

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



FACULTE DE MEDECINE ET
D'ODONTO-STOMATOLOGIE

ANNEE UNIVERSITAIRE 2020-2021

N°.....

THESE

Maladie de Hirschsprung : Aspects
épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques
et évolutifs dans le service de chirurgie
pédiatrique du CHU Gabriel Touré

Présentée et soutenue publiquement le/...../2021 devant la
Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie

Par M. Sékou Dembélé

**Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine
(Diplôme d'Etat)**

Jury

Président : Pr Lassana KANTE

Membres : Dr Diakaridia TRAORE

Co-directeur : Dr Issa AMADOU

Directeur : Pr Yacaria COULIBALY

DEDICACES

Dédicaces

Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut, tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude, l'amour, le respect, la reconnaissance que j'ai envers vous qui avez contribué à l'aboutissement de ce travail.

Aussi tout simplement je dédie ce travail :

A ALLAH

Gloire à ALLAH, le Tout Puissant, le Tout Miséricordieux, le Très Miséricordieux, de m'avoir donné la vie, la santé et l'opportunité de mener à terme ce travail.

Qu'ALLAH nous pardonne de toutes mes imperfections et qu'Il nous accorde sa grâce.

Que la paix et le salut de Dieu soient sur le Prophète Mohamed.

A ma Patrie, le Mali

Chère Patrie, tu m'as vu naître et grandir pour devenir ce que je suis aujourd'hui en me donnant une formation de base et universitaire de haut niveau. Que Dieu me donne la force, le courage et surtout le temps nécessaire de te servir avec loyauté et dévouement.

A mon très cher Père, feu Bourama Dembélé

A l'homme respectueux et dévoué qui m'a comblé de ses bienfaits et m'a inculqué les principes moraux et mondains d'une vie équilibrée. Ton honnêteté, ton ardeur dans le travail et tes grandes qualités humaines font de toi un exemple à suivre.

En ce jour, ton fils espère être à la hauteur de tes espérances.

Que ce travail soit l'exaucement de tes vœux et le fruit de tes innombrables sacrifices consentis pour mes études et mon éducation et témoigne de l'amour, de l'affection et du profond respect que j'éprouve à ton égard. C'est ta réussite avant d'être la mienne. Puisse Dieu, le Tout Puissant, t'accorder le paradis éternel.

A ma très chère et adorable mère feu Kamissoko Fanta

J'aurais tant voulu que tu sois présente car ton rêve est devenu réalité, mais le bon Dieu en a décidé autrement. Au moins il t'a permis de m'inculquer certaines notions telles que la persévérance, l'amour du travail bien fait, l'humilité et l'amour pour son prochain. Que ce travail soit le témoignage de tout mon amour pour toi et de ma fierté d'être ton fils. Je te dédie le fruit de ton amour, de ta tendresse et de ton abnégation.

Aucune dédicace ne saurait exprimer mon profond amour, mon ultime respect, ma gratitude et ma reconnaissance. Repose en paix maman, que la terre des ancêtres te soit légère.

A mes très chers frères et sœurs

Madi Traoré, Issa, Sidati, Madi Italie, Salif, Bemba, Madou, Dabi, Mahamadou, Fousseyni, Boua, feu Faguimba, Bougari, Djibril, Nfaly, Bakary, Oumar Kamissoko et les Sœurs Sayon Traoré, Mbafily, feu Binta, Sali, Mbah, Fatoumata, Mbassira, Fanta, Mbamakan.

Avec toute mon affection, je vous souhaite tout le bonheur du monde et beaucoup de réussite. Trouvez dans ce travail, mon estime, mon respect et mon amour. Que Dieu vous procure bonheur, santé et grand succès.

A ma chère épouse Mbabougary Kamissoko dite Boyi

Ta présence, ton encouragement et ton soutien m'ont toujours donné beaucoup de courage et de volonté pour aller de l'avant. Que ce travail traduise toute mon affection et mes souhaits de santé, de bonheur et de réussite.

A mes feux grands-parents maternels et paternels

Votre bénédiction, vos prières m'ont été toujours précieuses. Trouvez ici l'expression de ma tendresse, mon profond amour et ma reconnaissance.

Puisse ce travail être une prière pour votre âme.

A la famille Dembélé

Bangaly Traoré, feu Brehima Traoré, Sékou Bourehima Traoré, Sékou Bakari Traoré, Lassénou Traoré, Salif Traoré, Niouma-Bougari Traoré, Bourama Traoré, Moussa Traoré, Daouda, Dramane, Yacouba, Sina Traoré.

Merci d'avoir été pour moi une vraie famille. Trouvez dans ce travail, mon estime, mon respect et mon amour. Que Dieu vous procure bonheur, santé, grand succès et renforce nos liens de fraternité.

A la famille Sacko, Kamissoko, Sidibé, Malla, Diarra et Kodio

Merci beaucoup pour vos sacrifices, vos conseils et votre sympathie réconfortante. Toujours reconnaissant, je prie que Dieu le tout puissant resserre nos liens fraternels et nous maintienne unis afin de pérenniser le succès.

Je vous prie d'accepter l'expression de mon fraternel attachement.

A mes oncles et tantes

Famakan Kamissoko, Nfaly Kamissoko, Founé-Makan Kamissoko, Malla Kamissoko et les épouses Djitaba Keita Djantoun Cissoko, Sama Dembélé, Djantoun Traoré, Ami keita, Rokia Keita.

Bangaly Traoré, Salif Traoré, Sékou Bourama Traoré, Lassi Traoré, Mbatoun Bourama, Mbalaye Bourama, Moussa Traoré, Daouda Traoré, Mbatoun Sékou Traoré, Nioumabougari, Sina Traoré et les Tantes Saran Kamissoko, Mbassanou Kamissoko, Mariama Kamissoko, Boyi, Assitan Sacko, Sira Kamissoko, Sama Kamissoko, Mariam Sidibé, Hinda Sacko, Bintou Sacko, Fanta Kangama, Bintou Kamissoko.

A tous mes cousins et cousines

Sira Kamissoko, Sadio Kamissoko, Matiba Kamissoko, Mahamadou Kamissoko, Vieux, Djénébou Kamissoko Kiatou.

Je me souviendrai toujours des bons moments vécus ensemble, et que nous vivrons incha-ALLAH. Veuillez trouver dans ce travail l'expression de mon amour, mon profond attachement et mes souhaits de succès et de bonheur pour chacun de vous. Que Dieu vous protège

REMERCIEMENTS

Remerciements

A tous mes maîtres de la faculté de médecine et d'odontostomatologie pour la qualité de l'enseignement reçu.

Au Professeur Feu Keita Mamby

Merci d'avoir éveillé en nous cet intérêt pour la chirurgie. Vous nous avez appris la nécessité de se remettre en question et de n'être jamais satisfait des résultats obtenus. Merci pour le savoir-faire que vous nous avez transmis.

Au Professeur Coulibaly Yacaria

Votre grandeur d'âme, votre esprit de partage et surtout votre dynamisme n'ont pas manqué de nous impressionner. Je n'ai pas assez de mots pour vous témoigner ma gratitude et mon affection. Merci pour votre dévouement, vos conseils.

Puisse le seigneur vous combler de grâces.

A Docteur Issa AMADOU

Votre rigueur scientifique et vos compétences techniques font de vous un homme de science apprécié de tous. Votre apport pour la réalisation de ce travail, fut plus que considérable.

Tout en espérant continuer à apprendre à vos côtés, veuillez recevoir cher maître toute ma reconnaissance et mon estime.

A Docteur Coulibaly Oumar

Vous avez toujours répondu à nos sollicitations quelles qu'elles soient. Nous avons été satisfaits par tous vos enseignements. Votre simplicité, votre dévouement au travail et surtout votre personnalité joviale sont tant de qualités qui font de vous un aîné exemplaire. Recevez ici, grand frère tout le respect que je voue à votre personne.

A tous les chirurgiens du service

Dr Kamaté B, Dr Doumbia A, Dao M, Dr Djiré.

Pour les conseils, les enseignements et les beaux moments passés ensemble.

A tous mes aînés de la chirurgie pédiatrique

Dr Maiga M, Dr Camara Sadio, Dr Diarra Idrissa, Dr Coulibaly Moussa, Dr Bah Mahamadou A, Dr Koné Amadou, Dr Togola Baba, Dr Diarra Moussa, Dr Haidara A, Dr Sidibé Modibo, Dr Maiga A, Dr Diallo Moussa O, Samaké I, Dr Diarra Seybou, Dr Sangaré Sidiki, Dr Sylla Salim Dr Fanta traoré , Arumon Issouf, Koné Jean Marie, Traoré Kader, Mariam Coulibaly ,Diarra Hélène, Tapily Aboubacar, Djiré M, MoussaSissoko Maiga B, Togo Yacouba .

De nous avoir montré le chemin, Vos conseils et vos encouragements nous ont beaucoup édifiés Merci.

A mes collègues thésards de la chirurgie pédiatrique :

Keita Victor, Dembélé M, Diarra Adama B, Touré Sékou, Konaté B, Keita Narinba, Diallo L, Niaré D, Diallo M S, Bah Sékou, Goita Sidi, Doumbia Thomas, Samaké Malick, Adam Traoré, Mouctar Coulibaly, Coulibaly Madou, Keita L, Traoré S, Frédéric .

Merci pour votre franche collaboration et votre esprit d'équipe. Ce travail est le résultat de nos efforts conjugués.

A mes cadets de la chirurgie pédiatrique

Mohamed Z Diabaté, Fatoumata Sissoko, Djibrilla, Ana Keita

Pour l'ambiance du travail et les entraides. Bon courage et bon vent.

A tout le personnel infirmier

Le major Abdrahamane, Diallo A, TRAORE A, DIAKITE, Badjènè, Adam, Djélika, Soussaba...pour les moments partagés.

Aux secrétaires du service : Feue Tanty Koronba, Mme Guissé et le stagiaire Djeneba. Merci pour vos aides et bénédictions.

A mes amis

Aliou Kko, Sayon Traoré, Falaye Sissoko, Daouda Sacko, Kaba Kko, Sidiki Traoré, Vieux Mallé, Kolly Diawara, Hamala Traoré, Daouda Traoré, Moussa Fodé, Adama Tamba, Zoumana Sissoko, Bourama Madi Kko.....

Recevez ici toute ma gratitude pour vos soutiens, vos encouragements et les bons moments partagés ensemble.

A tous ceux ou celles qui me sont chers et que j'ai omis de citer.

Que cette thèse soit pour vous le témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux.

HOMMAGES AUX MEMBRES DE JURY

A notre Maître et Président du jury

Professeur Lassana KANTE

- **Maître de conférences agrégé en Chirurgie générale à la FMOS.**
- **Chirurgien, praticien hospitalier au CHU Gabriel Touré**
- **Membre de la Société Malienne de Chirurgie (SOCHIMA)**
- **Membre de l'Association de Chirurgie d'Afrique Francophone**

Cher Maître

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de présider ce jury malgré vos multiples occupations.

Votre abord facile, votre esprit critique et votre rigueur scientifique font de vous un maître respecté et admiré.

Veillez agréer cher maître, l'expression de notre profonde gratitude et de notre attachement indéfectible.

A notre Maître et juge

Docteur Diakaridia TRAORE

- **Chef d'unité de chirurgie pédiatrique de l'hôpital mère-enfant de Luxembourg**
- **Membre de la Société de Chirurgie du Mali**
- **Membre de l'association des chirurgiens étrangers de Marrakech**
- **Spécialiste en chirurgie endoscopique pédiatrique**

Cher Maître,

Votre rigueur scientifique, votre abord facile, votre simplicité, vos éminentes qualités humaines de courtoisie, de sympathie et votre persévérance dans la prise en charge des malades font de vous un maître exemplaire ; nous sommes fiers d'être parmi vos élèves.

Cher maître, soyez rassuré de toute notre gratitude et de notre profonde reconnaissance.

A notre Maître et Co-directeur de thèse

Docteur Issa AMADOU

- **Maître-assistant en chirurgie Pédiatrique à la FMOS**
- **Spécialiste en orthopédie traumatologie Pédiatrique**
- **Praticien hospitalier au CHU Gabriel TOURE**
- **Membre de la Société de Chirurgie du Mali**
- **Membre de l'Association Malienne de Pédiatrie**
- **Membre de la Société Africaine des Chirurgiens Pédiatres**
- **Membre du Groupe Franco-africain D'oncologie Pédiatrique**
- **Membre de la Société Internationale D'oncologie Pédiatrique**

Cher Maître

Vous avez toujours répondu favorablement à nos sollicitations dans le cadre du travail.

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

C'est l'occasion de vous exprimer notre admiration pour votre compétence professionnelle et pour votre grande sympathie. Comptez sur notre profonde gratitude.

A notre Maître et Directeur de thèse

Professeur Yacaria Coulibaly

- **Pr titulaire en chirurgie Pédiatrique à la FMOS**
- **Spécialiste en chirurgie Pédiatrique**
- **Praticien hospitalier au CHU Gabriel TOURE**
- **Membre de la Société Africaine des Chirurgiens Pédiatres**
- **Membre de la Société de Chirurgie du Mali**
- **Membre de l'Association Malienne de Pédiatrie**
- **Chevalier de l'ordre de mérite en santé**
- **Diplômé en nutrition pédiatrique**

Cher Maître

Vous nous avez accueilli dans votre service et transmis votre savoir en faisant preuve de votre attachement pour notre formation. C'est l'occasion pour nous de vous remercier vivement. Votre franc parlé, votre capacité intellectuelle, votre générosité, votre esprit de partage et votre rigueur dans le travail bien fait suscitent l'admiration de tous. Veuillez recevoir ici cher Maître le témoignage de toute notre reconnaissance. Soyez rassuré de notre profond respect.

LISTE DES ABREVIATIONS

Liste des Abréviations

ASP : Abdomen Sans Préparation

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

DES : Diplôme D'études Spéciales

FIG : Figure

FMOS : Faculté de Médecine et Odontostomatologie

J : Jour

MH : Maladie de Hirschsprung

S.A.U : Service D'accueil des Urgences

VIP : Very important Person

CN : Crête neurale

TABLE DES MATIERES

Table des matières

I. INTRODUCTION	2
II. OBJECTIFS	3
1. Objectif Général	3
2. Objectifs Spécifiques.....	3
III. GENERALITES	4
1. Définition.....	4
3. Épidémiologie	5
4. Rappel Embryologique.....	6
5. Génétique.....	7
6 Rappel Anatomique	10
6.1 Côlon	10
6.2 Rectum.....	13
7. Anatomopathologie	16
8. Physiopathologie	18
9. Diagnostic positif de la maladie de Hirschsprung	20
9.1. Présentation clinique	20
9.2. Examens complémentaires	22
9.2.1 Imagerie.....	22
9.2.3 Manométrie rectale.....	25
9.2.4 Biopsie rectale	26
9.3 Les formes cliniques.....	27
10. Diagnostics différentiels.....	28
11. Traitement	29
IV. Méthodologie	47
1. Type et période d'étude.....	47
2. Cadre et lieu d'étude.....	47
3. Patients et méthodes	48
V. RESULTATS	51

VI. COMMENTAIRES ET DISCUSSION	74
CONCLUSION	82
VII. RECOMMANDATIONS	83
VIII. REFERENCES:.....	85
X. ANNEXES	89

LISTE DES TABLEAUX

Liste des tableaux

Tableau I : Répartition des patients selon la fréquence par année.....	51
Tableau II: Répartition des patients selon la provenance	53
Tableau III: Répartition des patients selon la profession des mères.....	54
Tableau IV: Répartition des patients selon les ATCD médicaux des mères	55
Tableau V: Répartition des patients selon les ATCD Gynéco-obstétricaux des mères.....	55
Tableau VI: Répartition des patients selon la profession des pères.....	56
Tableau VII: Répartition des patients selon les ATCD médicaux des pères	56
Tableau VIII: Répartition des Patients selon le motif de consultation	58
Tableau IX: Répartition des patients selon les signes fonctionnels	59
Tableau X: Répartition des patients selon les signes généraux	59
Tableau XI: Répartition des patients selon les signes physiques.....	60
Tableau XII: Répartition des patients selon le résultat de l'ASP.....	60
Tableau XIII: Répartition des patients selon les complications préopératoires..	63
Tableau XIV: Répartition des patients selon les techniques chirurgicales	63
Tableau XV: Répartition des patients selon les suites post-opératoires	63
Tableau XVI: Répartition des patients selon les complications postopératoires immédiates.....	64
Tableau XVII: Répartition des patients selon la durée hospitalisation.....	64
Tableau XVIII: Répartition des patients selon les complications postopératoires à moyen terme (suivi à 6 mois).....	65
Tableau XIX: Répartition des patients selon les complications postopératoires à long court : suivi à 12mois	65
Tableau XX : Age et complications post opératoires	66
Tableau XXI : Sexe et complication post opératoires.....	66
Tableau XXII : Mode d'admission et complications post-opératoires	66
Tableau XXIII: Terme de la grossesse et complications post opératoires.....	67
Tableau XXIV: Poids de naissance et complications post opératoires.....	67

Tableau XXV : Forme topographique et complications post opératoires.....	68
Tableau XXVI: Techniques opératoires et formes topographiques.....	68
Tableau XXVII : Malformations et complications post-opératoires	69
Tableau XXVIII : Prise en charge pré opératoire et complications post opératoires	69
Tableau XXIX: Techniques opératoires et complications post opératoires.....	70
Tableau XXX: Complication pré opératoire et complications postopératoires ..	70
Tableau XXXI: Age et mortalité.....	71
Tableau XXXII: Terme de la grossesse et mortalité.....	71
Tableau XXXIII: poids de naissance et mortalité.....	71
Tableau XXXIV: Malformations et mortalité.....	72
Tableau XXXV: Morbidité et mortalité.....	72
Tableau XXXVI : Fréquence et auteurs.....	74
Tableau XXXVII : Age et auteurs.....	74
Tableau XXXVIII : Sexe ratio et auteurs.....	75
Tableau XXXIX : Signes cliniques et auteurs	76

LISTE DES FIGURES

Liste des figures

Figure 1: Subdivisions du côlon.....	11
Figure 2: Vascularisation artérielle du côlon	12
Figure 3: Vascularisation veineuse du côlon.	13
Figure 4: Section longitudinale du rectum et du canal anal.....	14
Figure 5: Vascularisation artérielle du rectum et du canal anal (vue postérieure).....	15
Figure 6: Vascularisation veineuse du rectum et du canal anal.	16
Figure 7: Pièces de la biopsie rectale en examen histologique	18
Figure 8: Première description physiopathologique de la maladie de Hirschsprung..	20
Figure 9: Abdomen sans préparation à 36heures de vie d'un nouveau-né atteint de la maladie de Hirschsprung recto sigmoïdienne	23
Figure 10: lavement baryté.....	25
Figure 11: Technique de Swenson montrant le plan de dissection et l'anastomose.....	34
Figure 12 : Technique de Soave transanle	36
Figure 13: Pièce de dissection par voie transanale d'une maladie de Hirschsprung... ..	41
Figure 14: répartition des patients selon l'âge à l'admission.....	52
Figure 15: répartition des patients selon le sexe	52
Figure 16: Répartition des patients selon le mode d'admission.	53
Figure 17: Répartition des patients selon le mode de référence.	54
Figure 18: Répartition des parents selon la consanguinité des parents.....	57
Figure 19: répartition selon le terme de la grossesse	57
Figure 20: Répartitions des patients selon le poids de naissance.....	58
Figure 21: Répartitions des patients selon les formes topographiques.....	61
Figure 22: malformations associées	62
Figure 23: Répartitions des patients selon la prise en charge initiale.....	62

INTRODUCTION

I. Introduction

La maladie de Hirschsprung est une agénésie congénitale des plexus myentériques d'Auerbach et des sous-muqueux de Meissner sur un segment d'intestin qui s'étend de l'anus à une distance variable du côlon [1]. C'est la conséquence d'un arrêt prématuré de la migration crânio-caudale des cellules des crêtes neurales dans l'intestin primitif entre la cinquième et la douzième semaine de gestation [2,3].

C'est une affection rare avec une prédominance masculine, son incidence est de 2,2/10000 naissances vivantes en Californie [4]. La plupart des données dans la littérature sont des séries isolées. Au Maroc en 2013, Ghouizi [5] a rapporté 16 cas chez le grand enfant. Ellahya [6] quant à lui a rapporté 43 cas en 2011. Ongneti [7] au Kenya a enregistré 112 cas en 5 ans. Au Mali en 2011, Bagayoko [8] a colligé 31 cas en 6 ans en chirurgie pédiatrique du C.H.U Gabriel Touré pendant que Keita [9] en 2015 a rapporté 35 cas en 34 ans au C.H.U Point G.

Cette pathologie se manifeste chez le nouveau-né par un syndrome occlusif avec absence ou retard d'émission de méconium et une distension abdominale. La principale complication à craindre à cet âge est l'entérocolite. Chez l'enfant et parfois chez l'adulte il s'agit surtout de constipations opiniâtres [3]. La confirmation diagnostique est apportée par l'histologie de la pièce de biopsie de la paroi rectale qui met en évidence l'absence de cellules ganglionnaires et une hypertrophie des filets nerveux [3].

Le traitement curatif de cette affection est exclusivement chirurgical et a pour but l'exclusion du segment aganglionnaire. La technique a considérablement évolué ces dernières années et la chirurgie en un temps sans colostomie initiale, devient de plus en plus le traitement de choix [3].

Les complications de cette chirurgie sont nombreuses et surviennent à court et long terme.

Le but de ce travail était de faire l'évaluation de la prise en charge de cette pathologie dans notre contexte.

OBJECTIFS

II. Objectifs

1. Objectif Général

Etudier la maladie de Hirschsprung dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré.

2. Objectifs Spécifiques

- Déterminer la fréquence de la maladie de Hirschsprung,
- Décrire les aspects diagnostiques et thérapeutiques,
- Evaluer les résultats de la prise en charge,
- Déterminer les facteurs pronostiques de la maladie de Hirschsprung.

GENERALITES

III. Généralités

1. Définition

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 [10]. Ce mode de présentation clinique résulte d'une anomalie de développement embryonnaire des neuroblastes originaires de la crête neurale, aboutissant à l'absence congénitale des corps cellulaires appelés « cellules ganglionnaires » du système nerveux intrinsèque au niveau du tube digestif distal [10]. Pour des raisons embryologiques, l'aganglionose a systématiquement pour limite inférieure le sphincter anal interne, la limite supérieure varie de hauteur et détermine les différentes expressions de cette maladie :

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 [11].

Sur le plan fonctionnel, l'aganglionose intestinale se traduit par une perturbation profonde de la fonction péristaltique, avec disparition de sa composante de relaxation : il en résulte un défaut de relaxation (spasme) continue des segments atteints et dès lors, un obstacle fonctionnel avec dilatation progressive de l'intestin d'amont, à savoir de l'intestin normalement innervé [10]. On parle donc de « mégacôlon » qualifié de « congénital », mais qui ne se développe qu'à la faveur d'une décompensation progressive du tube digestif proximal à l'obstacle [10].

Cette entité clinique, décrite par le Danois important thème de recherche tant fondamentale que clinique [10].

2. Historique

C'est un pédiatre Danois, Harald Hirschsprung, qui décrit le premier en 1886 au congrès pédiatrique de Berlin, vingt cas de « mégacôlon congénital [3,11]. Tittel, ensuite, décrit l'absence de cellules ganglionnaires intestinales chez certains

enfants [3,11]. Robertson et Kernohan à la Mayo Clinic en 1938 établissent la relation entre l'aganglionose distale et l'occlusion. Swenson et Bill proposent une chirurgie thérapeutique en 1948 [3,11]. Plus tard, en 1959 Swenson et ses collaborateurs proposent la biopsie rectale comme élément diagnostique [3,11]. C'est dire la place prépondérante toujours occupée par la chirurgie pédiatrique dans cette pathologie, tant à l'étape diagnostique que thérapeutique.

3. Épidémiologie

L'incidence est d'environ 1/5 000 naissances. [12]

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, en sachant que les formes familiales représentent de 6 à 15 % des cas [3].

La maladie de Hirschsprung apparaît comme isolée dans 70 % des cas [13].

Une anomalie chromosomique est associée dans 12 % des cas, la trisomie 21 étant l'anomalie la plus souvent retrouvée supérieure à 90 % [3]. D'autres anomalies congénitales peuvent être également retrouvées dans 18 % des cas [3]. Les anomalies décrites sont des malformations cranio-faciales (fentes labio-palatines), cardiaques, rénales (agénésies) ou des membres [3].

Le taux plus élevé d'anomalies associées dans les cas familiaux 39 % contre 21% suggère une répartition mendélienne [3].

D'autre part, cette maladie est aussi décrite dans un cadre syndromique :

- 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 mésomélique type Werner [3].

4. Rappel Embryologique

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 [10].

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, mégalo-cytaire [10].

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 :

- Migration neuroblastique vers le tube digestif embryonnaire crâniale vers 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 [10].

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

- 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 [10].

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 [10].

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 [14]. 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 [10].

➤ 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 [10].

5. 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 [3].

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 [3].

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 [3].

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 [3].

Les études génétiques les plus anciennes portant sur des formes familiales de la maladie 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 [11].

- 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 ;
- La voie de signalisation de l'endothéline du type B avec le récepteur EDNR et son ligand l'endothéline 3 [3,11].
- Les facteurs de transcription Sry relatcol transcription factor (SOX 10) [3,11].

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, SOX 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 [11].

L'étude de Bolk Gabriel et al., qui a porté sur une cinquantaine de familles avec de maladie 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 [3,11].

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 [11].

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 variantes pourraient jouer le rôle de modificateurs par rapport au locus majeur que représente RET [3].

6 Rappel Anatomique [15].

6.1 Côlon

Le côlon fait suite à l'intestin grêle et s'étend de l'angle iléocæcale au rectum.

Disposition générale

Le côlon débute dans la fosse iliaque droite par un volumineux cul de sac : le caecum auquel est appendu l'appendice, puis il monte verticalement contre la fosse lombaire (côlon ascendant), puis se coude pour constituer le côlon transverse, après un nouveau coude, il redescend verticalement dans le flanc gauche (le côlon descendant). Ensuite il traverse obliquement le canal iliaque gauche constituant ainsi le côlon iliaque, auquel fait suite le côlon pelvien ou le côlon sigmoïde qui plonge dans le bassin, décrit une boucle devant le sacrum et se continue par le rectum.

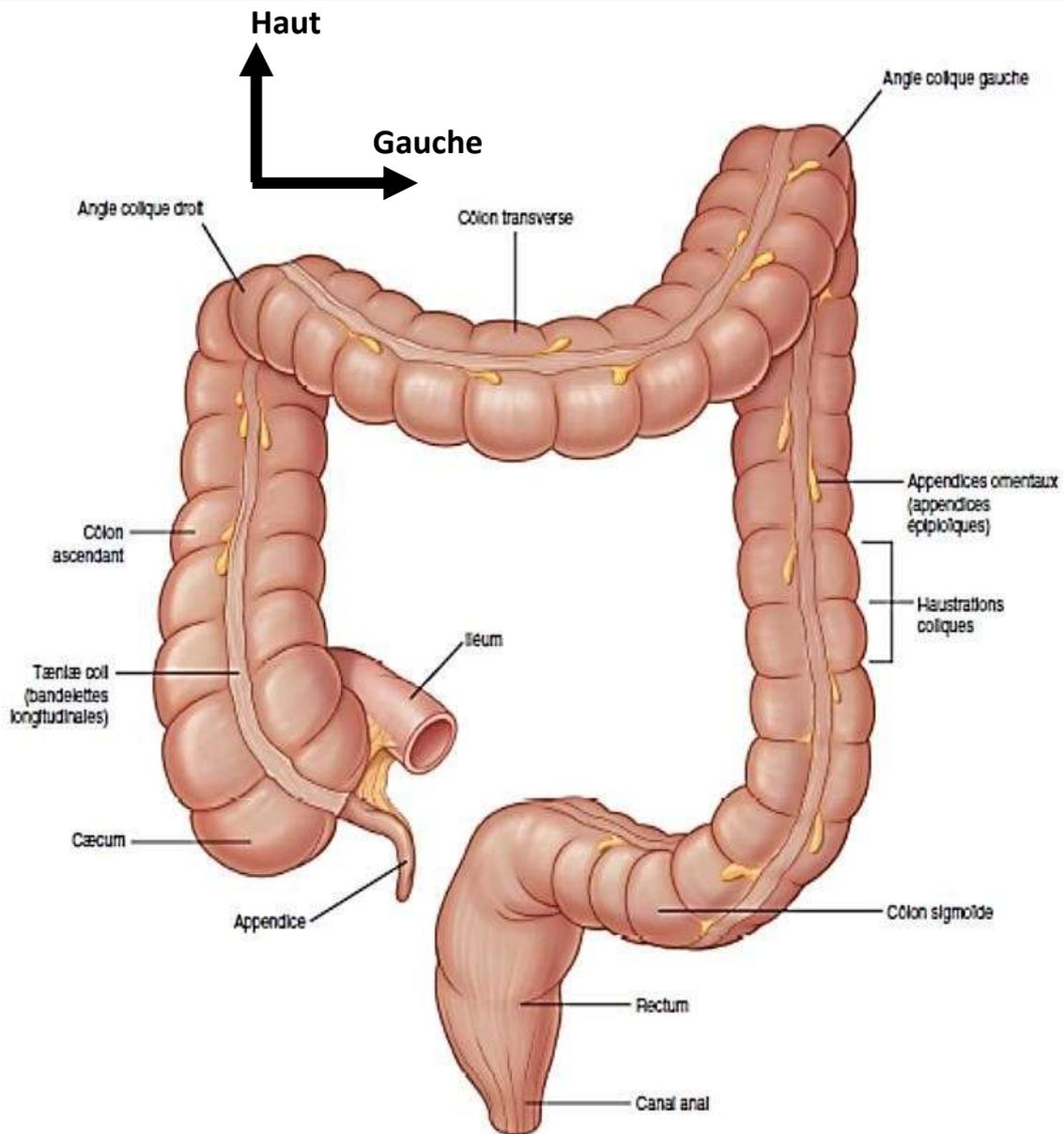


Figure 1: Subdivisions du côlon [15].

➤ La vascularisation artérielle (Figure 2)

Le côlon droit est vascularisé par les branches droites de l'artère mésentérique supérieure : l'artère colique supérieure droite et l'artère colique inférieure droite. Ces deux branches constantes, éventuellement associées à des branches inconstantes vont former une arcade bordante.

Le côlon gauche est vascularisé par les branches de l'artère mésentérique inférieure : les artères coliques supérieures gauches et colique inférieure gauche et le tronc des artères sigmoïdiennes.

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

Le côlon transverse, à son niveau existe une large voie d'anastomose entre les branches de l'artère mésentérique supérieure et l'artère mésentérique inférieure appelée : ARCADE DE RIOLON.

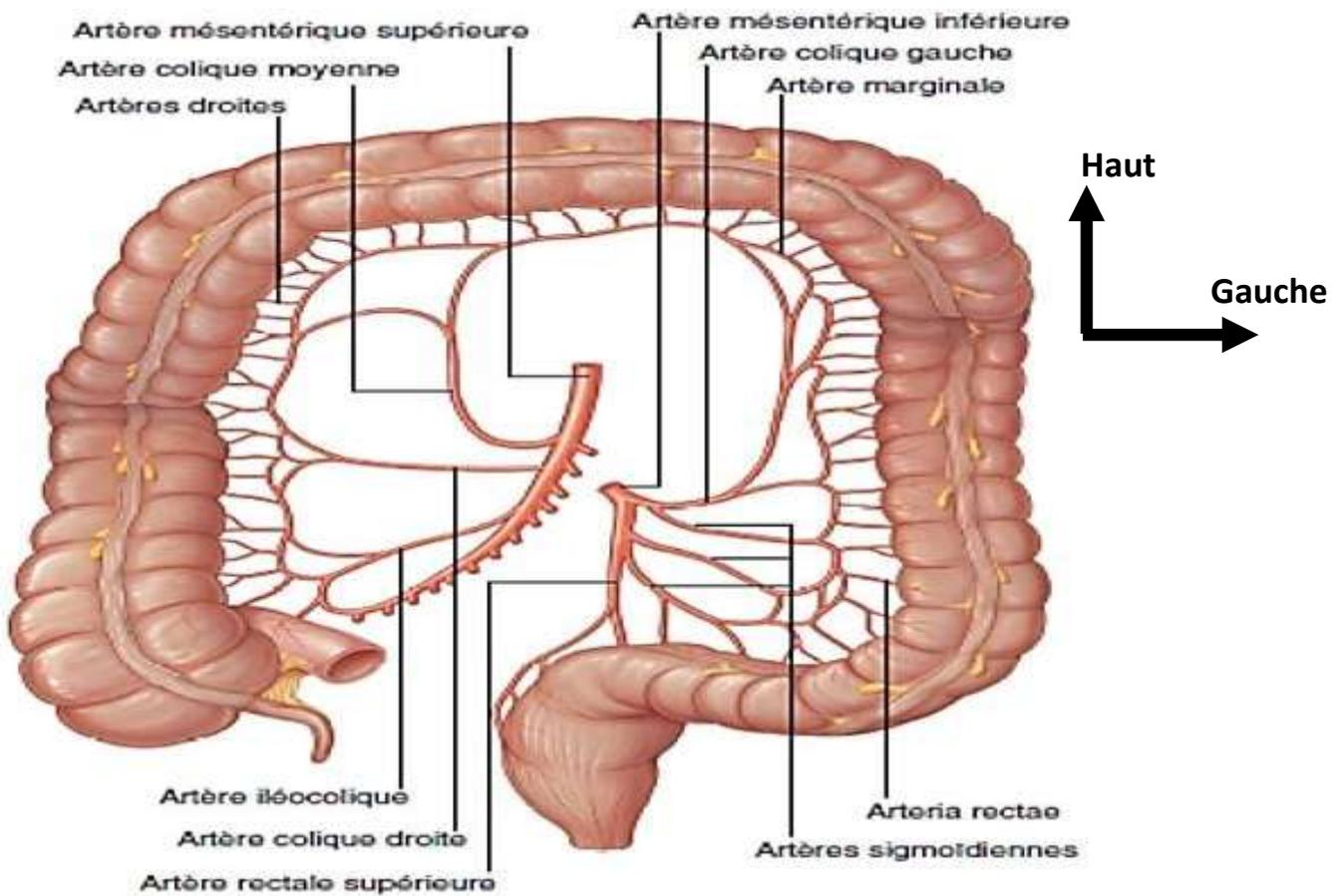


Figure 2: Vascularisation artérielle du côlon [15].

➤ La vascularisation veineuse (Figure 3)

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

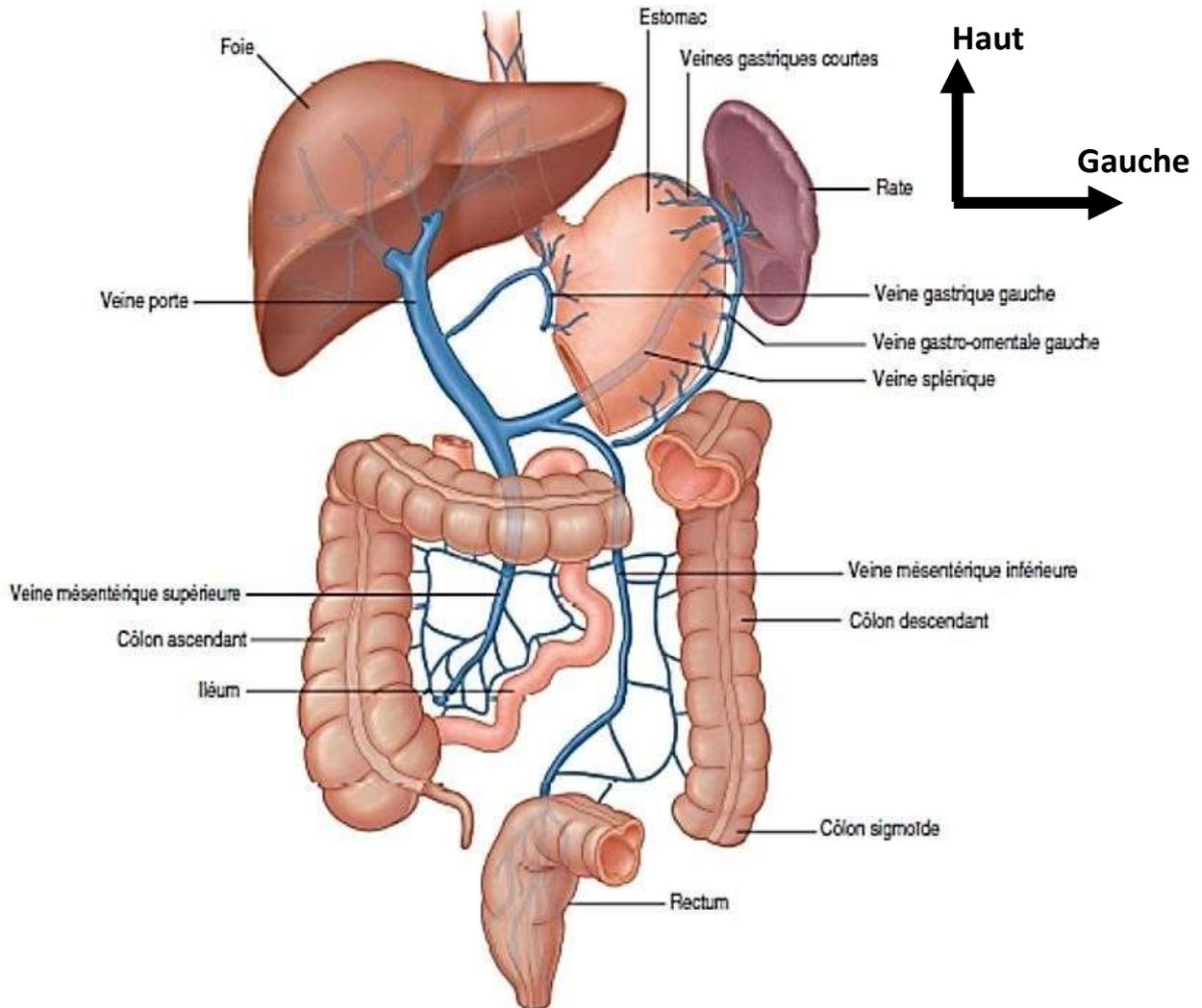


Figure 3: Vascularisation veineuse du côlon [15].

6.2 Rectum

C'est une dilatation segmentaire terminale du tube digestif au-delà du côlon sigmoïde.

➤ Disposition générale :

Le rectum fait suite au côlon ilio-pelvien et se termine par l'anus, il commence après la jonction recto-sigmoïdienne au regard du bord inférieur de la 3^{ème} vertèbre sacrée, on lui distingue 2 segments :

-Un segment supérieur ou pelvien : contenu dans la cavité pelvienne.

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

Principaux rapports et moyens de fixité :

-Le rectum pelvien :

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

-Le rectum périnéal ou canal anal : (Figure 4)

Entouré par un manchon musculo-aponévrotique, constitué de haut en bas par l'aponévrose pelvienne, le releveur de l'anus et le sphincter externe de l'anus. Il est en rapport en avant avec le centre tendineux du périnée et les muscles du périnée qui s'en détache, plus en avant on trouve l'urètre, les glandes de Cowper, le bulbe chez l'homme et le vagin chez la femme.

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

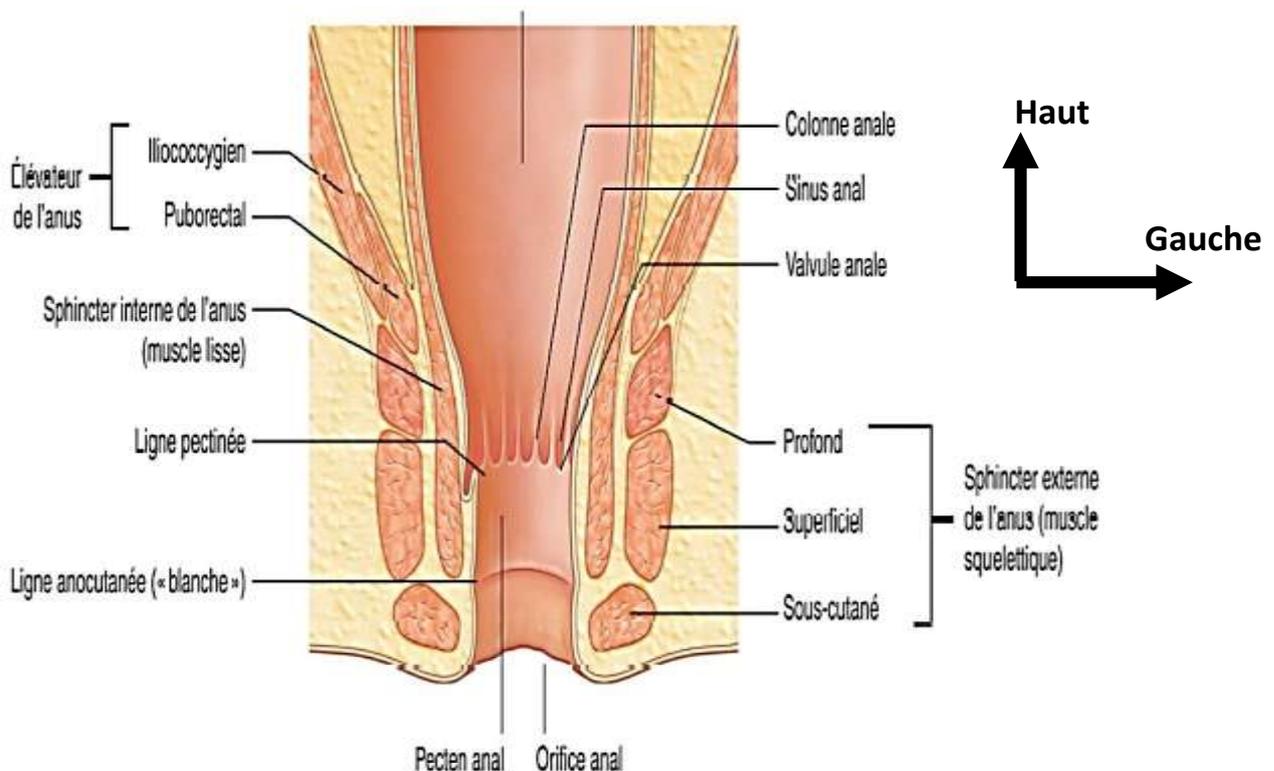


Figure 4: Section longitudinale du rectum et du canal anal [15].

➤ Vascularisation artérielle (Figure 5)

Les artères du rectum sont :

-Les artères hémorroïdales supérieures, branches de la mésentérique inférieure.

-Les artères hémorroïdales moyennes, branches de l'hypogastrique.

-Les artères hémorroïdales inférieures, branches de la honteuse interne.

-L'artère sacrée moyenne donne au rectum quelques rameaux très grêles qui se détachent au niveau des deux derniers trous sacrés.

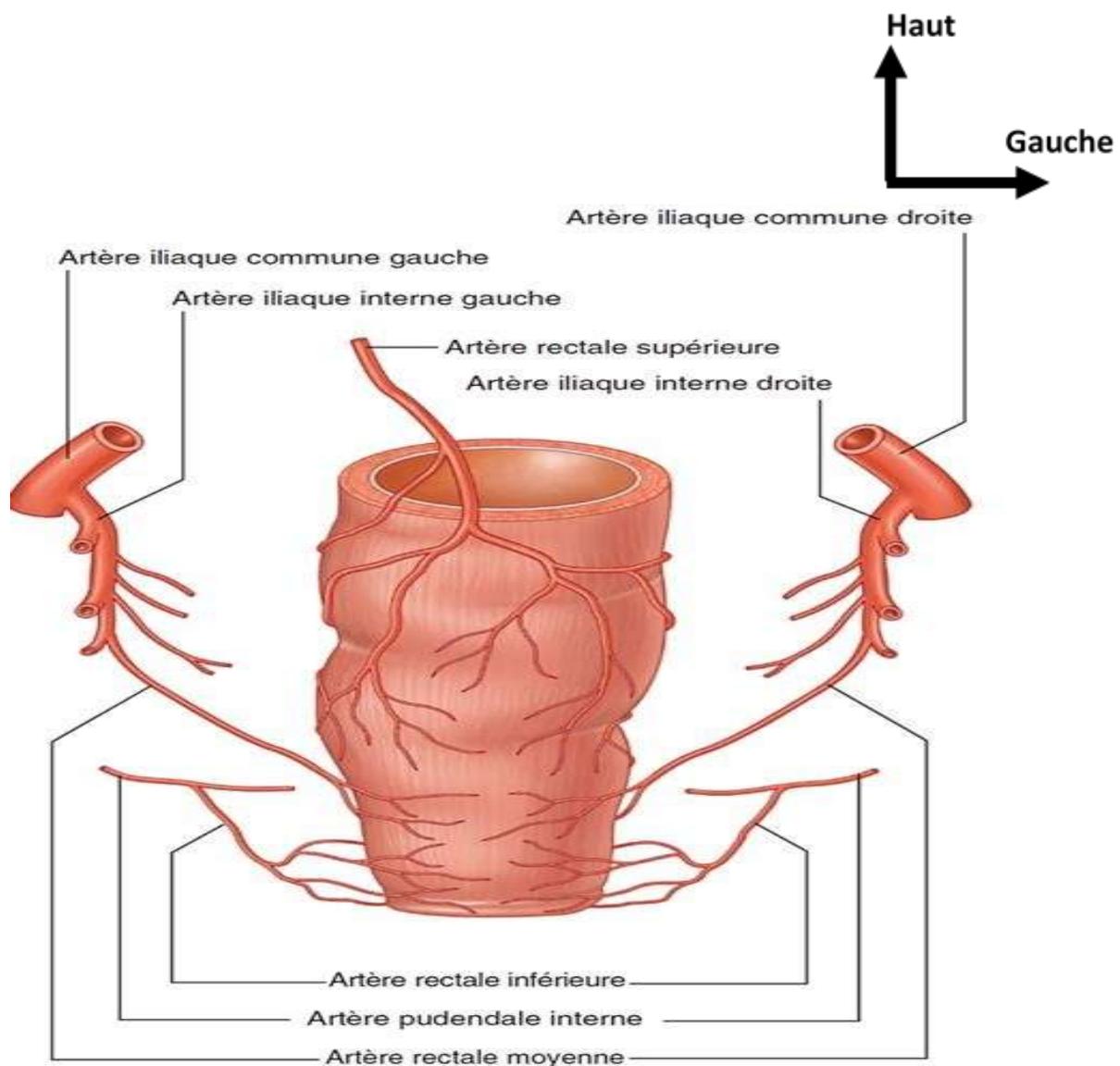


Figure 5: Vascularisation artérielle du rectum et du canal anal (vue postérieure) [15].

➤ Les veines du rectum (Figure 6)

Elles suivent à peu près le même trajet que les artères, on décrit :

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

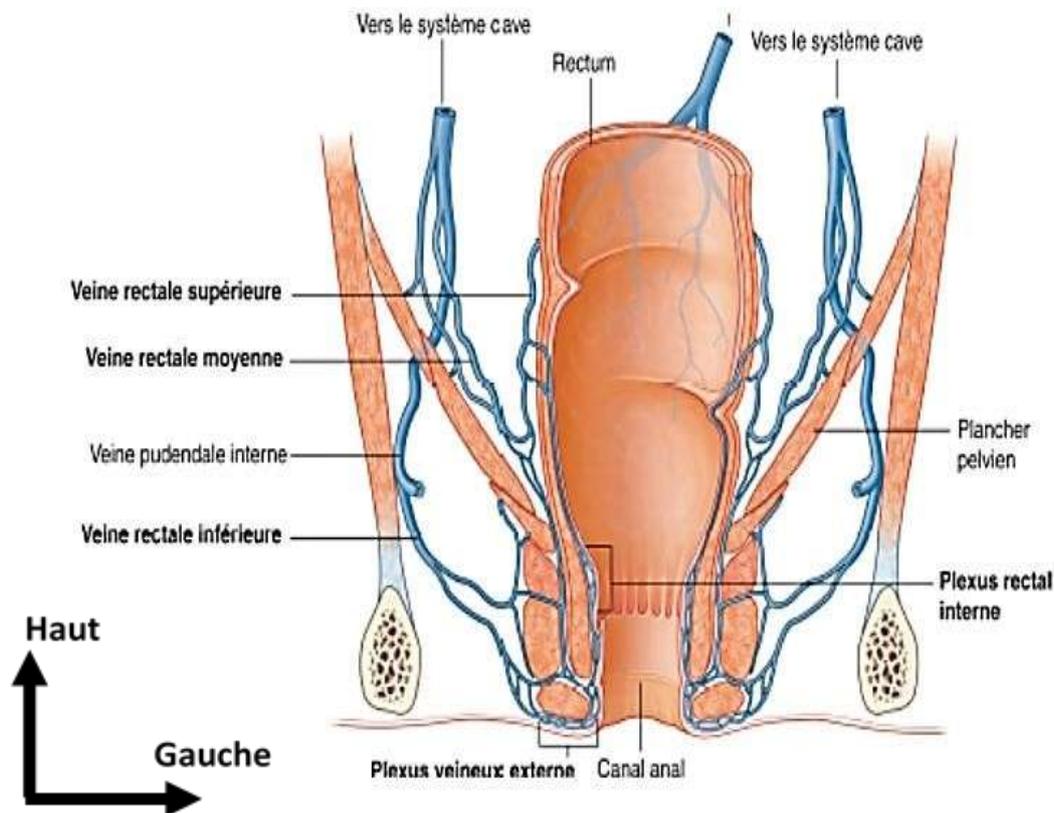


Figure 6: Vascularisation veineuse du rectum et du canal anal [15].

7. 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 [3,11].

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 [3,11].

. 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 [3,11].

Ainsi, un plexus myentérique peut contenir d'une à 19 cellules ganglionnaires, un plexus sous-muqueux d'une à cinq cellules ganglionnaires [3,11].

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 [3,11].

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, d'où la nécessité d'avoir des anatomopathologistes spécialisés en pédiatrie et souvent confrontés à ce diagnostic [11].

Les colorations spécifiques enzymo-histo-chimiques (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 musculaire (Fig.7) [11]

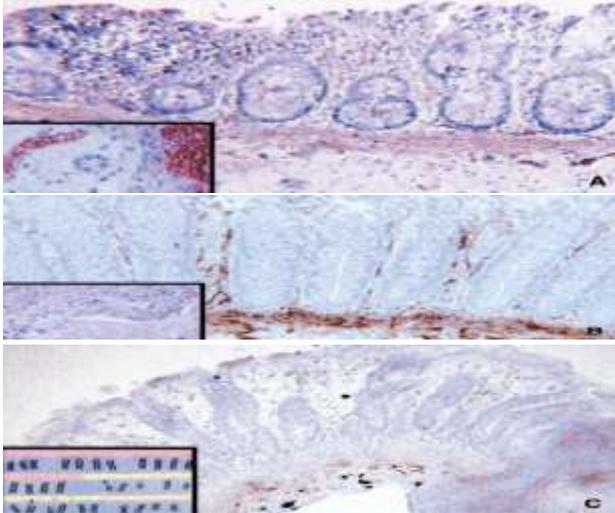


Figure 7: Pièces de la biopsie rectale en examen histologique [11].

A. Biopsie rectale normale. Sur coupes congelées (technique histo-enzymologique 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 histoenzymologie Acétylcholinestérase) : absence d'hyperplasie schwannienne évidente. Nécessité d'effectuer de multiples coupes pour prouver en histologie Standard l'absence de cellule ganglionnaire (encadré).

8. Physiopathologie

L'aspect descriptif est celui d'un intestin proximal dilaté avec une progressive ou abrupte transition à un calibre normal [3].

La zone de transition est souvent décrite en forme de cône (Fig. 8) normal [3]. L'intestin proximal augmente en diamètre mais aussi en longueur [3].

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 [123]. L'aspect fondamental anatomopathologique est l'absence de cellules ganglionnaires dans l'intestin distal, c'est-à-dire le rectum [11].

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 [3].

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) [3].

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 [3,11].

La longueur d'intestin ainsi atteint varie allant de la forme « classique » rectosigmoïdienne à la forme totale, en passant par la forme courte rectale [3,11].

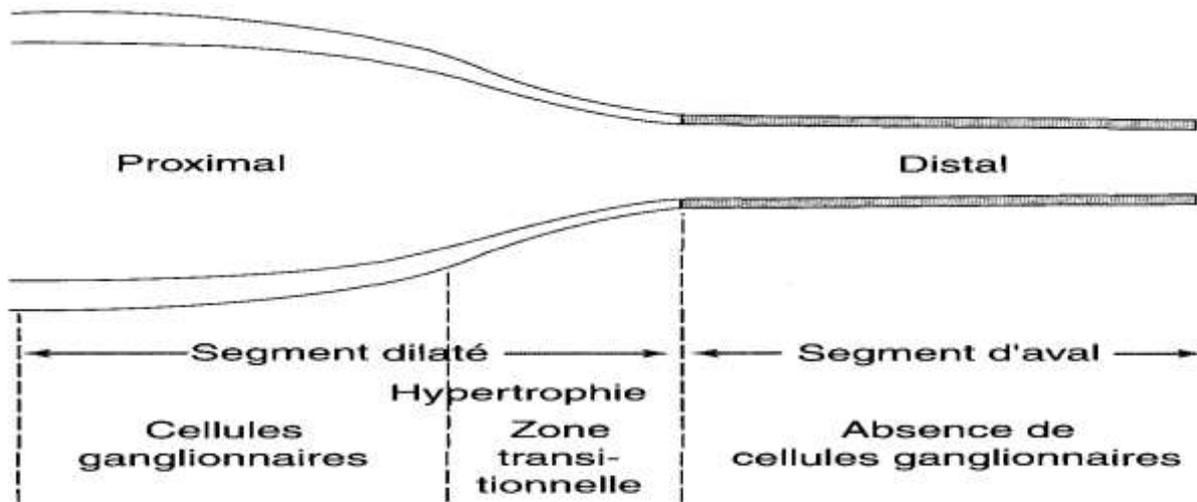


Figure 1 Première description physiopathologique de la maladie de Hirschsprung (d'après [11]).

Figure 8: Première description physiopathologique de la maladie de Hirschsprung

9. Diagnostic positif de la maladie de Hirschsprung

Le diagnostic anténatal n'existe pas actuellement dans la maladie de Hirschsprung, car la plupart des cas sont sporadiques et les signes cliniques n'apparaissent que lors de la mise en route du transit. Ce n'est que dans les formes familiales où une mutation a pu être identifiée que celle-ci peut être à nouveau recherchée en anténatal [3].

9.1. Présentation clinique

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. La distension abdominale peut être présente d'emblée où 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 après un toucher rectal ou une montée de sonde qui provoque une débâcle des selles diarrhéiques, le plus souvent explosive [3,11].

Il faut toujours se méfier d'un abdomen distendu, douloureux, luisant et inflammatoire, même chez un nouveau-né à terme, car l'entérocolite aiguë est la complication la plus grave chez un patient atteint de maladie de Hirschsprung et peut se voir quelques heures seulement après la naissance [3,11].

Ainsi, le nouveau-né peut être d'emblée adressé au chirurgien pédiatre pour une complication : pneumopéritoine dans le cadre d'une perforation caecale diastasique ou d'une entérocolite aiguë, abcès profond péri colique, septicémie [3,11].

L'histoire retrouve alors des difficultés à l'émission des selles ou des rejets dès le début de l'alimentation [3,11].

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 [3,11].

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 [3,11].

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 manœuvres pour l'obtention des selles (thermomètre, lavements, massages abdominaux) avec de bons résultats (notamment en cas de forme courte), soit d'enfants dont la constipation opiniâtre mal gérée influence le développement avec un abdomen distendu de façon chronique, de véritables fécalomes palpables, un diaphragme surélevé par la distension abdominale et une dénutrition chronique (forme historique que l'on voit de plus en plus rare) [3,11]. La variation dans la sévérité des symptômes ne préjuge en rien de la longueur de la zone aganglionnaire [11].

De façon générale, pour le pédiatre qui suspecte une maladie de Hirschsprung devant une constipation sévère évoluant depuis au moins une année de vie, l'examen attentif de l'enfant doit s'accompagner de l'observation de sa courbe staturo-pondérale ; en effet, celle-ci reflète toujours un retentissement dans le cas d'une maladie de Hirschsprung [3,11].

9.2. Examens complémentaires

9.2.1 Imagerie

L'imagerie en période néonatale comprend un cliché standard d'abdomen sans préparation (ASP) de face debout, de face couchée et un rayon horizontal à la recherche d'un épanchement gazeux [3,11].

L'ASP retrouve la distension colique avec une absence d'aération rectale évocatrice du diagnostic. La dilatation peut remonter sur l'ensemble de la grêle lorsque l'occlusion se complète et en l'absence de prise en charge (Fig. 9) [3,11]. L'ASP peut aussi retrouver, au stade de complication, soit un pneumopéritoine, témoin d'une perforation le plus souvent diastasique du caecum, soit une pneumatose intestinale (liseré clair entre les parois digestives), voire à un stade plus avancé une pneumatose portale témoin d'une entérocolite aiguë sévère [3,11].

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 [3,11].



Figure 9 : Abdomen sans préparation (ASP) à 36 heures de vie d'un nouveau-né atteint de la 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 [3,11].

9.2.2 Lavement baryté

Le lavement opaque est un élément diagnostique majeur ; cependant, son interprétation peut être délicate dans les premiers jours de vie, lorsque le transit ne s'est pas encore installé. 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 [3,11].

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 [3,11]. En période néonatale ou en cas de forme pancolique, le lavement est parfois considéré comme normal [13]. Il n'exclut pas le diagnostic [13]. Les clichés tardifs qui montrent la rétention du produit de contraste doivent inciter à poursuivre les investigations [13]. En cas de forme pancolique, un côlon étroit aux berges rigides (en point d'interrogation) peut attirer l'attention [13]. Dans cette forme, il est parfois difficile à différencier un obstacle du grêle terminal (iléus méconial ou atrésie) [13].



Figure 10: lavement baryté [13].

9.2.3 Manométrie rectale

Cet examen dynamique permet l'étude du réflexe recto anal inhibiteur et de la compliance du rectum [3,11].

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 [3,11]. 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 [3,11]. 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 le plexus myentérique [3,11].

9.2.4 Biopsie rectale

Tout nourrisson suspect de la 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 [3,11]. Ce sont Swenson et al. Qui ont introduit cette méthode diagnostique [3,11]. Deux types de biopsie peuvent être réalisés [3,11] :

➤ La biopsie rectale par aspiration grâce à la pince de Noblett permet d'obtenir de la muqueuse et de la sous-muqueuse, parfois de la musculature, et a l'avantage de ne pas nécessiter une anesthésie générale. Elle doit bien sûr être faite suffisamment haut (2cm chez le nouveau-né ou nourrisson, 3cm chez l'enfant). Les complications en sont rares ; 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 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 [3,11].

Une histologie conventionnelle est pratiquée, mais aussi une coloration spécifique enzymo-histochimiques (acétylcholinestérase ou l'alphanaftylestérase), qui permet de mettre en évidence l'hypertrophie des filets nerveux. Dans 90 % des cas, le diagnostic peut être posé grâce à la biopsie par aspiration [13,12]. 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 [3,11].

9.2.5. 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 cytobactériologique des urines), mais aussi un bilan métabolique [3,11].

9.3 Les formes cliniques

Dans les formes coliques totales, la dilatation du côlon n'est pas présente et les radiographies standards de départ peuvent être considérées comme normales. C'est l'aggravation du tableau clinique qui fait évoquer ce diagnostic. [3,11]

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, en faisant une laparotomie soit médiane, soit le plus souvent transversale droite sus-ombilicale d'emblée, si la réponse de l'anatomopathologiste est en faveur d'une maladie de Hirschsprung, pour enlever l'appendice et y rechercher des cellules ganglionnaires [3,11].

En l'absence de cellules ganglionnaires dans l'appendice, les biopsies se poursuivent, soit d'emblée sur un segment d'intestin grêle qui apparaît au-dessus dilaté, soit si aucune zone de disparité de calibre n'est visible de 15cm en 15cm à la recherche d'un territoire correctement innervé. [3,11]

Si des cellules ganglionnaires sont retrouvées dans l'appendice, les biopsies coliques sont envoyées en redescendant vers le côlon d'aval de 15cm en 15cm, en réalisant les biopsies en extramuqueux et en suturant immédiatement avec du fil résorbable [11].

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 [3,11].

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 [3,11].

10. Diagnostics différentiels

D'autres causes d'occlusion néonatale doivent être recherchées chez le nouveau-né [3,11].

➤ L'iléus méconial doit être suspecté dans le cadre des antécédents familiaux de mucoviscidose et sur un aspect typique au lavement opaque (obstacle localisé sur la dernière anse grêle, billes de mucus visibles).

➤ 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 un bouchon épais, blanchâtre, faisant ainsi céder l'obstruction.

➤ Le syndrome de petit côlon gauche résulte le plus souvent d'une immaturité fonctionnelle du côlon. L'aspect est typique en imagerie, avec une pseudo-zone 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.

Cependant, dans toutes ces occlusions fonctionnelles, il convient de vérifier l'absence chez l'enfant de speiss (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.

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 (méga vessie) [3,11].

11. Traitement

11.1 Buts:

- Lever l'obstacle pour prévenir les complications.
- Reséquer la zone aganglionnaire (partie malade) et rétablir la continuité digestive.

11.2 Moyens et Méthodes

11.2.1 Moyens non chirurgicaux

11.2.1.1 Médicaux

Dans les formes habituelles où la maladie est révélée par un syndrome occlusif, la première mesure thérapeutique urgente est de lever l'occlusion afin d'éviter la stase intestinale, source éventuelle d'entéocolite grave. Deux attitudes sont possibles pour obtenir cette levée d'obstacle mais ce n'est qu'après que le malade stabilisé [3].

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 [3,11]. La réanimation : Consiste à réchauffer le malade, le réhydrater et à corriger les troubles hydro-électrolytiques. Parfois cette réanimation est obligatoirement réalisée en milieu spécialisé, en cas d'entéocolite, de perforation et de déshydratation sévère. Le pédiatre doit évoquer et faire le diagnostic selon les éléments qui ont été précédemment détaillés et rapidement transférer l'enfant en milieu chirurgical pédiatrique. En effet, l'urgence est de évaluer le nouveau-né et de décider si celui-ci doit être ou non dérivé [3,11].

11.2.1.2 Nursing

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 [3,11]. 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^e heures et que l'abdomen reste distendu, 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 [3,11]. 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 [3,11]. De plus en plus, il est recommandé une prise en charge chirurgicale rapide de la maladie en période néonatale [11], le traitement définitif peut alors être proposé lorsque l'enfant atteint les 5kg [11], afin de mettre à l'abri l'enfant de la complication la plus redoutable qui est l'entérocolite aiguë [3,11].

11.2.2 Moyens chirurgicaux

Nous avons un traitement chirurgical d'attente (stomie) et un traitement chirurgical définitif (Technique de Swenson, Duhamel, Soave-Bolley, Laparoscopie, voie transanale De La Torr )

11.2.2.1 Traitement d'attente : Stomie

Cette prise en charge chirurgicale de dérivation digestive peut être envisagée immédiatement en cas de perforation digestive (perforation diastasique du caecum ou sur une entérocolite aiguë) ou en cas de non amélioration par le nursing [3,11]. La mise en évidence d'un pneumopéritoine sur l'ASP debout ou sur le cliché à rayon horizontal impose la laparotomie en urgence, soit par une médiane à cheval sur l'ombilic, soit par une transversale sus-ombilicale.

La zone perforée est le plus souvent montée à la peau et il est préférable chez le nouveau-né suspect de maladie de Hirschsprung de réaliser une colostomie terminalisée en raison des risques fréquents de prolapsus sur l'intestin d'aval, cependant une colostomie latérale sur baguette peut aussi être proposée [11].

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'iléon 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 faite [3,11].

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 hydro électrolytiques trop importantes avant de faire sortir l'enfant [3,11].

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 [3,11].

La dérivation chirurgicale s'impose en cas de non amélioration clinique rapide par un nursing prudent [3].

11.2.2.2 Traitements définitifs

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

Initialement, cette chirurgie était réalisée après une colostomie, elle est depuis quelques années pratiquée avant trois mois de vie ; ce sont So et al. qui, les premiers ont proposé un traitement radical en un temps d'autres équipes ont suivi [123,11].

11.2.2.2.1 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 [11].

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 [11].

11.2.2.2 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 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 nœud juste en dessous de la limite de résection et l'aide place le nœud dans la pince de Kelly permettant déverser 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 [11].

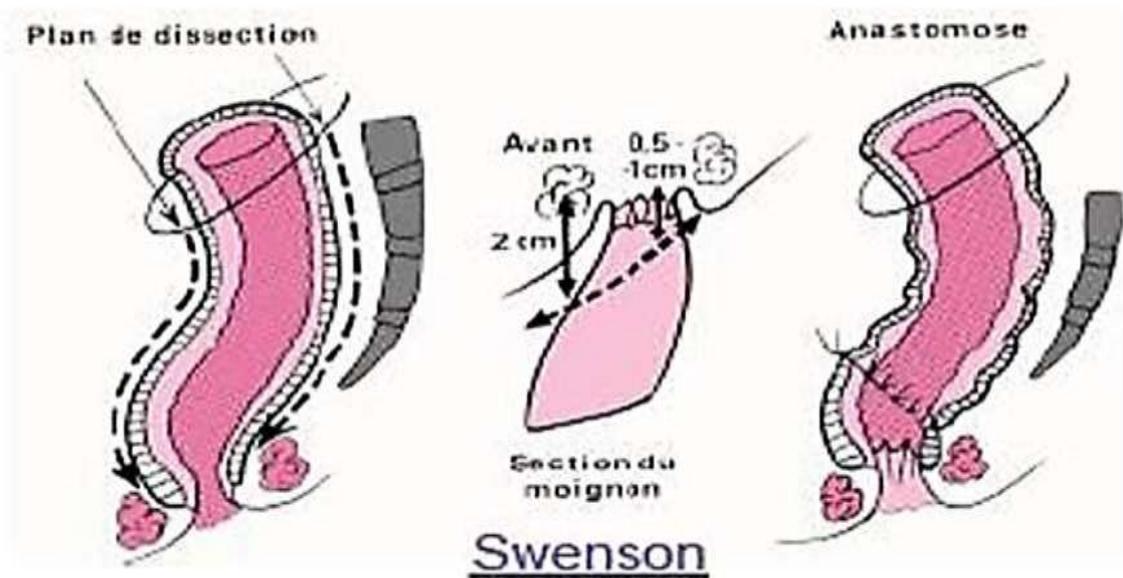


Figure 11: Technique de Swenson montrant le plan de dissection et l'anastomose [15].

11.2.2.2.3 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, le rectum aganglionnaire n'est pas enlevé mais simplement exclu. Le côlon sain fonctionnel est descendu dans l'espace pré sacré 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 [11].

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 rétro rectal. 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 rétro rectal 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 [11].

11.2.2.2.4 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 séromuscleuse 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 [11].

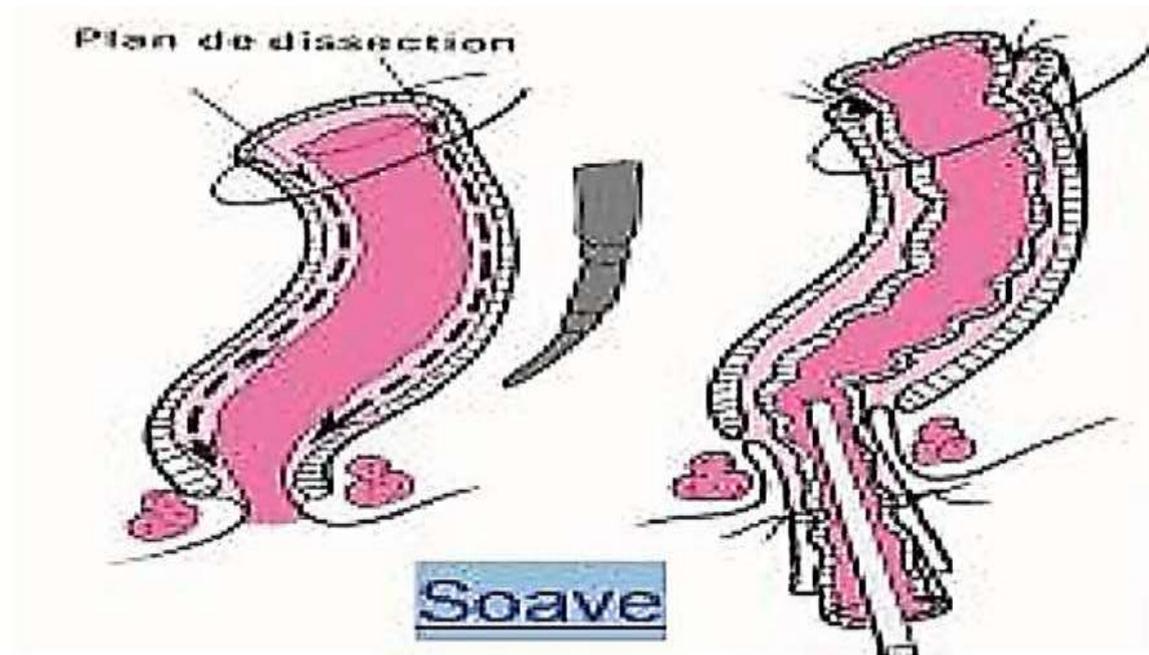


Figure 12 : Technique de Soave transanale [15].

11.2.2.2.5 Cas particulier des formes longues et ultracourtes

Les formes longues de la maladie de Hirschsprung sont rapidement dérivées en période néonatale dans la crainte d'une entérocolite 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'entérocolite, 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 [11].

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 [11]. 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'entérocolites postopératoires. D'autres réduisent la longueur du segment aganglionnaire laissé en place, d'autres font directement un abaissement endorectal [11].

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 [11].

L'intervention peut être réalisée par laparotomie classique ou cœlioscopie [11].

Dans la forme qui s'étend jusqu'au transverse, la manœuvre de Deloyer permet d'abaisser le côlon droit ; dans les formes coliques totales, l'intestin grêle peut-être adosser 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 [11].

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 ; on enlève ainsi une bandelette de muscle suffisamment large à la face postérieure pour des formes ultracourtes [11].

11.2.2.2.6. 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 [11].

11.2.2.2.7. 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 [11].

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 trocars 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 trocars 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 mm Hg 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 fenêtre 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 rétro rectal dans le cas d'une intervention de Duhamel ou en mobilisant le rectum dans le cadre d'un Swenson [11].

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 rétro rectal. En fin d'intervention, une biopsie est alors envoyée en extemporané pour vérifier que l'on se situe bien en zone saine [11].

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 [11].

11.2.2.2.8. Voie transanale

Cette technique a l'avantage de pouvoir proposer uniquement un abord périnéal [11].

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 [11].

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.

Ont infiltré 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 musculature anale qui est laissée sur 1cm puis, rapidement, c'est le rectum qui est mobilisé entièrement, musculature 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 [11].

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 [11].

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 [11].

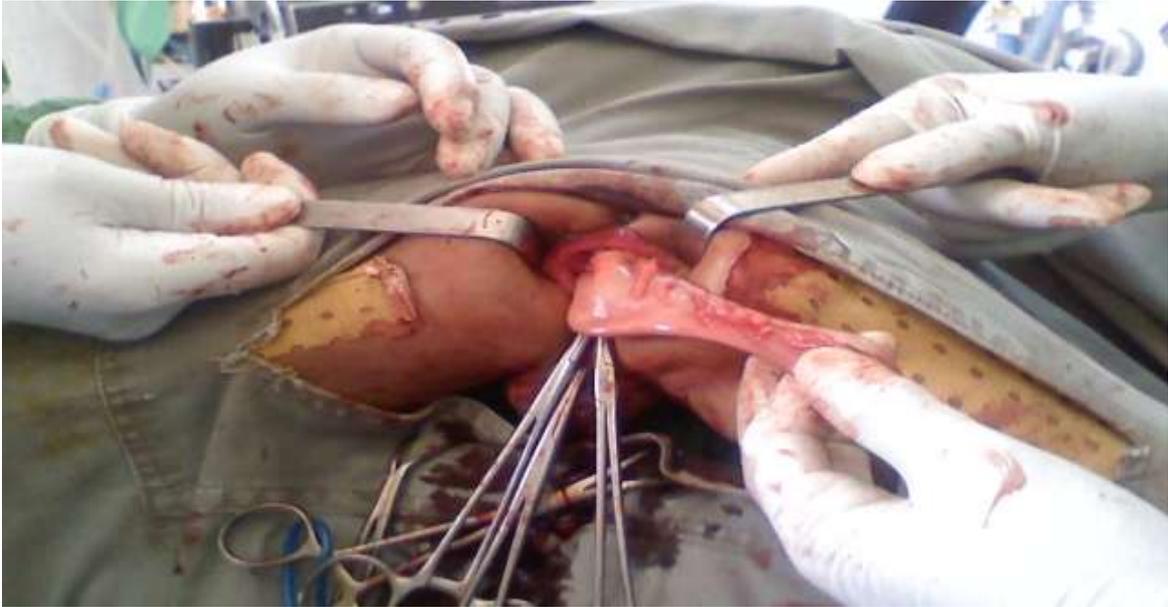


Figure 13: Pièce de dissection par voie transanale d'une maladie de Hirschsprung

11.3 Les indications [15].

Il est difficile de faire des recommandations définitives concernant les différentes techniques chirurgicales proposées pour le traitement de la maladie de hirschsprung, il s'agit avant tout de préférences et d'habitudes du chirurgien, mais certaines indications apparaissent plus appropriées à certaines situations :

➤ Forme habituelle recto-sigmoïdienne du nouveau-né

Après la mise en condition du patient et la levée de l'obstacle, certains auteurs préfèrent intervenir en un seul temps, mais la majorité des chirurgiens optent pour la réalisation d'une colostomie première et attendre l'âge d'un an ou le poids de 10kg pour la cure définitive.

Le choix de la technique chirurgicale dépend avant tout de l'expérience du chirurgien et de ces habitudes.

➤ Formes longues de la maladie de hirschsprung

Une colostomie doit être réalisée vu l'impossibilité de lever l'obstacle par le nursing.

L'intervention définitive nécessitera une analyse soigneuse de la vascularisation, une large mobilisation du colon et éventuellement la bascule de son segment droit sur son pédicule vasculaire (artifice de DELOYERS).

➤ **Formes coliques totales** : Le premier temps consiste à une laparotomie pour confirmation du diagnostic, et dérivation iléale en territoire normalement innervé.

La cure définitive est rarement réalisée avant l'âge d'une année, elle se fait le plus souvent par la technique de LESTER MARTIN (iléo-coloplastie et sphinctérotomie rectale postérieure).

➤ **Formes courtes** : La sphinctérotomie ou la sphinctéromyotomie sont des alternatives moins délabrantes à l'abaissement par voie abdominale.

11.4 RÉSULTATS :

11.4.1. Complications immédiates postopératoires

En postopératoire, l'enfant garde une sonde urinaire 48 heures, l'antibiothérapie type amoxicilline-acide clavulanique débutée en peropératoire est maintenue elle aussi 48 heures [3,11].

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 [3,11].

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 [3,11.]

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 [3,11].

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 [3,11].

Le risque le plus précoce dans la technique de Duhamel est le sepsis intrapéritonéal lors de la section du cul-de-sac rectal et de la confection de l'anastomose latérale colorectale. Cette complication a plus souvent été constatée lors de la réalisation de Duhamel par coelioscopie car la section d'un côlon dilaté peut nécessiter plusieurs agrafages à la pince automatique [3,11].

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 % [3,11].

11.4.2 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 [3,11]. 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 [3,11].

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 [3,11].

L'anastomose doit donc être faite au niveau du sommet des cryptes de Morgagni [3,11].

Concernant la technique de Swenson et al, la souillure par des selles, diarrhée, incontinence, ainsi que des sténoses tardives sont constatées [3,11]. 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 [3,11]. 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 [3,11]. 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 [3,11].

Concernant la technique de Soave-Boley ou la voie transanale les sténoses et souillures anales sont constatées [3,11] ; 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 [11].

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 [3,11]. Quelques enfants qui présentaient des sténoses anales précoces ont été dilatés avec de bons résultats [3,11].

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 [3,11]. 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 [3,11].

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 [3,11].

METHODOLOGIE

IV. Méthodologie

1. Type et période d'étude

Il s'agissait d'une étude rétrospective de 7 ans allant du 01 Janvier 2012 au 31 Décembre 2018.

2. Cadre et lieu d'étude

Ce travail a été réalisé dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré à Bamako.

Le CHU Gabriel Touré est situé dans le centre administratif de la ville de Bamako en commune III. A l'intérieur de cet établissement se trouve le service de chirurgie pédiatrique à l'aile Ouest du pavillon Bénitiéni Fofana situé au Nord de l'établissement.

Le service comprend :

07 salles d'hospitalisation avec 31 lits dont 2 salles VIP et 01 salle pour les brûlés ; 01 bloc opératoire à froid situé au niveau du bloc technique et 01 bloc opératoire d'urgence qu'il partage avec les autres services de chirurgie.

Les chirurgiens sont au nombre de 8 dont 2 Professeurs, 2 Maîtres-assistants et 3 chirurgiens pédiatres et 1 Chirurgien plastique. Les infirmiers au nombre de 6 dont un assistant médical est surveillant d'unité, 3 techniciennes de santé et 2 aides-soignantes, 1 technicien de surface, des étudiants en fin de cycle de la FMOS dits étudiants thésard, des médecins inscrits au DES de chirurgie générale, des étudiants stagiaires de la FMOS et des infirmiers en formation.

Au niveau des activités, le staff du service de chirurgie pédiatrique se tient chaque matin du lundi au jeudi à partir de 7h45.

Les consultations externes ont lieu du lundi au vendredi, les interventions chirurgicales urgentes tous les jours au S.A.U, les malades programmés pour le lundi et mercredi au bloc à froid.

Les hospitalisations se font chaque jour et à tout moment. La visite se fait du lundi au vendredi à partir de 8 heures et la contre visite à 15 heures. Le programme opératoire du bloc à froid est établi chaque jeudi à partir de 14 heures.

Un enseignement post universitaire du département de chirurgie a lieu chaque vendredi dans la salle de staff du service de gynécologie obstétrique.

3. Patients et méthodes

L'étude a comporté

- Une phase de recherche bibliographique (3 mois)
- Une phase d'élaboration de la fiche d'enquête (1 mois)
- Une phase de collecte des données (3 mois)
- Une phase de saisie et d'analyse des données (1 mois).

Les patients recrutés avaient bénéficié d'un examen clinique et para clinique à savoir :

- ❖ Un interrogatoire (patients et/ou parents) à la recherche de signes fonctionnels, d'antécédents médicaux, chirurgicaux et familiaux.
- ❖ Un examen physique à la recherche de signes généraux et physiques.
- ❖ Les techniques d'abaissement utilisées ont été :
 - ✓ La technique selon Swenson
 - ✓ La technique selon Soave-Bolley
 - ✓ La technique selon De La Torre
- ❖ **Suivi –évolution.**

Rendez-vous périodiques à la consultation externe au cours desquels un interrogatoire, un examen physique notés dans le dossier médical

Questionnaire : Sa mise au point a duré 2 mois et été élaboré par nous et corrigé par le codirecteur et le directeur de thèse. Il comportait des variables réparties :

Donnes socio-administratives : Fréquence, Age, sexe, provenance, ethnie, mode recrutement, mode de référence, les antécédents des parents et de l'enfant.

Paramètres cliniques et paracliniques : Signes fonctionnels, signes généraux, signes physiques, les examens complémentaires.

Suites opératoires : Immédiates, à court terme, à moyen terme et à long terme.

Traitement : Traitement d'attente et traitement chirurgical définitif

La collecte des données

Les données ont été collectées à partir des observations médicales, des registres de comptes rendus opératoires et d'hospitalisation.

Nous avons recruté tous les patients qui répondaient à nos critères d'inclusion.

▪ Critères d'inclusion :

Tout enfant âgé de 0 à 15ans admis et traité au service de chirurgie pédiatrique pour la maladie de Hirschsprung confirmée par l'histologie en post-opératoire.

▪ Critères de non inclusion :

Les patients admis pour maladie de Hirschsprung chez qui l'histologie n'a pas été concluante de même que ceux à dossier incomplet.

Définitions opérationnelles

Les patients de 0 à 15 ans repartis dans les tranches d'âge suivants :

- Nouveau-née : patient de 0 à 28 jours.
- Nourrisson : patient ayant un âge compris entre 29 jours et 30 mois.
- Petit enfant : patient ayant un âge compris entre 31 mois et 60 mois.
- Grand enfant : patient ayant un âge compris entre 61 mois et 180 mois. [16]

Saisie et analyse des données :

L'analyse statistique des données a été réalisée à l'aide des logiciels Epi-Info version 6.02 fr et SPSS version 10.0. Les graphiques ont été faites sur Microsoft Excel ; la saisie et le traitement du texte sur le logiciel Microsoft Word. Le test statistique de khi² et le test exact de Fisher ont été utilisés pour discuter les résultats avec un seuil de signification $p < 0,05$.

RESULTATS

V. RESULTATS

A Résultats descriptifs

1. Fréquence

En 7 ans, 91 patients ont été pris en charge pour la maladie de Hirschsprung avec une fréquence annuelle de 13 cas en moyenne. Ce qui a représenté :

- 0,49% des consultations (18401)
- 1,85% des interventions chirurgicales (4915)
- 1,32% des hospitalisations (6846)

Tableau I : Répartition des patients selon la fréquence par année.

Fréquence par année	Effectifs (n)	Pourcentage (%)
2012	11	12,1
2013	10	11
2014	15	16,5
2015	13	14,3
2016	12	13,2
2017	14	15,4
2018	16	17,5
Total	91	100

La plus grande fréquence des cas a été enregistrée en 2018 avec 16 cas

2. Age à l'admission

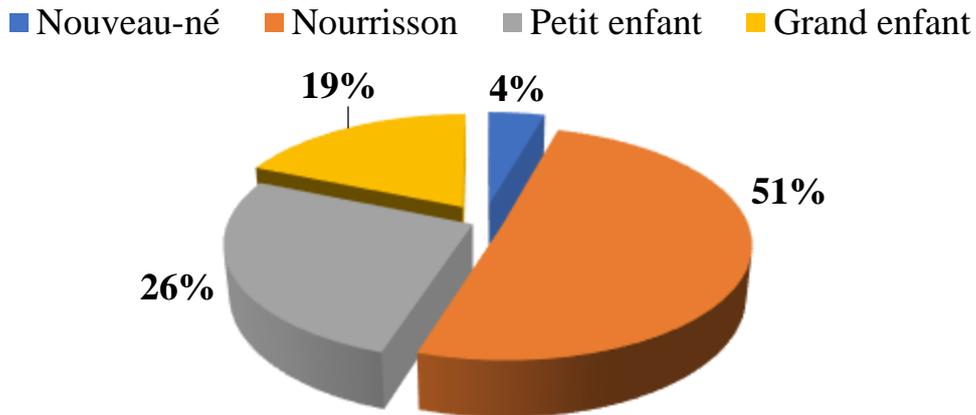


Figure 14: Répartition des patients selon l'âge à l'admission

L'âge moyen a été de $3,6 \pm 3,9$ ans avec des extrêmes de 4 jours et 15 ans.

3. Sexe

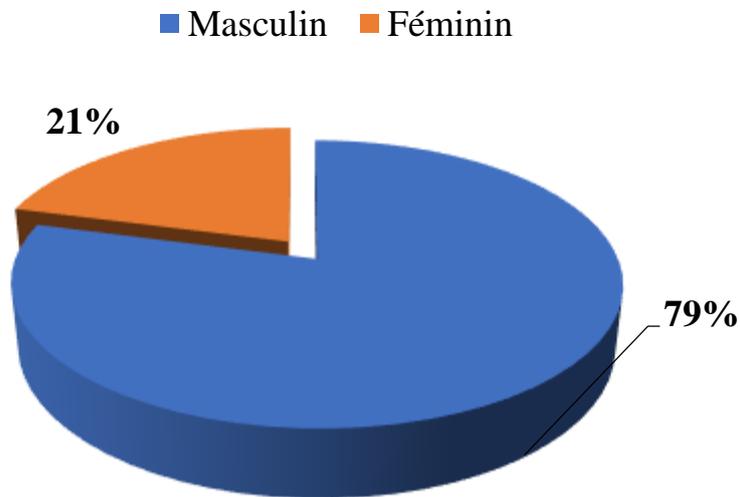


Figure 15: Répartition des patients selon le sexe

Le sexe ratio a été de 3,7

4. Provenance

Tableau II: Répartition des patients selon la provenance

Provenance	Effectifs (n)	Pourcentage (%)
Bamako	35	38,5
Kayes	20	21,9
Sikasso	15	16,5
Koulikoro	12	13,2
Ségou	07	7,7
Gao	01	1,1
Burkina	01	1,1
Total	91	100

Plus d'un tiers de nos patients résidait à Bamako

5. Mode de recrutement

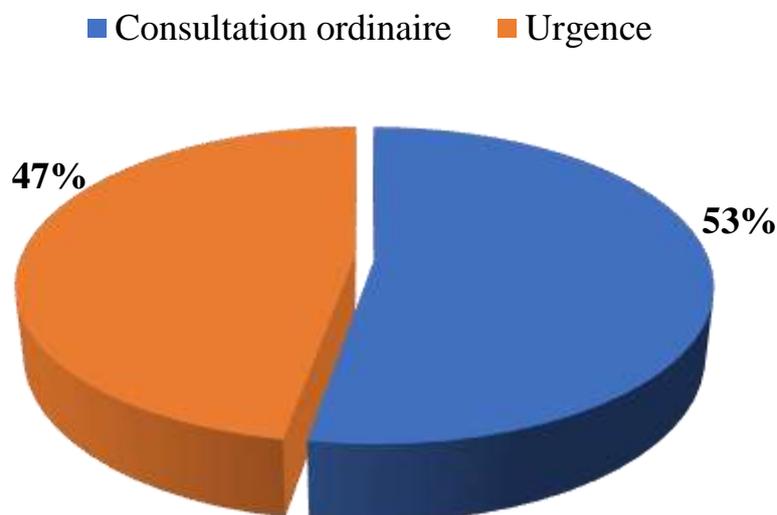


Figure 16: Répartition des patients selon le mode d'admission.

Plus de la moitié de nos patients ont été recruté au cours des consultations ordinaires.

6. Mode de référence

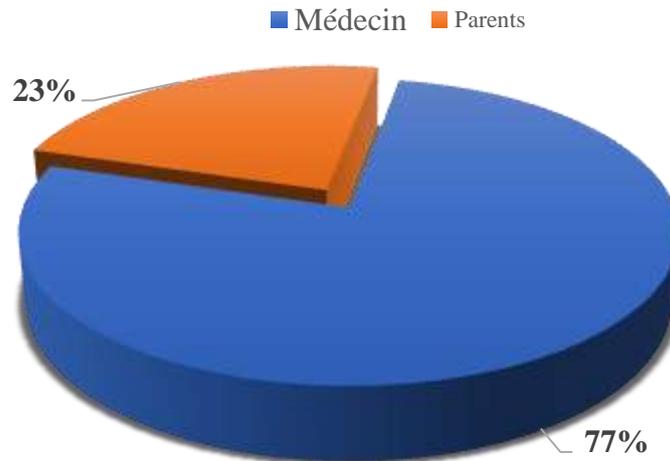


Figure 17: Répartition des patients selon le mode de référence.

La majorité de nos patients a été référée par des Médecins.

7. Antécédents familiaux

7.1 Antécédents des mères :

7.1.1 Répartition des patients selon la profession des mères

Tableau III: Répartition des patients selon la profession des mères

Profession de la mère	Effectifs(n)	Pourcentage (%)
Femmes au foyer	63	69,2
Etudiante	11	12,1
Elève	10	11
Commerçante	5	5,5
Infirmière	1	1,1
Aide-ménagère	1	1,1
Total	91	100

Les deux tiers des mères étaient des ménagères

7.1.2 Répartition des patients selon les ATCD médicaux des mères

Tableau IV: Répartition des patients selon les ATCD médicaux des mères

ATCD médicaux des mère	Effectifs(n)	Pourcentage (%)
Aucun	76	83,5
HTA	10	11
Diabète	5	5,5
Total	91	100

Près de trois quart des mères n'avait pas d'ATCD médicaux

7.1.3 Répartition des patients selon les ATCD Gynéco-obstétricaux des mères

Tableau V: Répartition des patients selon les ATCD Gynéco-obstétricaux des mères

ATCD Gynéco-obstétricaux des mères	Effectifs(n)	Pourcentage
Aucun	81	89
Césarienne	8	8,8
GEU	2	2,2
Total	91	100

Plus de trois quart des mères n'avait pas ATCD Gynéco-obstétricaux

7.2 Antécédents des pères :

7.2.1 Répartition des patients selon la profession des pères

Tableau VI: Répartition des patients selon la profession des pères

Profession des pères	Effectifs (n)	Pourcentage (%)
Cultivateur	55	60,4
Fonctionnaire	15	16,5
Commerçant	9	9,9
Ouvrier	6	6,6
Chauffeur	4	4,4
Mécanicien	2	2,2
Total	91	100

Plus de la moitié des pères ont été des cultivateurs

7.2.2 Répartition des patients selon les ATCD médicaux des pères

Tableau VII: Répartition des patients selon les ATCD médicaux des pères

ATCD médicaux des pères	Effectifs	Pourcentage
Aucun	86	94,5
HTA	04	4,4
Diabète	1	1,1
Total	91	100

Près de la totalité des pères n'avait pas d'ATCD médicaux

7.3 Répartition des parents selon la consanguinité des parents

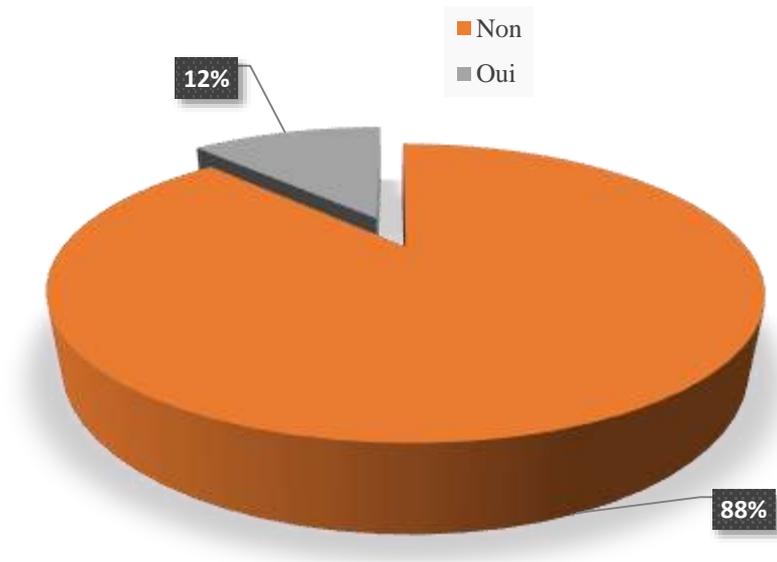


Figure 18: Répartition des parents selon la consanguinité des parents

La notion de consanguinité a été retrouvée chez 12% de nos patients

7.4 Les antécédents des enfants :

7.4.1 Le terme de la grossesse

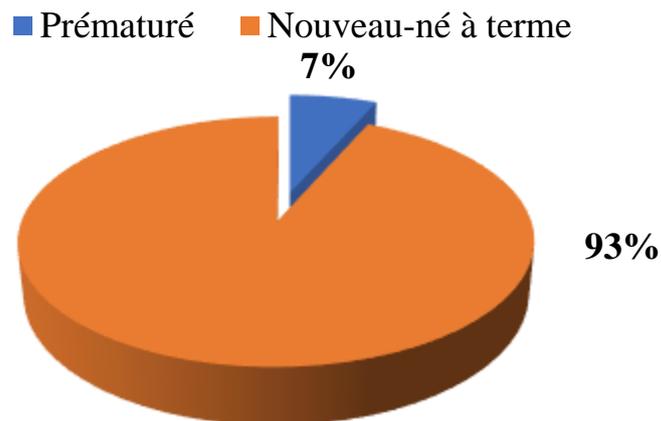


Figure 19: Répartition selon le terme de la grossesse

Nous avons enregistré 6 cas de prématurité parmi nos patients.

7.4.2 Poids de naissance

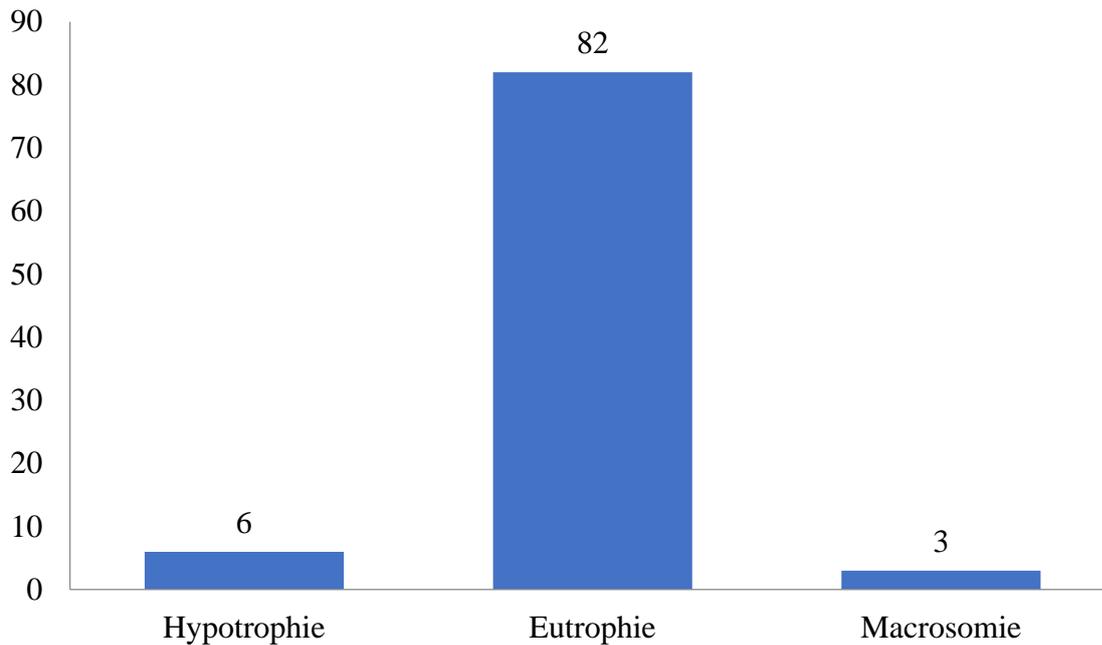


Figure 20: Répartition des patients selon le poids de naissance

Le poids moyen a été de 3 217,033g avec des extrêmes de 2 100 et 4 300g

8. Motif de consultation

Tableau VIII: Répartition des Patients selon le motif de consultation

Motif de consultation	Effectif	Pourcentage
Constipation	44	48,3
Distension abdominale	24	26,4
Arrêt des matières et de gaz	16	17,6
Absence/retard d'émission de méconium	4	4,4
Vomissements	3	3,3
Total	91	100

La constipation a été le principal motif de consultation.

9. Signes Cliniques

9.1 Répartition des patients selon les signes fonctionnels

Tableau IX: Répartition des patients selon les signes fonctionnels

Signes fonctionnels	Effectif	Pourcentage
Constipation	50/91	54,9
Arrêt des matières et gaz	30/91	33
Absence/retard d'émission de méconium	28/91	30,7
Cris plaintifs	7/91	7,7
Vomissements	5/91	5,5

La notion de constipation a été retrouvée chez 54,9% de nos patients

9.2 Répartition des patients selon les signes généraux

Tableau X: Répartition des patients selon les signes généraux

Signes généraux	Effectif	Pourcentage
Fièvre	38/91	41,7
Dyspnée	30/91	33
Pâleur cutanéomuqueuse	11/91	12,1
Cyanose	3/91	3,3

La fièvre a été notée chez 38 de nos patients

9.3 Répartition des patients selon les signes physiques

Tableau XI: Répartition des patients selon les signes physiques

Signes physiques	Effectif	Pourcentage
Tympanisme	85/91	93,4
Epreuve à la sonde positive	59/91	64,8
Circulation veineuse collatérale	52/91	57,1
Fécalome	23/91	25,3
Ondulations péristaltiques	13/91	14,3
Matité	1/91	1,1

Le Tympanisme et l'épreuve à la sonde positive ont été les signes physiques les plus fréquents.

10. Imageries

10.1 Résultats de l'abdomen sans préparation (ASP)

Tableau XII: Répartition des patients selon le résultat de l'ASP

ASP	Effectif	Pourcentage
Absence d'aération du rectum	66/91	72,5
Aérocolie diffuse	52/91	57,1
Dilatation colique	33/91	36,3
Stase stercorale	24/91	26,3
NHA	16/91	17,6

Plus de deux tiers de nos malades présentaient une absence d'aération du rectum

10.2 Résultats de lavement baryté

➤ Formes topographiques au lavement baryté

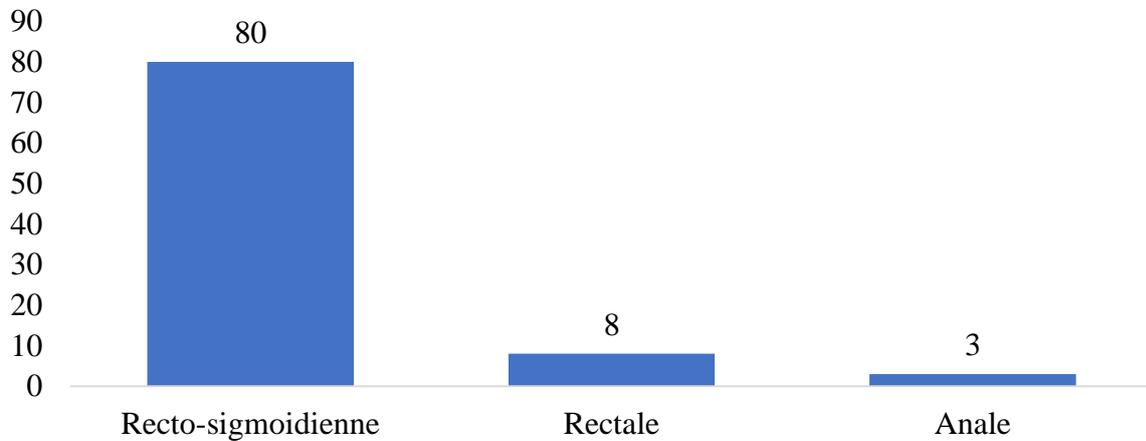


Figure 21: Répartition des patients selon les formes topographiques.

La forme rectosigmoïdienne était la plus fréquente 80 patients 87,9%

La disparité de calibre a été retrouvée chez 62 de nos patients 68,1%

11. Examen Anatomopathologique

Le diagnostic de la maladie Hirschsprung a été confirmé chez tous nos patients 100% des cas

12. Les malformations associées

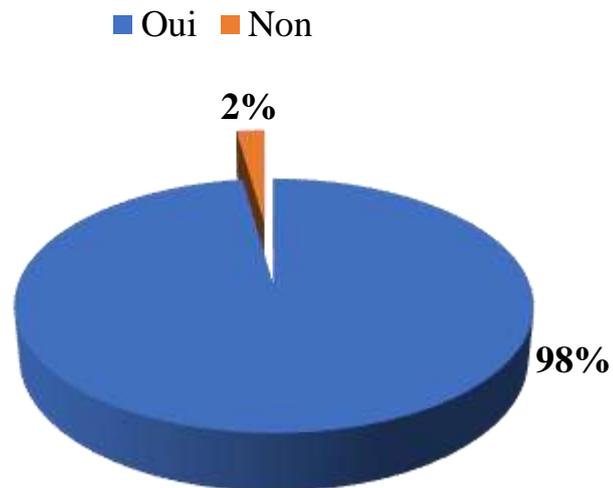


Figure 22: malformations associées

Une malformation était associée dans 2,2% des cas (Malformation anorectale et Hypospadias)

13. La prise en charge initiale

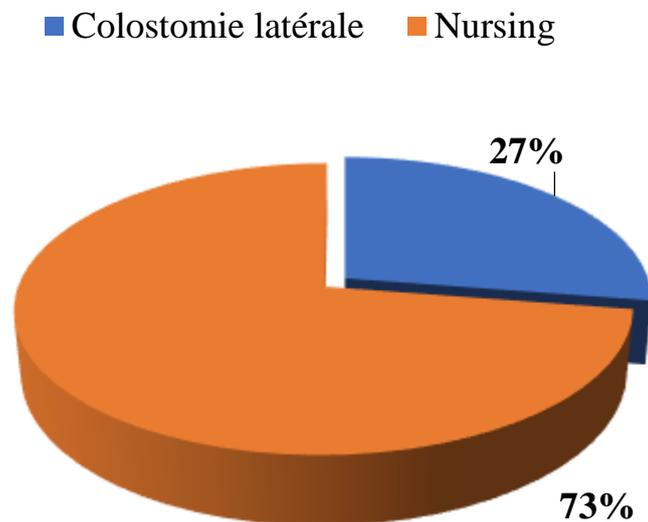


Figure 23: Répartition des patients selon la prise en charge initiale.

Une colostomie gauche d'attente a été nécessaire dans 27% des cas.

14. Les complications préopératoires

Tableau XIII: Répartition des patients selon les complications préopératoires.

Type de complications pré opératoire	Effectif	Pourcentage
Entérocolite	04	4,4
Péritonite par perforation diastasique	03	3,3
Aucune	84	92,3
Total	91	100

Une complication a été notée en pré opératoire chez 7 de nos patients.

15. Traitement définitif

Tableau XIV: Répartition des patients selon les techniques chirurgicales

Technique d'abaissement	Effectif	Pourcentage
Soave-Bolley	49	53,8
Swenson	39	42,9
De La Torr�	03	3,3
Total	91	100

Soave-Bolley a été la technique opératoire la plus utilisée.

16. Les suites opératoires

Tableau XV: Répartition des patients selon les suites post-opératoires

Suites opératoires	Effectif	Pourcentage
Simple	73	80,2
Complic�es	18	19,8
Total	91	100

La morbidit  post opératoire a été de 19,8%

17. Les complications postopératoires immédiates

Tableau XVI: Répartition des patients selon les complications postopératoires immédiates

Type de complications post opératoire immédiates	Effectif	Pourcentage
Abcès pariétale	11	12,1
Entérocolite	2	2,2
Péritonite post opératoire	1	1,1
Occlusion sur bride	2	2,2
Décès	2	2,2
Simple	73	80,2
Total	91	100

L'abcès pariétal a représenté l'essentiel des complications post opératoires

18. La durée d'hospitalisation

Tableau XVII: Répartition des patients selon la durée hospitalisation

Durée d'hospitalisation (j)	Effectif	Pourcentage
<10	47	51,6
11-20	32	35,2
>20	12	13,2
Total	91	100

La durée moyenne a été de $8,4 \pm 5,6$ jours avec des extrêmes de 6 et 26 jours.

19. Suivi des patients

Tableau XVIII: Répartition des patients selon les complications postopératoires à moyen terme (suivi à 6 mois)

Recul à 6 mois	Effectif	Pourcentage
Transit régulier	79	86,8
Souillure anale	5	5,5
Sténose anale	4	4,4
Constipation chronique	1	1,1
Décès	2	2,2
Total	91	100

Après un recul de 6 mois 86,8% de nos patients avaient un transit régulier

Tableau XIX: Répartition des patients selon les complications postopératoires à long court : suivi à 12mois

Recul à 12 mois	Effectif	Pourcentage
Transit régulier	85	93,4
Souillure anale	1	1,1
Perdu de vue	3	3,3
Décès	2	2,2
Total	91	100

Après un suivi de 12 mois, 93,4% avaient un transit régulier.

B Résultats analytiques :

20. L'Age et la survenue des complications post-opératoires

Tableau XX : Age et complications post opératoires

Age	Complications		Total	P
	Oui	Non		
Nouveau-né	2	2	4	0,1738
Nourrisson	10	36	46	0,4168
Petit enfant	4	20	22	0,4530
Grand enfant	2	15	17	0,2915
Total	18	73	91	

L'âge n'a pas influencé la survenue des complications post opératoires

21. Sexe et les complications post-opératoires

Tableau XXI : Sexe et complication post opératoires

Sexe	Complications		Total	P
	Oui	Non		
Masculin	12	60	72	
Féminin	6	13	19	
Total	18	73	91	0,2594

Le sexe n'a pas été un facteur de morbidité

22. Mode d'admission et la survenue des complications post-opératoire

Tableau XXII : Mode d'admission et complications post-opératoires

Mode d'admission	Complications		Total	P
	Oui	Non		
Urgence	13	30	43	
Consultation ordinaire	5	43	48	
Total	18	73	91	0,0352

Le caractère urgent de l'admission a influencé négativement la morbidité

23. Terme de la grossesse et la survenue des complications post-opératoires

Tableau XXIII: Terme de la grossesse et complications post opératoires

Terme de la grossesse	Complications		Total	P
	Oui	Non		
Prématuré	4	2	6	
Nouveau-né à terme	14	71	85	
Total	18	73	91	0,0130

La prématurité a été un facteur de morbidité

24. Poids de naissance et les complications post-opératoires

Tableau XXIV: Poids de naissance et complications post opératoires

Poids de naissance	Complications post opératoires		Total	P
	Oui	Non		
Hypotrophie	4	2	6	0,0130
Eutrophie	13	69	82	0,0134
Macrosomie	1	2	3	0,4880
Total	18	73	91	

Le poids de naissance a influencé négativement la morbidité

25. Formes topographiques et les complications post-opératoires

Tableau XXV : Forme topographique et complications post opératoires

Formes topographiques	Complications		Total	P
	Oui	Non		
Rectosigmoïdienne	14	66	80	0,1428
Courte (Rectale)	4	4	8	0,0460
Ultra-courte (Anale)	0	3	3	0,5119
Total	18	73	91	

La forme rectale a été la plus pourvoyeuse de complications

26. Techniques opératoires et formes topographiques

Tableau XXVI: Techniques opératoires et formes topographiques

Techniques Opératoires	Formes Topographiques		
	Rectosigmoïdienne	Rectale	Anale
SWENSON	33	05	01
SOAVE-BOLLEY	47	02	00
DE LA TORRE	00	01	02
Total	80	08	03

La technique de Soave-Bolley a été la plus utilisée dans forme rectosigmoïdienne

27. Malformations associées et la survenue des complications post-opératoires

Tableau XXVII : Malformations et complications post-opératoires

Malformation associées	Complications			P
	Oui	Non	Total	
Oui	2	0	2	
Non	16	73	89	
Total	18	73	91	0,0373

L'association d'une malformation a été facteur de morbidité

28. La prise en charge pré-opération et la survenue des complications post-opératoires

Tableau XXVIII : Prise en charge pré opératoire et complications post opératoires

Prise en charge préopératoire	Complications			P
	Oui	Non	Total	
Nursing	11	55	66	
Colostomie	7	18	25	
Total	18	73	91	0,3592

La prise en charge préopératoire n'a pas été déterminante dans la survenue de complications post opératoires

29. Les techniques opératoires et la survenue des complications post-opératoires

Tableau XXIX: Techniques opératoires et complications post opératoires

Technique d'abaissement selon	Complications			
	Oui	Non	Total	P
Swenson	11	28	39	0,0697
Soave-Bolley	7	42	49	0,1236
De La Torr�	0	3	3	0,5119
Total	18	73	91	

La technique de Swenson a  t  la plus pourvoyeuse de complications mais non significatif

30. Les complications pr -op rations et la survenue des complications post-op ratoires

Tableau XXX: Complication pr  op ratoire et complications postop ratoires

Complication pr� op�ratoire	Complications			
	Oui	Non	Total	P
Oui	4	3	7	
Non	14	70	84	
Total	18	73	91	0,0264

La survenue de complications pr  op ratoires a  t  un facteur de morbidit 

31. L'Age et la mortalité

Tableau XXXI: Age et mortalité

Age	Décès			
	Oui	Non	Total	P
Nouveau-né	2	2	4	0,0014
Nourrisson	0	46	46	0,2417
Petit enfant	0	24	24	1
Grand enfant	0	17	17	1
Total	2	89	91	

L'âge néonatal a été un facteur de mortalité

32. Le terme de la grossesse et la survenue de la mortalité

Tableau XXXII: Terme de la grossesse et mortalité

Terme de la grossesse	Décès			
	Oui	Non	Total	P
Prématuré	2	4	6	
Nné à terme	0	85	85	
Total	2	89	91	0,0036

La prématurité a influencé négativement la mortalité

33. Poids de naissance et la survenue de mortalité

Tableau XXXIII: poids de naissance et mortalité

Poids de naissance	Décès			
	Oui	Non	Total	P
Hypotrophie	2	5	7	0,0051
Eutrophie	0	80	80	0,0134
Macrosomie	0	4	4	0,9135
Total	2	89	91	

L'hypotrophie a été un facteur de mortalité.

34. Les malformations associées et mortalité

Tableau XXXIV: Malformations et mortalité

Malformation associées	Décès			P
	Oui	Non	Total	
Oui	2	0	2	
Non	0	89	89	
Total	2	89	91	0,0002

La mortalité a été influencée négativement par les malformations associées

35. La morbidité et mortalité

Tableau XXXV: Morbidité et mortalité

Complication post opératoire	Décès			P
	Oui	Non	Total	
Oui	2	16	18	
Non	0	73	73	
Total	2	89	91	0,0373

La morbidité a été un facteur de mortalité

COMMENTAIRES ET DISCUSSION

VI. COMMENTAIRES ET DISCUSSION

1. Fréquence et auteurs :

Tableau XXXVI : Fréquence et auteurs

Auteurs	Effectif	Incidence	
ELLHAYA [6], Maroc 2011	43	6,1	0,013
NEJI [17], Maroc 2011	39	3,3	0,155
TAMBY [18] France 2010	24	2,4	0,166
BANDRE [19], Burkina 2010	52	07	0,013
Notre série	91	13	

L'incidence est environ 1/5000 naissances vivantes dans la littérature [4]. La maladie de Hirschsprung constitue l'une des causes les plus fréquentes d'occlusion néonatale mais aussi de constipation du nourrisson et de l'enfant [3]. En Afrique, la majorité des études sont des séries isolées. Notre taux de 13 cas par an est largement supérieur à celui rapporté par ELLHAYA [6], TAMBY [18] et NEJI [17]. Cette différence pourrait s'expliquer par le fait que notre service était le seul service de chirurgie pédiatrique du Mali. Alors nous recevons les patients provenant de toutes les régions.

2. Age et auteurs :

Tableau XXXVII : Age et auteurs

Auteurs	Effectif	Age moyen (mois)	p-value
NEJI [17], Maroc 2011	39	27	0,193
ELLAHYA [6], Maroc 2011	43	18	0,772
ADIGÜZEL [20], Turquie 2017	50	3	0,001
BANDRE [19], Burkina 2010	52	20	0,572
Notre série	91	42	

La maladie de Hirschsprung est une affection congénitale qui se manifeste à la naissance ou plus tard chez le nourrisson ou l'enfant. Le diagnostic de cette

maladie est de plus en plus précoce pendant la période néonatale. BRADNOCK [21] et ADEMUYIWA [22] ont rapporté respectivement 83,9% et 17,1% de diagnostic néonatal. TAMBY [18] et ADIGÜZEL [20] ont surtout enregistré des nourrissons. L'âge moyen de nos patients au moment du diagnostic était de 42 mois. Cet âge est celui de l'enfant. L'âge élevé au moment du diagnostic dans notre série pourrait s'expliquer par l'influence de la médecine traditionnelle, l'automédication et la méconnaissance de cette pathologie pour la plupart des agents de santé de première ligne.

3. Sexe ratio et auteurs :

Tableau XXXVIII : Sexe ratio et auteurs

Auteurs	Effectif	Sexe ratio	p-value
LÖF [23], Suède 2017	600	3,7	0,973
ADIGÜZEL [20], Turquie 2017	50	6,1	0,749
BRADNOCK [21], Ukraine 2017	305	3,3	0,864
ELLAHYA [6], Maroc 2011	43	8	0,685
NEJI [17], Maroc 2011	39	5,5	0,813
TAMBY [18], France 2010	24	5	0,879
BOUAMAMA [24], Maroc 2014	72	4,8	0,826
GHOUIZI [5], Maroc 2013	16	3	0,897
Notre série	91	3,7	

La maladie de Hirschsprung est plus fréquente chez le garçon que chez la fille sans qu'aucune explication ne soit donnée. Nous estimons que les implications génétiques dans la survenue de cette maladie qui ont été décrites, ont une influence sur cette prédominance masculine. Nos résultats sont conformes à ceux de la littérature [5, 6, 17, 18,20, 21, 23,24].

4. Signes cliniques et auteurs :

Tableau XXXIX : Signes cliniques et auteurs

Signes cliniques	Auteurs			
	NEJI [17]	GHOUIZI [5]	BAMIGBOLA [25]	Notre Série
Distension abdominale	34 (87,2%)	12 (75%)	33 (88,6%)	38 (41,7%)
P	0,19	0,22	0,20	
Retard/absence d'émission de méconium	22 (56,4%)	11 (69%)	24 (64,7%)	28 (30,7%)
P	0,13	0,21	0,14	
Vomissements	13 (33,3%)		21 (55,9%)	5 (5,5%)
P	0,13		0,13	
Constipation	30 (76,9%)		30 (85,7%)	50 (54,9%)
P	0,15		0,12	
Douleur abdominale		10 (62,5%)		49 (53,8%)
P		0,20		
Fécalome		4 (25%)		23 (25,3%)
P		0,22		
Entérocolite	2 (5%)			4 (4,4%)
P	0,28			

La maladie de Hirschsprung se manifeste différemment chez le nouveau-né, le nourrisson et l'enfant. En période néonatale, il s'agit d'une occlusion avec retard ou absence d'émission de méconium, distension abdominale. Les vomissements sont inconstants. Lorsqu'elle se complique d'entérocolite, s'associent diarrhée et fièvre. L'entérocolite a été le mode de révélation dans 37,5% dans la série de GHOUIZI [5] suivie du syndrome occlusif avec 25%. Dans notre série, elle a été respectivement de 4,4 % d'entérocolite et de 41,7% de distension abdominale.

Chez le nourrisson et l'enfant, elle se manifeste par une constipation opiniâtre avec une distension et parfois un retard staturo-pondéral. La constipation a été notée chez 54,9 % de nos patients contre 76,9% dans la série de NEJI [17].

5. Examens complémentaires et auteurs :

La radiographie de l'abdomen sans préparation est l'imagerie de première intention devant une occlusion néonatale. Dans la maladie de Hirschsprung, elle permet de confirmer non seulement le diagnostic d'occlusion mais d'éliminer les signes de complication que sont la pneumatose de l'entérocolite et le pneumopéritoine de la perforation diastatique. Elle a été réalisée chez 100% de nos patients. Ce taux est conforme à celui de GHOUIZI [5] qui a rapporté 100% de taux de réalisation ($p : 1$). Le lavement aux hydrosolubles est le mieux indiqué pour apprécier la disparité de calibre entre le segment ganglionnaire et aganglionnaire mais est contre indiqué en cas de suspicion d'entérocolite. ESAYIAS [26] affirme que le lavement est la meilleure modalité d'imagerie pour diagnostiquer la maladie de Hirschsprung, mais l'étalon-or pour confirmer le diagnostic est la biopsie. Il a été réalisé chez 100% de nos patients identiques à celui de 100% des cas de GHOUIZI [5].

La confirmation de la maladie de Hirschsprung doit être histologique. La biopsie peut être endoscopique à la pince de Noblett ou chirurgicale. Toutes nos biopsies ont été réalisées chirurgicalement par faute de pince de Noblett à 2cm au-dessus de la ligne pectinée. Dans la série de ZAHEER [27] elle a été faite par endoscopie. La biopsie rectale garde toute sa valeur si nous savons que les signes cliniques peuvent être en inadéquation avec le résultat de l'histologie. BAMIGBOLA [25] rapporte 11, 1%(4) de discordance entre la clinique et l'histologie.

6. Formes topographiques et auteurs :

L'étiopathogénie de la maladie de Hirschsprung est une anomalie de migration des cellules nerveuses dans les parois du tube digestif. Le niveau d'arrêt de cette migration qui se fait dans le sens aboral détermine la forme topographique de la maladie. La forme recto-sigmoïdienne est la plus fréquente [18]. Nous avons enregistré 87,9% de forme recto-sigmoïdienne. Ce taux est comparable à celui de GHOUIZI [5] ($p : 0,1091$) mais différent à celui de TAMBY [18] ($p : 0,0088$).

Cette différence pourrait s'expliquer par la taille de notre échantillon. Les formes rectale et anale ont respectivement représenté 8,8% et 3,3%. Nous n'avons pas enregistré de forme colique contrairement à TAMBY [18] et GHOUIZI [5] qui ont respectivement rapporté 8,3% et 6% de forme colique.

7. Malformations associées et auteurs :

La maladie de Hirschsprung est une embryopathie qui peut être isolée ou s'intégrée dans le cadre d'un syndrome polymalformatif. Une malformation est associée dans 14 à 34,5% des cas [6,21, 22]. Nous avons enregistré chez 2,2 % cas une pathologie associée. Ce taux est inférieur à celui de la littérature [21,28]. Ces pathologies associées ont influencé négativement la survenue d'entérocolite préopératoire dans la série de LE NGUYEN [28].

La prématurité et le faible poids de naissance ont été reconnus comme des facteurs favorisant la survenue de complications en préopératoire notamment l'entérocolite [28]. Ces 2 facteurs ont influencé négativement la morbi-mortalité dans notre série.

8. Complications préopératoires et auteurs :

La complication la plus fréquente et la plus redoutable de la maladie de Hirschsprung est l'entérocolite. Elle survient le plus souvent dans la période néonatale et est liée à une stase et une pullulation des germes dans les anses. Parfois la maladie de Hirschsprung peut se compliquer de péritonite par perforation diastatique. Nous avons enregistré 7(7,7%) cas de complications préopératoire dont 4 (4,4%) cas d'entérocolites et 3(3,3%) cas de perforations diastatiques. NEJI [17] a rapporté 5% de complication préopératoire. Ce taux est comparable au notre (p : 0,8801). Ces complications ont une influence négative sur le pronostic de la maladie.

9. Prise en charge et auteurs :

L'objectif du traitement radical est l'exérèse du segment aganglionnaire et l'abaissement de la portion saine à l'anus. Pour cela, une préparation préalable du côlon est nécessaire à travers des lavements évacuateurs appelés « nursing ». Le but du nursing est d'évacuer le segment apéristaltique afin de réduire le calibre du segment d'amont dilaté ainsi que les risques infectieux lors de l'anastomose. Lorsque le nursing est insuffisant, une stomie latérale est réalisée en zone saine pour assurer la dérivation temporaire du transit. Nous avons réalisé le nursing chez 66(73%) de nos patients et une colostomie chez 25(27%). BOUAMAMA [24] et BANDRE [19] ont pratiqué le nursing respectivement dans 62,5% et 67,3% et une colostomie dans 75% et 48%. Nos résultats sont comparables ($p > 0,05$). Le nursing a été insuffisant chez 27,4% des patients de BRADNOCK [21].

10. Techniques et auteurs :

La chirurgie de la maladie de Hirschsprung a connu un progrès considérable ces dernières décennies. De la chirurgie en 3 temps (colostomie, abaissement puis rétablissement de continuité), la tendance actuelle est l'abaissement en un temps. Pour réduire la morbidité et la mortalité, plusieurs techniques ont été proposées mais chacune d'elle présente toute des avantages et des inconvénients.

Nous pratiquons plus les techniques de SOAVE-BOLLEY et de SWENSON par double abord. En effet, la délicatesse de l'anesthésie du nouveau-né nous pousse à réaliser le nursing et une colostomie temporaire en attendant qu'il ait un certain poids pour réaliser l'abaissement colo-anal. Pour les enfants où le côlon n'est pas trop dilaté, l'abaissement se fait en un temps par voie trans-anale selon DE LA TORRE.

Plusieurs études ont comparé les techniques en un temps et les techniques en 2 temps. Il ressort que les techniques en un temps ont plus d'avantages en termes de temps de chirurgie, de complications post opératoire et de séjour hospitalier.

ADEMUYIWA [22] et SOWANDE [29] dans leurs études rapportent respectivement 65,6% et 45,5% de chirurgie en 2 temps contre 34,4% et 54,5% de chirurgie en un temps. Nos résultats sont comparables lorsqu'il s'agit de la chirurgie en 2 temps ($p > 0,05$) mais inférieur lorsque la chirurgie est en un temps ($p < 0,05$). ALMETAHER [30] dans son étude a réalisé 68,5% d'abaissement trans-anal, 19% selon SOAVE, 9,5% d'abaissement vidéo-assisté et 2,9% selon DUHAMEL.

11. Les complications post opératoires et auteurs :

Les complications post-opératoires de la maladie de Hirschsprung sont représentées par les incontinences anales et les troubles d'évacuation pouvant conduire à l'entérocolite. MAHAJAN [31] et BANDRE [19] rapportent respectivement 11,8% et 12% d'entérocolite post opératoire. Ces taux sont comparables aux 11,1% de notre étude ($p > 0,05$). La souillure anale est fréquente après une anastomose colo-anale. Elle a été notée chez 5,5% de nos patients après un recul de 6 mois et 1,1% après 1 an. Elle était présente chez tous patients dans la série de MAHAJAN [32] après un délai moyen de 3,4 semaines mais totalement résolue après 6 semaines de suivi. La sténose anale aussi n'est pas rare. Nous avons enregistré 4,4% qui ont été traités par des séances de dilatation anale avec des bougies (2 séances/semaine pendant 2-4 semaines). Globalement nos résultats ont été jugés bons dans 85% après 12mois de suivi.

12. Mortalité et auteurs :

La mortalité de la maladie de Hirschsprung dépend de plusieurs facteurs. La mortalité était de 1,7% [4] et 3% [32] pendant la première année de vie. Une prise en charge précoce réduirait cette mortalité. Nous avons enregistré une mortalité de 2,2% comparable à celles de la littérature [4, 32].

CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

CONCLUSION

La maladie de Hirschsprung est fréquente dans notre pratique quotidienne. Le syndrome occlusif domine le tableau clinique. Malgré les avantages de la chirurgie en 1 temps, celle en 3 temps demeure une alternative afin d'éviter les complications de l'anesthésie en période néonatale. L'âge, la prématurité, l'hypotrophie, les malformations associées, le caractère urgent à l'admission ont influencé négativement la morbi-mortalité.

VII. RECOMMANDATIONS

Aux autorités politiques et à l'administration sanitaire :

- Doter le CHU Gabriel Touré de :
 - Personnels qualifiés et de matériels adéquats pour la réanimation néonatale.
 - Laboratoire d'anatomie pathologique performant pour les examens d'anatomie pathologiques.
- Doter les structures sanitaires de l'intérieur du pays en spécialistes (chirurgiens pédiatres et anesthésistes réanimateurs) pour la prise en charge de cette pathologie.

Aux personnels sanitaires :

Référer tout cas d'occlusion néonatale dans une structure spécialisée.

A la population :

Consulter devant tout cas de constipation opiniâtre.

REFERENCES

VIII. REFERENCES:

[1] Moore SW, Maluleke T, El Hosny AA.

Is Hirschsprung disease a purely neurological condition? A study of the Actin smooth muscle gene in Hirschsprung disease. J Pediatr Surg 2019; 3468 (19):10-6

[2] Okamoto E.

Embryogenesis of intramural ganglia of the gut and its relation of Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 1967 ; 437 :453-7

[3] Phillipe-Chomette P, Peuchmaur M, Aigrain Y.

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

[4] Anderson JE, Vanover MA, Saadai P, Stark RA, Stepheson JT, Hirose S.

Epidemiology of Hirschsprung disease in California from 1995 to 2013. Pediatr Surg Int 2018; 34 (12): 1299-0303

[5] Ghouizi S.

La maladie de Hirschsprung chez le grand enfant à propos de 16 cas. Thèse med 2013 ; n°78 Université Cadi Ayyad Faculté de Médecine et de Pharmacie Marrakech

[6] Ellahya H.

La maladie de Hirschsprung chez l'enfant à propos de 43 cas. Thèse Med 2011 ; n°34 Université Cadi Ayyad Faculté de Médecine et de Pharmacie Marrakech

[7] Ongeti K, Saidi H, Ogeng'o J, Tharao M.

Experience with Hirschsprung disease at a tertiary hospital in Kenya. Ann of African Surg 2009 ; 4 :5-9

[8] Bagayoko H.

Maladie de Hirschsprung : Aspect épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques en Chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré. Thèse med 2011 ; n°11M262, 106 p

[9] Keïta LM.

Maladie de Hirschsprung : Aspects épidémiologiques, diagnostiques, et thérapeutiques dans le service de chirurgie B du CHU du Point-G Thèse méd 2015 ; n° :15M96, 94p

[10] Reding R, et Lyonnet S.

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

[11] 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.

[12] Nabil A Gad El-Hak, Mohamed M El-Hemaly, Emad H Negm, Ehab A El-Hanafy, Magdy H Abdel Messeh, Hala H Adbel Bary.

Functional outcome after Swenson's operation for Hirschsprung's Disease. Saudi J of Gastroenterology Association 2010; 16(1): 30-4

[13] Lagausie de P, Aubert F, Fromont Hankard G, Languépin J, Aigrain Y.

Prise en charge de la maladie de Hirschsprung en période néonatale. Ann Chir 1998; 58: 1028-1032.

[14] Sachiyo Suita, Tomoaki Taguchi, Satoshi Ieiri, Takanori Nakatsuji

Hirschsprung's disease in Japan: analysis of 3852 patients based on a nationwide survey in 30 years. J of Pediatric Surg 2005; 40(1): 197 – 201

[15] Kanoute PA.

Maladie de Hirschsprung : Place de l'examen anatomopathologique dans le diagnostic et la prise en charge globale service anato-patho du CHU de Point G à propos de 38 cas thèse Med 2019 n°19M331 ; p92

[16] PR.FZ. LECHEHEB ETUDIANTS 3ème ANNEE MEDECINE

<https://slideplayer.fr/amp/1429472/>

[17] Neji M.

Chirurgie du mégacôlon congénital (à propos de 39 cas). Thèse de médecine 2011 ; Université Mohammed V de Rabat n° : 57, 165 p

[18] Tamby E, Fiquet C, Belouadah M, Lefevre F, Zacchar D, Poli-Mérol ML.

Abaissement transanal selon Soave dans la maladie de Hirschsprung : évaluation précoce des résultats. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie 2010; 9 (4): 018-020.

[19] Bandré E, Kaboré R.A.F, Ouedraogo I, Soré O, Tapsoba T, Bamabara C et al.

Hirschsprung's disease: Management problem in a developing country. African J of Pediatric Surg 2010; 7 (3): 94-9

[20] Adigüzel Ü.

Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: experience with 50 patients. Ir J Med Sci 2016; 5(1): 1-4

[21] Bradnock TJ, Knight M, Kenny S, Nair M, Walker GM.

Hirschsprung's disease in the UK and Ireland: incidence and anomalies. Arch dis Child 2017; 102 (8): 722-7

[22] Ademuyiwa AO, Bode CO, Idiotti-Thomas HO, Elebute OA.

Early outcome of open primary pull through versus Hirschsprung's disease: A single Centre experience from Nigeria. Nigerian Quarterly J of Hospital Medicine 2012; 22(3): 19-25

[23] Löf Granström A.

Maternal risk factors and perinatal characteristics for Hirschsprung disease. Pediat 2016 ; 1 :10-8

[24] Bouamama H.

Maladie de Hirschsprung. Mémoire méd. Université Sidi Mohammed Ben Abdellah, Faculté de Médecine et de Pharmacie de Fès 2014. 92 p

[25] Bamigbola KT, Nasir AA, Abdur-Rahman LO, Oyinloye OA, Abdulraheem NT, Adeniran JO.

Experience with full-thickness rectal biopsy in the evaluation of patients with suspected Hirschsprung's disease. *Ann of Pediatric Surg* 2014; 10(2):5-7

[26] Esayias W, Hawaz Y, Dejene B, Ergete W.

Barium Enema with refence to rectal biopsy for the diagnosis and exclusion of Hirschsprung disease. *East and Central African J of Surg* 2013; 18(1): 10-5

[27] Zaheer N, Shava U, Sekharan A, Reddy DN.

Diagnosis of Hirschsprung's disease in children: preliminary evaluation of a novel endoscopic technique for rectal biopsy. *JGH Open* 2018; 2 (6): 322-326.

[28] Le Nguyen A, Righini-Grunder F, Piché N, Aspirot A.

Factors influencing the incidence of Hirschsprung associated enterocolite (HAEC). *J Pediatr Surg* 2019; 85(1):19-22

[29] Sowande OA, Adejuyigbe O.

Ten-year experience with the Swenson procedure in Nigerian children with Hirschsprung's disease. *African J of Paediatric* 2011; 8 (1): 11-20

[30] Almetaher HA, Hassan HS, Elhalaby EA.

Current management of Hirschsprung's disease in Egypt: A survey of members of the Egyptian Pediatric Surgical Association. *Ann of Pediatric Surg* 2015; 11(4):543-9

[31] Mahajan JK, Rathod KK, Narasimhan KL.

Transanal Swenson's operation for rectosigmoid Hirschsprung's disease. *African J of Paediatric Surg* 2011; 8(3):1985-8

[32] Karim A, Akter M, Aziz TT, Hoque M, Chowdhury TK, Imam MS et al.

Epidemiological characteristics of Hirschsprung's disease (HSCR): Result of a case series of fifty patients from Bangladesh. *J Pediatric Surg* 2018; 53 (10): 1955-1959.

X. ANNEXES

FICHE D'ENQUÊTE

I/ DONNEES SOCIO- ADMINISTRATIVES

1. N° de fiche/___/
2. N° de dossier/___/
3. Nom et Prénom :/___/
4. Age : a. N né b. Nourrisson c. Petit enfant d. Grand enfant
5. Sexe : a. Masculin b. Féminin
6. Adresse habituelle :/___/
7. Contact à Bamako :/___/
8. Provenance :/___/
a. Kayes b. Koulikoro c. Sikasso d. Ségou
e. Mopti f. Gao g. Tombouctou Kidal
i. Bamako j. Autres
9. Nationalité :/___/
a. Malienne b. Autres
10. Ethnie ;/___/
a. Bambara b. Sarakolé c. Peulh d. Sonrhaï
e. Minianka f. Bozo g. Maure h. Tamashek i. Dogon
j. Bobo k. Sénoufo l. Malinké Autres à précisés :
.....
11. Adressé par :/___/
a. Médecin b. Infirmier (ère) c. Autres
12. Mode d'admission :/___/
a. Urgence b. Consultation ordinaire
c. Autre à préciser.....

13. Date d'entrée :/___/
14. Date de sortie :/___/
15. Durée d'hospitalisation préopératoire :/___/
16. Durée d'hospitalisation post opératoire :/___/
17. Motif de consultation :/___/
- a. Distension abdominale b. Arrêt des matières et de gaz
- c. constipation chronique d. vomissement e. Retard
émission du méconium

II/ ANTECEDENTS

Personnels

18. ATCD médicaux/___/
- a. Oui b. Non
- Si oui : le diagnostic.....
19. Voie d'accouchement :/___/
- a. Voie basse b. Césarienne
20. Fratrie/___/
21. Terme de la grossesse/___/
- a. Terme normal b. Préaturé c. Post-terme
22. Retard d'émission de méconium...../___/
- a. **Normale** b. > 36 heures c. Constipation
23. Vaccination...../___/
- a. Faite b. Non faite
24. Habitudes alimentaires...../___/
- a. Exclusivement nourri au sein b. Biberon
- c. Base de céréales d. Autres

25. Prise de médicaments...../___/

a. Oui b. Non

Si oui à préciser.....

26. ATCD chirurgicaux :

a. Oui b. Non

Si oui :

a. Diagnostic.....

b. Type d'intervention.....

c. Technique opératoire.....

d. Suites opératoires.....

e. Autres.....

ATCD familiaux :

Mère

- 27.** ATCD Médicaux...../___/
- a. Anémie b. HTA c. Diabète d. Hémoglobinopathie
- e. Epilepsie f. Autres g. Indéterminé
- 28.** ATCD gynéco obstétricaux...../___/
- a. Primipare b. Multipare c. Pauci pare d. Avortement
- e. Mort-né f. Accouchement prématuré g. Césarienne
- 29.** Notion de prise médicamenteuse...../___/
- a. Aucun b. Radiothérapie c. Thalidomide d. Antibiotique
- e. Anticonvulsivant f. Anticoagulants g. Hormones

h. Autres

Malformation chez les parents..... Collatéraux

d. Autres

30. Principale activité...../___/

a. Fonctionnaire b. Commerçante c. Ménagère

d.Scolaire e.Autres

31. Facteurs de risque...../___/

a. Aucun b. Alcool c. Tabac

d. Autres toxiques

32. Malformation chez les parents...../___/

a. 2eme degré b. 3eme degré c. Collatéraux

d. Autres

33. Principale activité...../___/

a. Fonctionnaire b. Commerçant c. Manœuvre

d. Cultivateur e. Scolaire f. Autres

III/ EXAMEN CLINIQUE

Signes généraux

34. Conjonctives :/___/

a. Colorées b. Pâles c. Ictère

d. Autres

35. Conscience :/___/
- a. Bonne b. Obnubilation c. Coma
- d. Autres e. Indéterminée
36. Température en degré Celsius :/___/
- a. < 36°C b. 36-38°C c. > 38°C
37. Fréquence cardiaque :/___/
38. Fréquence respiratoire :/___/
39. Tension artérielle :/___/
- a. A précisé b. Non prise
40. Poids en kilogramme :/___/
41. Taille en centimètre :/___/
42. Plis cutanés :/___/
- a. Présence b. Absence
43. Langue :/___/
- a. Propre b. Saburrale
44. Signes fonctionnels :/___/
- a. Retard d'émission de méconium b. Météorisme
- c. Vomissements d. Diarrhée e. Constipation
- f. Autres

Examens physiques

45. Inspection :/___/
- a. Distension abdominale b. Circulation veineuse collatérale



c. Présence de cicatrice abdominale

d. Autres

e. ondulations péristaltismes

46. Palpation :/___/

a. Abdomen distendu b. Douleur provoquée

c. Masse abdominale d. Autres

47. Percussion :/___/

a. Matité b. Tympanisme c. Autres

48. Toucher rectal :/___/

a. Débâcle de selle et Gaz b. Absence de selle c. Masse anale

d. TR normal e. Autres

IV EXAMENS COMPLEMENTAIRES AVANT L'OPERATION

Bilan sanguin

49. NFS :/___/

a. Normale b. Anormale (préciser l'anomalie) c. Non faite

50. Ionogramme complet :/___/

a. Normal b. Anormal (préciser l'anomalie) c. Non fait

Examens para cliniques :

51. ASP :/___/

a. Niveaux hydro-aériques b. pneumopéritoine

c. Absence d'aération du rectum d. dilatation colique

Activiter Windows

52. Lavement aux hydrosolubles :/___/

Disparité de calibre

Longueur du segment aganglionnaire présumé :

a. Forme ultra-courte b. Forme courte (rectale)

c. Forme rectosigmoïdienne d. forme pancolique

e. Forme Étendue f. Autres forme à préciser

53. Biopsie rectale :/___/

Absence de cellules ganglionnaires de la sous muqueuse et musculuses....

a. Type Meissner b. Type Auerbach...

c. Hyperplasie des cellules nerveuses schwanniennes

V TRAITEMENT

Activer Windows
Accédez aux paramètres pour activer Windows

54. Médical (à préciser) :/___/

a. Antalgique b. Antibiotique c. Anti- inflammatoire

d. Antipyrétique e. Autres f. Indéterminé

55. Chirurgical :

Colostomie :/___/

a. Latérale b. Autres c. Indéterminée

Abaissement colo anal :/___/

Technique opératoire :/___/

a. Selon Swenson b. Duhamel c. Soave

d. De La Torre e. Autres (à préciser)

VI SUITES OPERATOIRES

56. Complications postopératoires précoces :...../___/
- a. Lâchage de fil b. Sténose anale précoce c. Occlusion postopératoire
- d. Péritonite e. Décès f. Autres
57. Complications postopératoires tardives suivi à 6 mois :...../___/
- a. Constipation b. Souillure c. Diarrhée d. Fécalomes
- e. Entérocolite f. Autres
58. Suivi à 1an :/___/
- a. Evolution favorable b. Complications
- c. Autres

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 : DEMBELE

Prénom : Sékou

Titre : Maladie de Hirschsprung : Aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs

Année universitaire : Janvier 2012 à Décembre 2018 au CHU GABRIEL TOURE

Bibliothèque : FMOS

Ville de soutenance : Bamako

Adresse : Missala

Mail : sekoudembele30@gmail.com

Tel : (00223) 71559624 et 96182958

Secteur d'intérêt : Chirurgie Pédiatrique

RESUME :

Notre objectif était d'étudier la maladie de Hirschsprung. En 7ans (01 Janvier 2012 à 31 Décembre 2018) nous avons enregistrés 91 cas de la maladie de Hirschsprung (13 cas/an). L'âge moyen de nos patients a été de 42 mois. La constipation chronique a été le motif de consultation chez 50 de nos patients (54,9%). La forme rectosigmoïdienne a été notée chez 80 malades (87,9%). La technique de Soave-Bolley a été réalisée chez 49 patients (53,8%). L'abcès pariétal a été la complication la plus fréquente soit 12,1%. Après 6 mois de suivi la souillure anale a été notée chez 5 malades (6%), une sténose anale chez 4 malades (4,8%) et 2 décès soit 2,2%.

Mots clés : maladie de Hirschsprung ; soave-bolley ; rectosigmodienne.

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'honoraire.

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 !