cas), l'incontinence anale **6,5 %** (2 cas), lâchage de fil **3,2%** (1 cas) et l'entérocolite post opératoire **3,2%**(1 cas). Le taux de morbidité de **22,6%** dans notre étude ne diffère pas statistiquement de celle trouvée par Boukthir (**29%**) [44],Bagayoko (**29%**)[7] et Moog (**38,4%**)[36] car $p>0,05$.

5-4-4 Mortalité post opératoire

Tableau XIX: Taux de mortalité post opératoire selon les auteurs.

Auteurs	Nombre de malade	Taux de mortalité	Test statistique
Bagayoko Mali 2011	31	1(3.2%)	P=0.472267
Bouamama Maroc 2014	72	4(5,6%)	P=0.996128
Tannuri Bresil 2008	35	1(2.8%)	P=0.8868
Notre étude	31	1(3,2%)	

On considère que la mortalité, dans les formes totales, va de **0 à 44 %**[8].

Notre taux de mortalité de **3,2%** ne diffère pas statistiquement de ceux trouvés par Bouamama [39], parTannuri [43]et par Bagayoko [7] car $p>0,05$ (Tableau XIX).

5-5 Evolution

Le suivi postopératoire à **12** mois a été favorable chez **43,33%(13 cas)** des patients dans cette étude ce taux se rapproche statistiquement de ceux trouvés par Bouamama (**62,5%**) [39] car $p > 0,05$ mais diffère statistiquement de ceux trouvés par Tamby (**79%**) [10], et par Bagayoko (**81%**) [7] avec $p < 0,05$ et s'explique par le fait que la plus part des patients **53,33%(16 patients)** dans notre étude étaient perdus de vue à 12 mois de suivi

5-6 Cout total de prise en charge

Le coût de la prise en charge de la maladie de Hirschsprung demeure onéreux à cause de la multiplicité des examens complémentaires et du nombre d'intervention chirurgicale. Notre coût moyen de **282.500 FCFA** est largement au dessus du SMIG (Salaire Minimal Inter Gouvernemental) malien.

VI CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

Conclusion:

La maladie de Hirschsprung est la cause la plus fréquente d'occlusion fonctionnelle chez l'enfant

La complication la plus redoutable est la survenue d'une entérocolite dont la chirurgie ne met pas toujours à l'abri le malade, et qui est responsable de décès.

Son diagnostic repose sur un faisceau d'argument clinique, radiologique, manométrique et histologique.

Les techniques chirurgicales sont assez nombreuses et aucune n'a fait la preuve de sa supériorité notamment à long terme.

Il faut rester fidèle à la technique qu'on maîtrise.

La technique opératoire selon Soave a été la plus utilisée dont les suites et le pronostic fonctionnel ont été satisfaisants dans notre étude.

Recommandations:

Aux autorités politiques et sanitaires:

- Formation de médecins spécialistes et anesthésistes-réanimateurs en chirurgie pédiatrique.
- Etude de prévalence sur la maladie de Hirschsprung.
- Equiper les laboratoires en matériels adéquats pour faire un examen extemporané des pièces de biopsie, ceci permettra d'obtenir les résultats des analyses dans un bref délai et d'instaurer ainsi un traitement efficace.
- Doter nos structures en manométrie rectale.

Au personnel de la santé :

-Examen systématique du nouveau-né à la recherche d'une malformation ano-rectale.

-Pratique systématique du lavement aux hydrosolubles devant tout cas de suspicion de maladie de Hirschsprung.

A la population :

Consultation de tout nouveau-né en cas de retard d'émission du méconium au delà des 48 heures.

VII Référence bibliographiques

1 Carcassonne M., Morisson Lacombe G., Pau C.

Maladie de Hirschsprung. Encycl. Méd.-Chir., Paris ;Techniques Chirurgicales, Appareil Digestif, 40600, 4 – 5 - 10.

2 Ehrempreis TH.

Hirschsprung's disease.Chicago :Year Book Medical Publisher ;1970

3 Meze-Valence BE,de Lorimier AJ,DA

La maladie de Hirschsprung aux Etats-Unis associés des îles du Pacifique :plus fréquente que prévu.Hawaii Med J 2005 Apr ;64(4) :1-100

4 Parisi MA,Kapur RP.

Genetics of Hirschsprung disease.Curr Opin Pediatr 2006;12 :610-7.

5 KOH.CHERRY E ;Tuck L ;Yong And Edmond J M Fenton.

Hirschsprung's disease :A regional experience.J Surg 2008 ;78 :1023-1027

6 Sachiyo Suita,Tomoaki Taguchi,Satochi Leiri,Takanori Nakatsuji.

Hirschsprung's disease in Japan :analysis of 3852 patients based on a nationwide survey in 30 years.Journal of Pediatric Surgery 2006 ;40 :197-202

7 H.Bagayogo.

Maladie de Hirschsprung :Aspect épidémiologique, diagnostique et thérapeutique.(Thèse : Med) ;Bamako, faculté de médecine et d'odontostomatologie.2011

8 Philippe-chomette P ;Peuchmaur M ;Aigrain Y.

Maladie de Hirschsprung chez l'enfant diagnostic et prise en charge.J Pediatr et Puer 2008 ;21 :1-12

9 B.Sarah ;L.Leremy.

Maladie de Hirschsprung.Nature reviews ,juin 2007 ; 8 :466_471

10 E . Tamby ; C . Fiquet ; M.Belouadah ; F.Lefevre.D.Zacchar ; ML Poli.Merol.

Abaissement transanal selon Soave dans la maladie de Hirschsprung : évaluation précoce des résultats. *Mémoire de l'Académie nationale de chirurgie* ; 2010 ,9(4) :18-20

11 Hirschsprung H.

Stuhlträgheit neugeborener in Folge von Dilatation und Hypertrophie des Colons. *Jahrb Kinderh* 1887;27:1

12 Tittel K.

Über ein angeborene Missbildung des Dickdarmes. *Wien Klin Wochenschr* 1901;14:903.

13 Swenson O, Neuhauser EB, Pickett LK.

New concepts of etiology diagnosis and treatment of congenital megacolon (Hirschsprung's disease). *Pediatrics* 1949;4:201.

14 Swenson O, Fischer JH, Gherardi GJ.

Rectal biopsy in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *Surgery* 1959;45:690

15 Salomon R, Amiel J.

. Segregation at three loci explains familial and population risk in Hirschsprung disease. *Nat Genet* 2002;31:89-93

16 Okamoto E, Ueda T.

Embryogenesis of intramural ganglia of the gut and its relation to Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1967;2:437

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

Familial aspects of Hirschsprung's disease. *Eur J Pediatr Surg* 1991;1:97-101

18 Amiel J, Lyonnet S.

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

19 Reding R., Lyonnet S.

Maladie de Hirschsprung et Neurodysplasie Intestinale Médecine – Sciences Flammarion Paris . 2005 ; 16 – 27

20 Podevin G., Philippe - chomette P., Peuchmaur M., Aigrain Y.

Maladie de Hirschsprung chez l'enfant diagnostic et prise en charge. *Eur J Pediatr Surg* 2009 ; 16 : 1 – 33

21 Pelet A, Attie T, Goulet O, Eng C, Ponder BA, Munnich A, et al.

De novo mutations of the RET proto-oncogene in Hirschsprung's disease. *Lancet* 1994;**344**:1769-70 (letter).

22 Potterf SB, Furumura M, Dunn KJ, Arnheiter H, Pavan WJ.

Transcription factor hierarchy in Waardenburg syndrome: regulation of MITF expression by SOX 10 and PAX 3. *Hum et* 2000;**107**:1-6

23 Philippart AI, Reed JO, Georgeson KE.

Neonatal small left colon syndrome: intramural not intraluminal obstruction. *J Pediatr Surg* 1975; 10:733-40.

24 Soper RT, Opitz JM.

Neonatal pneumoperitoneum and Hirschsprung's disease. *Surgery* 1962;51:527-33

25 Noblett HR.

A rectal suction biopsy tube for use in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1969;4:406-9

26 Lake BD, Puri P, Nixon HH, Claireaux AE.

Hirschsprung's disease: an appraisal of histochemically demonstrated acetylcholinesterase activity in suction rectal biopsy specimens as an aid to diagnosis. *Arch Pathol Lab Med* 1978;102:244-7

27 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

28 Nihoul-Fekete C, Ricour C, Martelli H, Jacob SL, Pellerin D.

Total colonic aganglionosis (with or without ileal involvement): a review of 27 cases. *J Pediatr Surg* 1986;21:251-4.

29 Carcassone M, Guys JM, Morisson-Lacombe G, Kreitmann B.

Management of Hirschsprung's disease: curative surgery before 3 months of age. *J Pediatr Surg* 1989;24:1032-4

30 Boley SJ. .

A new operative approach to total aganglionosis of the colon. *Surg Gynecol Obstet* 1984;159:481-4

31 Coran AG, Teitelbaum DH.

Recent advances in the management of Hirschsprung's disease. *Am J Surg* 2000;180:382-7

32 Duhamel B.

Retrorectal and trans anal pullthrough procedure for the treatment of Hirschsprung's disease. *Dis Colon Rectum* 1967;7:455-8

33 Soave F.

A new surgical technique for treatment of Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg* 1964;56:1007-14

34 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

35 Curan TJ, Raffensperger JG.

The feasibility of laparoscopic Swenson pull-through. *J Pediatr Surg* 1994;29:1273-5.

• **36 R. Moog., F. Becmeur., I. Kauffmann-Chevalier., P. Sauvage**

La chirurgie mini-invasive dans le traitement de la maladie de Hirschsprung *Ann Chir* 2001;126 : 756 – 761

37 V C Shakya,C S Agrawal,S Adhykary

Initial experience with Soave's transabdominal pull-through: An observational study *Int J Surg* 2010 jan 22 [Epub ahead of print].

38 Nasir A A., Adeniran J O., Adbur-Rahman L O.

Hirschsprung's disease: 8 years experience in a Nigerian teaching hospital. J Indian Assoc Pediatr Surg 2007 Apr- June; (9): 12 - 2

39 H Bouamama .

La maladie de Hirschsprung :Aspects epidemiologique diagnostique et therapeutique(these : med) ; Fes, faculte de medecine et de pharmacie .2014

40 M D Klein ,A G Coran,J R Wesley

Hirschsprung's disease in the newborn . Journal of Pediatric Surgery 1984 August; (19) : 370–374

41 T R Edward,J L Eker,N A Christakis.

Hirschsprung's Disease: Associated Abnormalities and Demography. 1992 W.B. Saunders Company . Boston, Massachusetts

42 M Izadi,F M Ganaei,R Jafarshad

Clinical Manifestations of Hirschsprung's Disease: A Six Year Course Review of Admitted Patients in Gilan, Northern Iran .Middle East J of Digestive Diseases(1) Sept 2009

43 A C A Tanuri ,RLP Romao.

Transanal endorectale pull-through chez les enfants avec les raffinements et comparaison des résultats avec la procédure de Duhamel dans la maladie de Hirschsprung Journal de chirurgie pédiatrique technique chirurgicale ; Basil 2008 avril, 44 :767-772

44 S Boukthir, A Silimi,S Mazigh, F Oubich

La constipation chronique du nourrisson et de l'enfant. Etude de 78 cas.tunisie medicale ISSN 0041-4131CODEN TUMEAF 2007, 85(2) : 109-115

VIII ANNEXES

FICHE D'ENQUÊTE

// DONNEES SOCIO- ADMISTRATIVES

- N° de fiche/___/
- N° de dossier/___/
- Date de consultation/___/
- Nom et Prénom :/___/
- Age :/___/
- Sexe :/___/
 - a. Masculin ;
 - b. Féminin ;
- Adresse habituelle :/___/
- Contact à Bamako :/___/
- Provenance:/___/
 - a. Kayes ; b. Koulikoro ; c. Sikasso ; d. Ségou ;
 - e. Mopti ; f. Gao ; g. Tombouctou ; h. Kidal ;
 - i. Bamako ; j. Autres ; k. Indéterminée;
- Nationalité:/___/
 - a. Malienne ; b. Autres ; c. Indéterminés ;
- Ethnie:/___/
 - a. Bambara ; b. Sarakolé ; c. Peulh d. Sonrhäï ;
 - e. Minianka ; f. Bozo ; g. Maure ; h. Tamashek ; i. Dogon ; j. Bobo ;
 - k. Sénoufo ; l. Autre à préciser ;

- Adressé par :/___/
 - a. Médecin ; b. Infirmier (ère) ; c. Autres ;
- Mode de recrutement :/___/
 - a. Urgence ; b. Consultation ordinaire ;
 - c. Autre à préciser ; d. Indéterminé ;
- Date d'entrée :/___/
- Date de sortie :/___/
- Durée d'hospitalisation préopératoire :/___/
- Durée d'hospitalisation post opératoire :/___/
- Motif de consultation :/___/
- Perte de vue :/___/

II/ ANTECEDENTS

Personnels

- ATCD médicaux/___/
 - a. Oui ; b. Non ;

Si oui: le diagnostic.....
- Mode d'accouchement :/___/
 - a. Voies naturelles ; b. Césarienne ;
- Fratrie/___/
- Terme de la grossesse/___/
 - a. Terme normal ; b. Prématuré ; c. Post-maturé ;
- Retard d'émission de méconium...../___/

- a. <48 heures; b. >48 heures ;
- Vaccination...../___/

a. Faite ; b. Non faite ;

- Habitudes alimentaires...../___/

a. Exclusivement nourri au sein ; b. Biberon ;
c. Base de céréales ; d. Autres ; e. Indéterminée ;

- Prise de médicaments...../___/

a. Oui ; b. Non ;

Si oui à préciser.....

- ATCD chirurgicaux:

a. Oui ; b. Non ;

Si oui:

- a. Diagnostic.....
- b. Type d'intervention.....
- c. Technique opératoire.....
- d. Suites opératoires.....

ATCD familiaux :

Mère

- ATCD Médicaux...../___/

a. Anémie ; b. HTA ; c. Diabète ; d. Hémoglobinopathie ;
e. Epilepsie ; f. Autres ; g. Indéterminé ;

- ATCD gynéco obstétricaux...../___/

a. Primipare ; b. Multipare ; c. Paucipare ; d. Avortement ;
e. Mort- né ; f. Accouchement prématuré ; g. Césarienne ;
h. Autres ; i. Indéterminés ;

- Grossesse actuelle...../___/

- a. CPN>3 ; b. Anémie ; c. Ictère ; d. Hémorragie ;
- e. Hyperthermie; f. VAT correct; g. Oligo-amnios;
- h. Hydramnios ; i. Autres ; j. Indéterminée ;

- Bilan réalisé durant la grossesse/____/
 - a. Non fait ; b. BW ; c. Toxoplasmose ; d. Test d'Emmel ;
 - e. Rubéole ; f. ECBU ; g. Echo ; h. Autres ; i. Indéterminé ;
- Notion de prise médicamenteuse...../____/
 - a. Aucun ; b. Radiothérapie ; c. Thalidomide ; d. Antibiotique ;
 - e. Anticonvulsivant ; f. Anticoagulants ; g. Hormones ;
 - h. Autres ; i. Indéterminé ;
- Malformation chez les parents...../____/
 - a. 2eme degré ; b. 3eme degré ; c. Collatéraux ;
 - d. Autres ; e. Indéterminée ;
- Principale activité...../____/
 - a. Fonctionnaire ; b. Commerçante ; c. Ménagère ;
 - d. Scolaire ; e. Autres ; f. Indéterminée ;

Père

- Facteurs de risque...../____/
 - a. Aucun ; b. Alcool ; c. Tabac ;
 - d. Autres toxiques ; e. Indéterminé ;
- Malformation chez les parents...../____/
 - a. 2eme degré ; b. 3eme degré ; c. Collatéraux ;
 - d. Autres ; e. Indéterminée ;
- Principale activité...../____/
 - a. Fonctionnaire ; b. Commerçant ; c. Manœuvre ;

d. Cultivateur ; e. Scolaire ; f. Autres ; g. Indéterminée ;

III/ EXAMEN CLINIQUE

Signes généraux

- A.S.A : /___/
 - a. ASA I ; b. ASA II ; c. ASA III ; e. ASA IV ; f. ASA V ;
- Conjonctives : /___/
 - a. Colorées ; b. Pâles ; c. Ictère ;
 - d. Autres ; e. Indéterminées ;
- Conscience : /___/
 - a. Bonne ; b. Obnubilation ; c. Coma ;
 - d. Autres ; e. Indéterminée ;
- Température en degré Celsius : /___/
 - a. < 36°C ; b. 36-38°C ; c. > 38°C ;
- Fréquence cardiaque : /___/
- Fréquence respiratoire : /___/
- Tension artérielle : /___/
 - a. A préciser ; b. Non prise ;
- Poids en kilogramme : /___/
- Taille en centimètre : /___/
- Plis cutanés : /___/
 - a. Présence ; b. Absence ;
- Langue : /___/
 - a. Propre ; b. Saburrale ;

- Signes fonctionnels :/___/
 - a. Retard d'émission de méconium ; b. Météorisme ;
 - c. Vomissements ; d. Diarrhée ; e. Constipation ;
 - f. Autres ; g. Indéterminés ;

Examens physiques

- Inspection :/___/
 - a. Distension abdominale ; b. Circulation veineuse collatérale ;
 - c. Présence de cicatrice abdominale ;
 - d. Autres ; e. Indéterminée ;
- Palpation :/___/
 - a. Abdomen distendu ; b. Douleur provoquée ;
 - c. Masse abdominale ; d. Autres ; e. Indéterminée ;
- Percussion :/___/
 - a. Matité ; b. Tympanisme ; c. Autres ; d. Indéterminée
- Toucher rectal :/___/
 - a. Débâcle de selle et Gaz ; b. Absence de selle ; c. Masse anale ;
 - d. TR normal ; e. Autres ; f. Indéterminé ;
- Formes cliniques :/___/
 - a. Forme ultra-courte (anale) ; b. Forme courte (rectale) ;
 - c. Forme rectosigmoïdienne ; d. Forme pancolique ;
 - e. Forme étendue ; f. Autres formes à préciser ;

IV/ EXAMENS COMPLEMENTAIRES AVANT L'OPERATION

Bilan sanguin

- Groupe sanguin/___/
 - a. A ; b. B ; c. AB ; d. O ; e. Non fait ;
- Rhésus :...../___/
 - a. Positif (+) ; b. Négatif (-)
- NFS :...../___/
 - a. Normale ; b. Anormale (préciser l'anomalie) ; c. Non faite
- Ionogramme complet :/___/
 - a. Normal ; b. Anormal (préciser l'anomalie) ; c. Non fait ;

Examens para cliniques :

- ASP :/___/
 - a. Fait ; b. Non fait ;
- Lavement aux hydrosolubles :/___/
 - a. Fait ; b. Non fait ;
- Echographie abdomino-pelvienne :/___/
 - a. Faite ; b. Non faite ;
- Défécographie :/___/
 - a. Faite ; b. Non faite ;
- Recto manométrie :/___/
 - a. Faite ; b. Non faite ;
- Biopsie rectale :/___/
 - a. Faite ; b. Non fait ;

V/ TRAITEMENT

- Médical (à préciser) :/___/

- a. Antalgique ; b. Antibiotique ; c. Anti- inflammatoire ;
- d. Antipyrétique ; e. Autres ; f. Indéterminé ;

- Chirurgical :

- Colostomie :/___/

- a. Latérale ; b. Autres ; c. Indéterminée ;

- Abaissement colo anal :/___/

- Technique opératoire :/___/

- a. Selon Swenson ; b. Selon Duhamel ; c. Selon Soave ;
- d. De La Torre e. Autres (à préciser) ;

- Durée opératoire en minute :/___/

- a. 60 à 120 min, b. > 120 min ;

VII/ SUITES OPERATOIRES

- Complications postopératoires précoces :/___/

- a. Lâchage de fil; b. Sténose anale ; c. Occlusion postopératoire ;
- d. Péritonite ; e. Décès ; f. Autres ; g. Indéterminée ;

- Complications postopératoires tardives suivi à 6 mois :/___/

- a. Constipation ; b. Souillure ; c. Diarrhée ; d. Fécalomes ;
- e. Entérocolite ; f. Autres ; g. Indéterminée ;

- Suivi à 1an :/___/

- a. Evolution favorable ; b. Complications ;
- c. Autres ; d. Indéterminé ;

VII / HOSPITALISATION

- a. Durée de séjours en réanimation :/___/

- b. Durée de séjours avant l'intervention chirurgicale :...../___/
- c. Durée globale d'hospitalisation :/___/
- d. Frais d'hospitalisation :/___/
- e. Frais d'ordonnance :/___/
- f. Frais d'intervention :/___/
- g. Coût total de prise en charge...../___/

FICHE SIGNALITIQUE

Nom : KEITA

Prénom : Lassana Modibo

Titre : Maladie de Hirschsprung dans le service de chirurgie B au CHU Point-G

Année universitaire : 2014-2015

Bibliothèque : F M O S

Ville de soutenance : Bamako

Adresse : Djicoroni-Para ; Rue : 118, Porte : 258

Mail : lass_keita@yahoo.fr

Cell : (00223) 66 61 91 08 ou 75 29 75 41

Secteur d'intérêt : Chirurgie générale

RESUME :

Notre objectif était d'étudier la maladie de Hirschsprung. En 35 ans (Janvier 1980 à Décembre 2014) nous avons colligé 34 cas de la maladie de Hirschsprung (1 cas/an) dont 30 des patients ont reçu un traitement chirurgical radical et 1 décès a été enregistré après colostomie avant tout traitement chirurgical radical. L'âge moyen des patients dans notre échantillon a été 64,5 mois. Quinze (44,1%) des patients ont été reçus pour constipation opiniâtre. La forme rectosigmoïdienne a été notée chez 20 patients (58,8 %). La technique de Soave a été réalisée chez 13 patients (43,3 %). Il ya eu des complications post opératoires précoces et tardives à 6 mois de suivie à savoir respectivement : Un lâchage de fil (3,2 %) ,1 entérocolite après colostomie qui a aboutit au décès du malade (3,2%) ,2 incontinences anales (6,7%), 1 abcès anal (3,2%) ,2 sténose stomiales (6,7%)

Mots clés: maladie de *Hirschsprung* ; *abaissement colo-anal*.

Name: KEITA

First name: Lassana Modibo

Title: Hirschsprung's disease in the department of general surgical at the University Hospital of Point-G

Academic Year: 2010-2011

Library: F M P O S

City of defense: Bamako

Address: Djicoroni-para Street: 118 Gateway: 258

Mail: bagayokohamidu@yahoo.fr

Cell: (00223) 66 89 08 93 or 76 26 06 26

Focus Area: General Surgery

SUMMARY:

Our objective was to study Hirschsprung's disease. In thirty five years (January 1980-December 2014) we collected 34 cases of Hirschsprung's disease (1 cases / year).whose 30 patient have received the treatment radical surgical, 1 patient was dead after colostomy and forward all treatment radical surgical. The average age of our patients was 64,5 months. Fifteen (44,1%) of our patients were received for relentless constipation . Rectosigmoid form was noted in 20 patients (58,8%). Soave's technique was performed in 13 patients (43,3 %). It haded intricacy after operation precocious and late (6 month follow) at know respectively: One release of edge (3,2 %) ,1 entérocolitis after colostomy who had reach toward death of patient (3,2%) ,2 incontinence anal (6,7%), 1 abscess anal (3,2%) ,2 stenosis stomiales (6,7%)

Keywords: *Hirschsprung's disease; lowering colonist anal.*

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient. Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

Je le jure !