



(MALADIE DE HIRSHPRUNG : AGE OPTIMAL POUR TRAITEMENT EN UN SEUL TEMPS)

(A propos de 52 cas)

MEMOIRE PRESENTE PAR :

Docteur Othmane Raiss

Né le 16 /08/1991 à Casablanca

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN CHIRURGIE

OPTION : CHIRURGIE PEDIATRIQUE

Sous la direction de Professeur Youssef Bouabdellah

Dr. KHAT TALA Khalid
Professeur agrégé en
Chirurgie pédiatrique
CHU Hassan II - Fès

Session Juin 2024

Pr. BOUABDALLAH Youssef
Chef de Service de Chirurgie pédiatrique I
Hôpital Mère-Enfant

CHU HASSAN II - Fès

Table des matières

INTRODUCTION	4
RAPPELS.....	10
I. Embryologie :.....	11
1- Développement du côlon et du rectum :.....	11
2- Développement du système nerveux entérique :	11
II. Anatomie :.....	13
3- Le côlon :	13
III. Anatomie pathologique.....	23
1- Innervation normale du tube digestif :.....	23
2- Histologie du Mégacôlon congénital :	23
IV. Génétique :.....	25
V. Physiopathologie:	27
MATERIEL ET METHODE	28
RESULTATS	30
DISCUSSION.....	36
A. Généralités :.....	37
1- Epidémiologie :	37
2- Diagnostic :.....	39
3- Diagnostic différentiel :	45
4- Prise en charge thérapeutique :.....	46
B. Traitement chirurgical en un seul temps selon la technique de soave	51
1) Historique et intérêt de la question :	51
2) Gestion préopératoire :	52
3) Le moment de l'intervention :.....	53
4) La zone de transition :	53
5) Technique opératoire :.....	54
6) Détails per-opératoires :	62
7) L'alimentation et le suivi postopératoire :	63
8) Complications post- opératoires :.....	64
9) Résultats fonctionnels:.....	67
RESUME.....	
REFERENCES	73

REMERCIEMENTS

MONSIEUR LE PROFESSEUR Youssef BOUABDELLAH
PROFESSEUR DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE

Recevez ce travail en témoignage de mon respect profond.

*. Je ne pourrais jamais oublier j que vous m'avez initié à la chirurgie
pédiatrique, votre patience et votre sérieux, votre compétence et votre sens du
devoir nous ont énormément marqués.*

*Vous resterez toujours à mes yeux, ce brillant professeur
s'exprimant avec aisance et qui est très généreux dans la transmission
de son savoir aux résidents*

Je suis reconnaissant pour votre apprentissage.

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

MONSIEUR LE PROFESSEUR My. Abderrahmane AFIFI
PROFESSEUR DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE

*J'ai eu le grand plaisir de travailler sous votre direction, et J'ai
trouvé auprès de vous le conseiller et le guide qui m'a reçu en toute
circonstance avec sympathie, sourire, bienveillance et patience
inépuisable.*

*Votre simplicité, votre compétence, et vos qualités humaines
et professionnelles font que vous serez toujours un exemple
pour nous.*

A Nos maîtres

*Professeur khatalla ,pofesseur Rami, PR Arroud ,PR Chater
,PR el madi, PR ATTARAF*

*Nul mot ne saurait exprimer à sa juste valeur le profond
respect et la considération que j'ai pour vous.*

*Qu'il me soit permis en ce jour, de vous exprimer, mon
profond Respect et ma très haute considération.*

INTRODUCTION

La maladie de Hirschsprung est une anomalie congénitale caractérisée par l'absence de cellules ganglionnaires dans la sous-muqueuse et dans les plexus myentériques du tube digestif à sa partie distale. Cette anomalie entraîne une obstruction fonctionnelle secondaire à l'incoordination du péristaltisme au niveau du segment atteint, le plus souvent dans la période néonatale.

Son diagnostic repose sur des éléments cliniques et radiologiques ; sa confirmation est histologique.

Le traitement définitif de cette affection est chirurgical. Plusieurs techniques ont été décrites ; toutes visent à enlever la partie aganglionnaire du tube digestif et à abaisser la zone saine normalement innervée du côlon.

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

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

L'objectif de notre travail est de montrer les intérêts de la technique de soave dans le traitement en un seul temps de la maladie de Hirschsprung :

- La simplicité de réalisation.
- La possibilité d'assurer un traitement radical de la maladie de Hirschsprung à un âge de plus en plus jeune.
- L'intérêt fonctionnel de cette technique chirurgicale qui permet de préserver le manchon rectal et l'appareil neuromusculaire sphinctérien.
- La courte durée d'hospitalisation et les complications post-opératoires limitée

RAPPELS

I. Embryologie :

1-Développement du côlon et du rectum :

Du point de vue embryologique, le côlon peut être divisé en 2 parties :

- Une partie qui dérive de la partie caudale de l'intestin moyen, et qui comporte le caecum, l'appendice, le côlon ascendant et les 2/3 proximaux du côlon transverse.
- Une partie qui provient de l'intestin postérieur, représentée par le 1/3 distal du côlon transverse, le côlon descendant, le sigmoïde, le rectum et la partie supérieure du canal anal.

La marge anale est d'origine cloacale.

2-Développement du système nerveux entérique :

La motricité intestinale est liée avant tout au système nerveux entérique qui est très complexe et encore mal connu.

Le système nerveux intrinsèque dérive de la crête neurale.

Il se produit 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 [6].

La migration des neuroblastes jusqu'au côlon distal et au rectum avec la formation des cellules ganglionnaires dans les plexus myentériques 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 derivated neurotrophic factor* (GDNF) [7].

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. Cela explique qu'il existe une atteinte continue et que le diagnostic est toujours affirmé par une biopsie rectale. La longueur d'intestin ainsi atteint est variable, déterminant plusieurs formes anatomiques.

II. Anatomie :

3-Le côlon :

3-1 Disposition générale :

Le côlon est la portion du gros intestin qui fait suite à l'intestin grêle, et s'étend de l'angle iléo-caecal au rectum.

La division anatomo-chirurgicale du côlon est conditionnée par les territoires vasculaires. Ainsi on distingue deux portions :

- **Le côlon droit** : comporte le caecum, le côlon ascendant, l'angle colique droit et les 2/3 droits du côlon transverse. Sa vascularisation est assurée par les vaisseaux mésentériques supérieurs.
- **Le côlon gauche** : comporte le 1/3 gauche du côlon transverse, l'angle colique gauche, le côlon descendant, le côlon iliaque et le sigmoïde. Il est vascularisé par les vaisseaux mésentériques inférieurs.

3-2 Moyens de fixité et principaux rapports :

Les portions accolées du côlon opposent leur fixité à la variabilité des portions libres, c'est-à-dire que le côlon pelvien et le côlon transverse occupent des situations très variables dans la cavité abdomino-pelvienne, alors que les côlons descendant et ascendant sont relativement fixes. Les angles coliques sont les portions les plus stables du côlon.

3-3 Vascularisation, drainage lymphatique et innervation :

❖ **La vascularisation artérielle** du côlon est assurée par les branches des artères mésentériques supérieure et inférieure (**Fig.1**).

Ainsi :

- *Le côlon droit* est vascularisé par les branches de l'artère mésentérique

supérieure qui sont l'artère colique supérieure droite et l'artère colique inférieure droite.

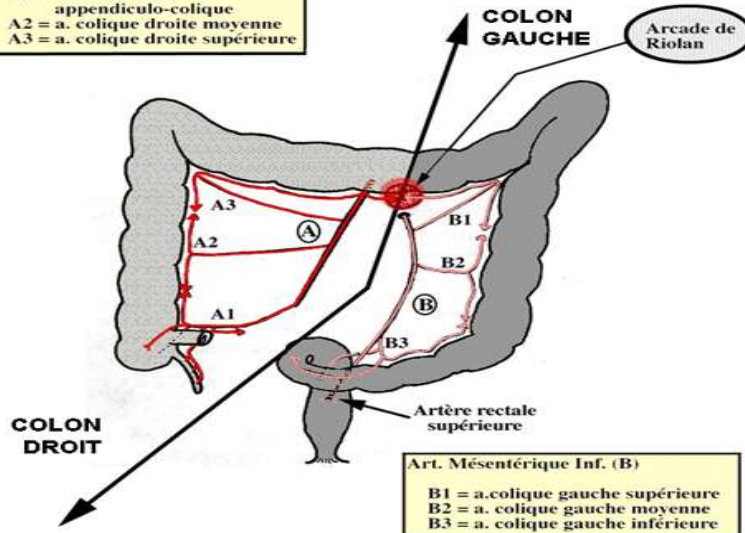
- *Le côlon gauche* est vascularisé par les branches de l'artère mésentérique inférieure qui sont l'artère colique supérieure gauche, l'artère colique inférieure gauche et le tronc des sigmoïdiennes (**Fig.2**).

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

Enfin, au niveau du côlon transverse existe une large voie d'anastomose entre les branches de l'artère mésentérique supérieure et inférieure appelée : ARCADE DE RIOLAN.

Art. Mésentérique Sup. (A)

A1 = a. iléo-bicæco-
appendiculo-colique
A2 = a. colique droite moyenne
A3 = a. colique droite supérieure



Art. Mésentérique Inf.
et sa branche terminale,
art. rectale supérieure

A. Colique inférieure gauche
(tronc des sigmoïdes)

et ses 3 branches terminales :

- 1 - A. Sigm. Sup.
- 2 - A. Sigm. Inf.
- 3 - A. Sigm. Moyenne

Fig.2 : Vascularisation du sigmoïde.

Laboratoire d'Anatomie - Faculté de Médecine Toulouse Purpan
du colon sigmoïde

- ❖ **Les veines** drainant le côlon sont satellites des artères sauf la veine mésentérique inférieure qui chemine d'abord à gauche de son artère, puis s'en éloigne en dehors et contourne l'angle duodénal pour former le tronc splénomésaraïque derrière le pancréas.
- ❖ **Le drainage lymphatique** est assuré par les ganglions :
 - Epicoliques : au niveau de la paroi colique.
 - Paracoliques : au niveau de l'arcade bordante.
 - Intermédiaires : au niveau des différentes artères coliques.
 - Centraux : au niveau des pédicules artériels.
 - Principaux : au niveau des origines des artères coliques.
- ❖ **L'innervation colique** est assurée par le système sympathique et parasympathique.
 - *Pour le côlon droit* : les nerfs sont issus du plexus mésentérique supérieur avec un contingent sympathique provenant du plexus solaire et un contingent parasympathique dépendant du nerf pneumogastrique droit.
 - *Pour le côlon gauche* : ses nerfs sont issus du plexus mésentérique inférieur réalisant les arcades nerveuses paracoliques.

4- Le rectum : [11]

4-1 Disposition générale :

Le rectum fait suite au côlon iléo-pelvien et se termine par l'anus. On lui distingue deux segments (**Fig.3, Fig.4**) :

- Segment supérieur ou pelvien.
- Segment inférieur ou périnéal : appelé aussi canal anal, compris dans l'épaisseur de la paroi inférieure du bassin.

4-2 Principaux rapports et moyens de fixité :

❖ **Le rectum pelvien** :

Il est rétro-péritonéal, entouré d'une gaine fibro-séreuse. Ses rapports sont :

- En arrière : la charnière sacro-coccygienne.
- En avant : la vessie chez l'homme, l'utérus et le vagin chez la femme.
- Latéralement : le côlon pelvien et les anses grêles, et, chez la femme, l'ovaire et le pavillon de la trompe.

❖ *Le rectum périnéal ou canal anal :*

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

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

Il est en rapport avec :

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

Coupe sagittale du rectum

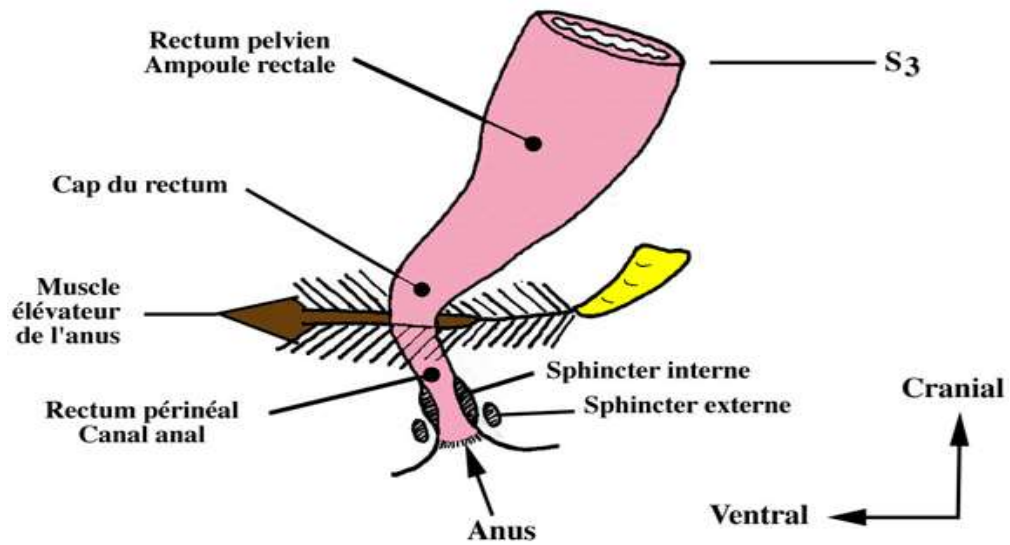


Fig.3 : Vue latérale du rectum.

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

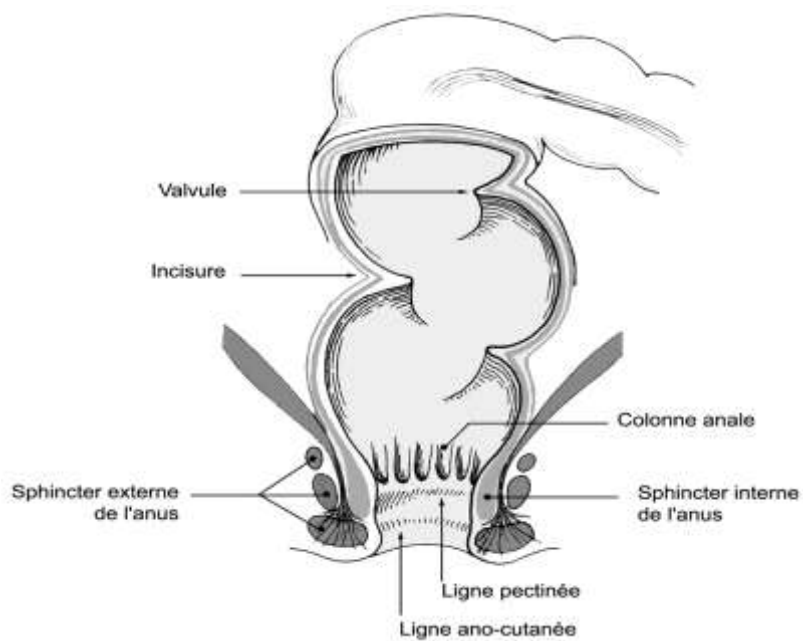


Fig.4 : Configuration intérieure du rectum.

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

4-3 Vascularisation, drainage lymphatique et innervation :

- **La vascularisation artérielle** du rectum est assurée par les artères hémorroïdales (Fig5):

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

- **Les veines** du rectum 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 : qui se drainent vers la veine cave inférieure par les veines iliaques internes.

- **Les lymphatiques** du rectum se distinguent en trois groupes :

- Supérieur : satellite des vaisseaux hémorroïdaux supérieurs, il rejoint les ganglions de la chaîne mésentérique inférieure.
- Moyen : suit les vaisseaux hémorroïdaux moyens et se termine dans les ganglions hypogastriques.
- Inférieur : naît de la zone cutanée de l'anus et rejoint le groupe interne des ganglions inguinaux superficiels.

➤ **Les nerfs** du rectum sont représentés essentiellement par **(Fig.6)** :

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

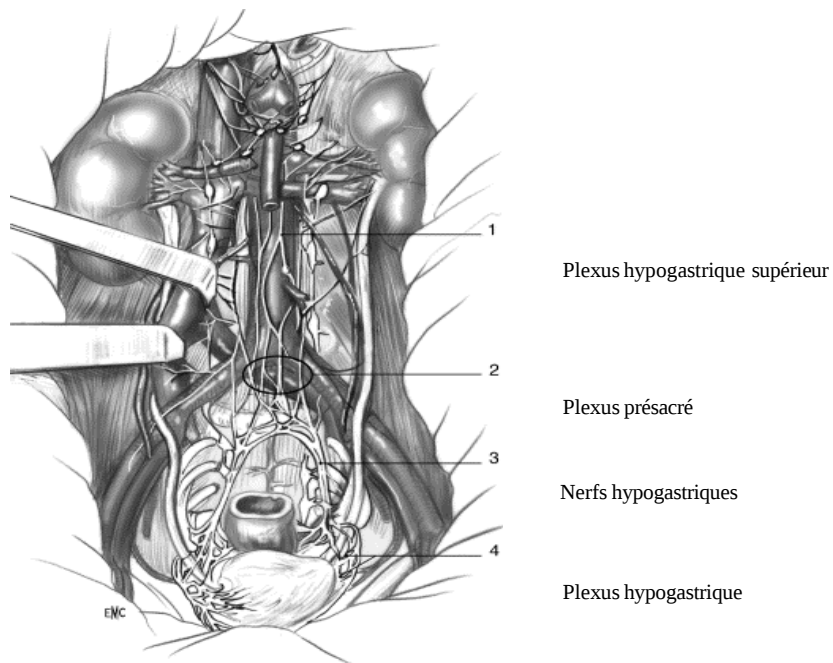


Fig.6 : Vue antérieure de l'innervation rectale.

EMC

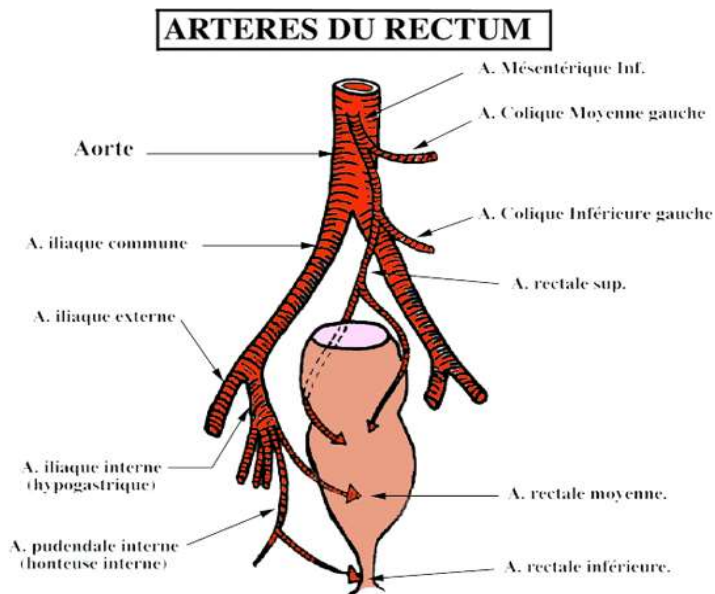


Fig.5 : Vascularisation artérielle du rectum.

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

III. Anatomie pathologique

1-Innervation normale du tube digestif :

L'activité motrice des fibres musculaires digestives du côlon normal est modulée et contrôlée par le système nerveux intrinsèque qui coordonne l'activité des couches musculaires interne et externe, permettant un péristaltisme efficace. Ce système intrinsèque fonctionne de façon autonome grâce à un réseau de fibres et de cellules nerveuses.

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 **[12]**.

2-Histologie du Mégacôlon congénital :

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

Seule la biopsie rectale permet d'affirmer la maladie de Hirschsprung. C'est l'association d'une absence de cellule ganglionnaire avec une hyperplasie des filets nerveux qui témoigne de la maladie **(Fig.8)**.

Il faut savoir que, de façon normale, la zone du sphincter anal contient peu ou pas de cellule ganglionnaire. Parallèlement, à côté de la pauvreté en cellules ganglionnaires dans cette région est constatée une hyperplasie des filets nerveux. **[13-14]** C'est pour cette raison qu'il convient de réaliser la biopsie rectale diagnostique bien au-dessus de la ligne pectinée (2cm chez le nouveau-né ou nourrisson et 3cm chez l'enfant).



Fig.7 : Segment colique aganglionnaire (à droite) avec dilatation du côlon normalement innervé en amont (à gauche)

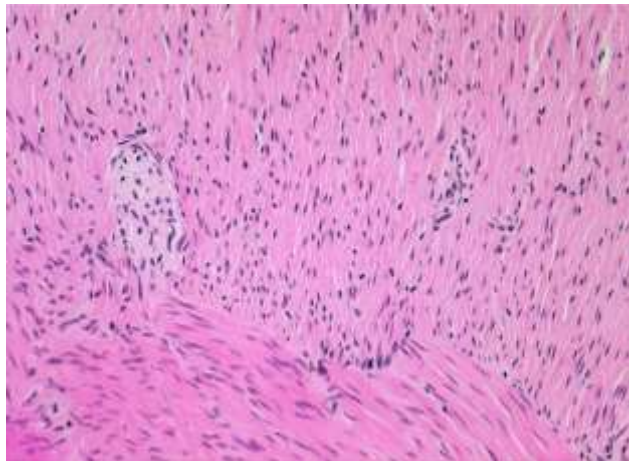


Fig.8 : Hyperplasie des fibres nerveuses et absence de cellules ganglionnaires dans le plexus myentérique

Colon-nontumor

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

IV. Génétique :

La maladie de Hirschsprung est une neurocristopathie qui résulte d'une anomalie de la migration, de la prolifération, de la différenciation ou de la survie des cellules des crêtes neurales à destinée intestinale [5].

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

Il est actuellement établi que des facteurs génétiques prédisposent à la maladie de Hirschsprung.

Une étude a précisé les caractéristiques génétiques de la maladie de Hirschsprung et a dégagé 5 points [15] :

- Le rôle primordial de facteurs génétiques dans la ségrégation de la plupart des cas de mégacôlon congénital, même sporadiques.
- La vraisemblable hétérogénéité génétique de cette malformation, surtout si l'on intègre la longueur variable du segment aganglionnaire.
- La pénétrance réduite dans les formes dominantes.
- L'importance du sexe dans la variation de la pénétrance du ou des allèle(s) à un locus majeur.
- L'existence très probable de mutations nouvelles qui expliquerait la proportion significative des cas isolés.

Soixante-dix pour cent des cas de maladie de Hirschsprung sont sporadiques, mais 30 % peuvent être associés à des malformations congénitales, à des anomalies génétiques ou à un syndrome [16].

Les derniers travaux de l'équipe de *Lyonnet* en France et de *Chakravarti* aux États-Unis ont démontré l'implication de trois gènes (trois voies de signalisation) dans la survenue de la maladie de Hirschsprung, faisant de celle-ci une maladie multifactorielle [17].

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

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

RET est un proto-oncogène codant pour un récepteur tyrosine-kinase membranaire exprimé au cours du développement dans une sous-population des cellules dérivées des crêtes neurales en cours de migration [18-19].

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

Un locus de susceptibilité a pu être identifié sur le chromosome 13q2.2 ainsi qu'un locus modificateur sur le chromosome 21 [20].

– *Facteurs de transcription Sry-relatcol Transcription Factor (SOX 10)*

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

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

V. Physiopathologie:

La motilité gastro-intestinale normale est tributaire du système nerveux entérique. Les cellules de la crête neurale peuplent normalement la sous muqueuse et contrôlent toutes les fonctions de l'intestin, y compris la motilité, la sécrétion, l'absorption et la vascularisation [21].

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

La musculature lisse ainsi anormalement innervée est caractérisée par une incoordination des contractions musculaires responsable d'un arrêt du péristaltisme au niveau de la zone aganglionnaire, réalisant un obstacle fonctionnel distal et une dilatation secondaire progressive du côlon sus-jacent sain, avec une zone de transition de 2 à 3 cm.

Par ailleurs, des études immuno-histochimiques ont montré un déficit en neurotransmetteurs inhibiteurs tel que la VIP (vasoactif intestinal peptide), la substance P, les enképhalines et surtout en monoxyde d'azote (NO) qui constitue le principal élément relaxant du muscle lisse intestinal [22].

MATERIEL ET METHODE

Dans le but d'identifier un âge optimal pour la chirurgie chez les nourrissons atteints de mégacolon congénitale dans sa forme courte nous avons mené un travail retrospective s'étalant sur 11 ans menée sur 52 nourrissons ainsi que l'étude de la littérature actuelle et de méta-analyse de plusieurs études pertinentes.

Les patients ont été divisés en deux groupes en fonction de leur âge au moment où l'opération a été réalisée. Le groupe **A** était constitué de patients qui avaient subi une intervention chirurgicale à un âge ≤ 2 mois ; le groupe **B** ceux opérés entre 2 et 12 mois.

Tous les patients atteints ont été diagnostiqués en préopératoire sur la base d'une opacification digestive, d'une manométrie anorectale ou d'une biopsie, ou d'une combinaison d'au moins deux de ces procédures en préopératoire et confirmée par un examen pathologique postopératoire.

RESULTATS

Dans notre série, l'âge au moment du diagnostic a varié entre 2 jours de vie et 12 mois avec une moyenne d'âge de 5,6 mois , et une nette prédominance masculine (82,60%). La symptomatologie clinique a été dominée par l'occlusion néonatale (84,80%), une constipation chronique (45%) et une entérocólite d'emblée (16%). Sur le plan radiologique, l'abdomen sans préparation et le lavement baryté ont été réalisés dans tous les cas, et ont permis d'orienter le diagnostic dans 97,45% des cas.

L'ASP a objectivé (Fig.9) :

- Une distension colique dans 100%
- Des niveaux hydro-aériques dans 87%
- Une vacuité pelvienne dans 86%



Fig.9 : ASP debout montrant une distension colique avec vacuité pelvienne.

Quant au lavement baryté (**Fig.10**), il a permis de déterminer la forme anatomique, qui était recto-sigmoïdienne dans 80,26% cas et rectale basse dans 13,9% cas. Dans 5 cas, l'index baryté était non concluant.

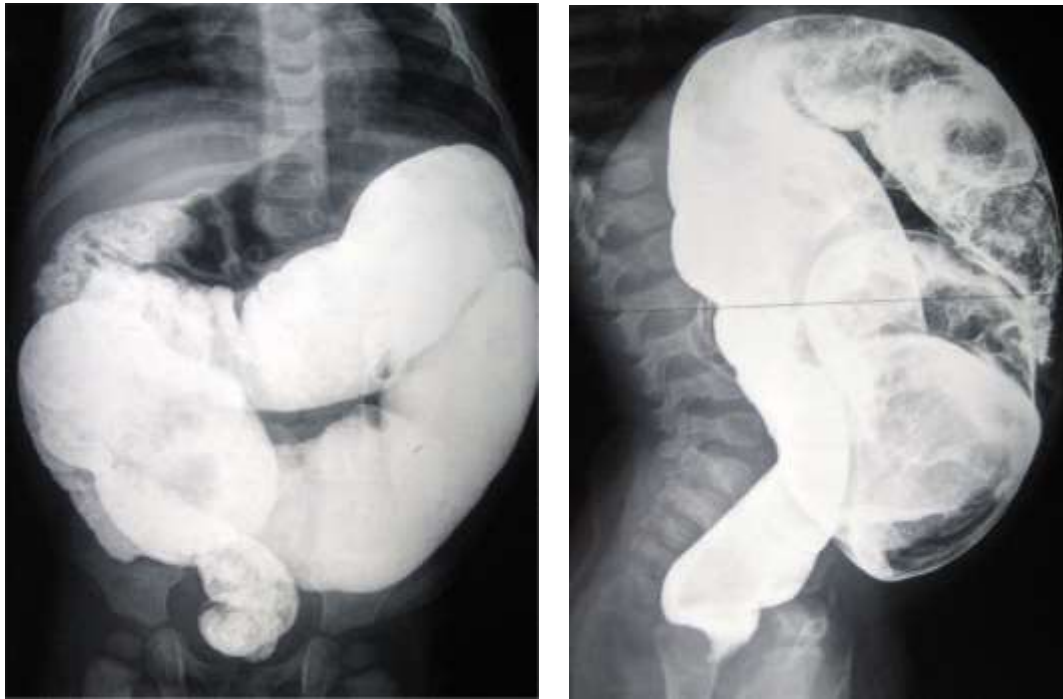


Fig.10 : Lavement baryté objectivant une forme recto-sigmoïdienne de la MH.

Devant la discordance clinico–radiologique chez 5 de nos patients, une manométrie anorectale a été réalisée et est revenue positive dans 3 cas.

La biopsie rectale chirurgicale a permis de confirmer le diagnostic de mégacôlon congénital chez les 2 autres.

Le taux de confirmation diagnostique selon les résultats préopératoires de l'opacification digestive ou de la biopsie rectale était plus faible dans le groupe A que dans le groupe B.

La gestion préopératoire de nos patients s'est basée essentiellement sur le nursing qui a été réalisé dans 100% des cas dès le diagnostic de la maladie. Sa bonne pratique a permis d'éviter le recours à une colostomie.

Tous nos patients ont été traités en un seul temps (one–stage pull through), selon la technique de Soave (Fig.11 à 21).

L'âge des patients au moment de l'intervention a varié entre 42 jours de vie et 13 mois avec une moyenne de 5,7 mois ; leur poids a été compris entre 5Kg et 14Kg avec un poids moyen de 9,5Kg.

Le per–opératoire était sans particularités. Aucun cas de conversion laparotomique ou laparoscopique n'a été enregistré.

L'alimentation orale a été reprise à J1 post–op de l'intervention et nos patients ont été déclarés sortants entre 1 jour et 3 jours en post opératoire.

Nos patients ont été vus en consultation 15 jours en postopératoire puis un mois plus tard. La dilatation anale n'était pas systématique et a été pratiquée en fonction des données de l'examen clinique.

Les complications à court terme comprenaient l'entérocolite postopératoire, ainsi que les rétrécissement et lachage des sutures qui ont été évaluées environ 3 mois après l'opération , L'incontinence et la constipation ont été évalués environ 36 mois après l'opération

Les résultats à court terme étaient : entérocolite postopératoire, occlusion intestinale, sténose anale et aucun cas de lachage de suture pendant les 12 premiers mois après l'opération.

A moyen et long terme l'incontinence et la constipation étaient observées jusqu'à 36 mois après l'opération. (Tableau 2)

Par rapport au groupe B, le groupe A a eu plus d'incidences d'entérocolite à court terme et plus d'incontinence à moyen et long terme.

	GroupA (n=28)	Group B (n=17)	P value
Total/Male/Female	28/17/11	17/10/07	–
Complete short-term and medium-term follow-up: n (%)	60%	65%	>0.05
Age at postoperative enterocolitis evaluation (months)	09-12	09-12	>0.05
Age at medium-term outcomes evaluation (months):	32-36	32-36	>0.05

Tableau 1 : Incidence

	Groupe A	Groupe B	P value
Subjects, n	28	17	–
Anastomotic stenosis	5 (17,85%)	1 (5,88%)	<0.05
Anastomotic leakage	0	0	–
Postoperative Hirschsprung disease-associated enterocolitis	7 (25 %)	4 (23,52%)	<0.05
Constipation recurrence	2 (7,14 %)	2 (7,14%)	>0.05
Soiling	8 (28,57%)	3 (17,64%)	<0.05

Tableau 2 : Complications post opératoire

DISCUSSION

A. Généralités :

1- Epidémiologie :

La maladie de Hirschsprung est une affection multifactorielle.

Sa fréquence est estimée à 1/5000 naissances avec une nette prédominance masculine [23]. Le sexe ratio garçons-filles est de 4/1 dans les formes recto-sigmoïdiennes et de 2/1 à 1/1 dans la forme totale. Ainsi, le sexe ratio s'équilibre au fur et à mesure que la longueur de l'aganglionose augmente [24-25].

L'âge de sa découverte varie entre les premiers jours de vie et l'âge de 14 ans, avec quelques cas exceptionnels décrits chez l'adulte et retrouvés surtout dans les pays sud-asiatiques.

Cette affection peut être familiale ou sporadique [26]. Environ 3 à 5% des frères et 1% des sœurs des enfants à court segment de la maladie sont également atteints [27]. Toutefois, le risque est sensiblement plus élevé (12,4 à 33 %) dans la fratrie des enfants avec une forme colique totale de la MH [28].

La maladie de Hirschsprung peut également être associée à des anomalies neurologiques, cardio-vasculaire, urologique, gastro-intestinales. Le syndrome de Down (trisomie 21) est la plus fréquente anomalie chromosomique associée à la maladie (10%) [23].

Dans notre série, les éléments précisés étaient :

- L'âge :

Il correspondait à l'âge au moment du diagnostic.

On distingue les deux tranches suivantes :

- nouveau-né (1 jour à 2,5 mois) : 32 cas (61,53%).
- nourrisson (2,5 mois à 12 ans) : 20 cas (38,46%).

Cet âge se situait entre 2 jours et 12 mois avec une médiane de 8,28 mois.

- Le sexe :

Nous avons recensé 31 garçons et 21 filles

- Les antécédents :

- La notion de consanguinité.
- La notion de cas similaires dans la famille
- La notion de pathologies associées.

Chez nos patients, aucun antécédent particulier n'a été retrouvé.

2- Diagnostic :

a) La symptomatologie clinique :

Les symptômes du mégacôlon congénital vont de l'occlusion néonatale à la constipation chronique progressive chez les enfants plus âgés [27-28].

Le retard d'émission de méconium, au-delà de 24 heures de vie, constitue le symptôme primordial de cette affection (90% des cas). D'autres signes digestifs peuvent exister :

- Constipation.
- Distension abdominale.
- Refus de tétée.

Le syndrome occlusif s'installe plus tardivement avec des vomissements bilieux voire même fécaloïdes et un ballonnement abdominal. L'examen clinique trouve un tympanisme abdominal et l'épreuve à la sonde entraîne souvent une débâcle diarrhéique (épreuve à la sonde positive).

Il faut noter que environ 10% des patients atteints de la maladie de Hirschsprung se présentent avec une entérocolite [27]. En dehors de la période néonatale, le tableau clinique est fait d'une constipation chronique avec des épisodes obstructifs. L'examen clinique trouve le plus souvent un retard de croissance avec un abdomen distendu et parfois un fécalome palpable, alors que le toucher rectal peut trouver une ampoule rectale vide. Chez nos patients, les circonstances de découverte de la maladie de Hirschsprung, par ordre de fréquence, étaient :

- Une occlusion néonatale dans 82,70 %
- Une constipation chronique dans 50,52%
- Une entérocolite d'emblée chez 15,30%

L'examen clinique a objectivé :

- Un ballonnement abdominal dans 81,63%
- Une épreuve à la sonde positive dans 73,46%

b) Examens paracliniques :

2-b-1 Explorations radiologiques :

a- Abdomen sans préparation (ASP) :

Un cliché standard d'abdomen sans préparation (ASP) de face debout, de face couchée et un rayon horizontal est demandé à la recherche d'un épanchement gazeux.

Le signe direct de mégacôlon congénital est la visualisation d'une vacuité pelvienne, témoin d'un rectum de petit calibre et souvent vide d'air.

Les signes indirects sont ceux d'un syndrome occlusif :

- Distension colique.
- Niveaux hydro-aériques coliques.

L'ASP peut aussi retrouver, au stade de complication, soit un pneumopéritoine [33], témoin d'une perforation le plus souvent diastatique du cæcum, soit une pneumatose intestinale, voire à un stade plus avancé une pneumatose portale témoin d'une entérocolite aiguë sévère.

L'ASP a été réalisé chez tous nos patients et a objectivé :

- Une distension abdominale dans tous les cas.
- Des niveaux hydro-aériques dans 85,50%
- Une vacuité pelvienne dans 86,95%

b– Lavement baryté :

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

Le lavement baryté est contre-indiqué en cas d'entérocolite, de péritonite, ou dans les suites immédiates d'une biopsie chirurgicale.

Le principal signe retrouvé dans la maladie de Hirschsprung est la disparité de calibre qui correspond à la zone de transition située entre le segment proximal sain et le segment distal pathologique. Le lavement baryté permet ainsi d'avoir une idée sur la forme anatomique de la maladie.

Tous nos patients ont bénéficié d'un index baryté qui a permis d'orienter le diagnostic et d'avoir une idée sur la forme anatomique qui était :

- Basse dans 15,94%
- Recto-sigmoïdienne dans 78,26%
- Non concluant dans 7,25%

2-b-2 Explorations non radiologiques :

a- Manométrie rectale :

La recto-manométrie recherche le reflexe recto-anal inhibiteur (RRAI) qui est absent dans le mégacôlon congénital (**Fig.22**).

Elle est surtout utile dans les formes courtes pour lesquelles les examens radiologiques ne sont pas toujours concluants.

Cet examen peut montrer, en plus de l'absence du RRAI, un état de contraction permanente du segment aganglionnaire.

Ce réflexe, absent chez le nouveau-né, est retrouvé vers la deuxième ou la troisième semaine de vie.

Récemment, une technique micro-manométrique a été développée par *Benninga et al* [36], spécialement conçue pour le diagnostic néonatal de la maladie de Hirschsprung.

Dans notre série, la manométrie a été pratiquée chez 4 patients devant la discordance clinico-radiologique, à la recherche du reflexe recto-anal inhibiteur (RRAI). Elle est revenue positive dans 2 cas.

b- Biopsie rectale :

Le diagnostic définitif de la maladie de Hirschsprung est basé sur l'évaluation histologique d'une biopsie rectale. C'est, en effet, l'absence de cellules ganglionnaires dans les plexus myentériques et l'hyperplasie schwannienne qui l'accompagne qui vont affirmer la maladie. Ce sont *Swenson et al* [37]. , qui ont introduit cette méthode diagnostique.

La biopsie doit être réalisée suffisamment haut (2cm chez le nouveau-né ou nourrisson, 3cm chez l'enfant). Elle permet d'obtenir muqueuse, sous-muqueuse et musculuse.

Dans notre série, la biopsie rectale a permis de confirmer le diagnostic de la maladie de Hirschsprung chez 2 patients, devant des signes cliniques et des éléments radiologiques peu évocateurs et une manométrie ano-rectale normale.

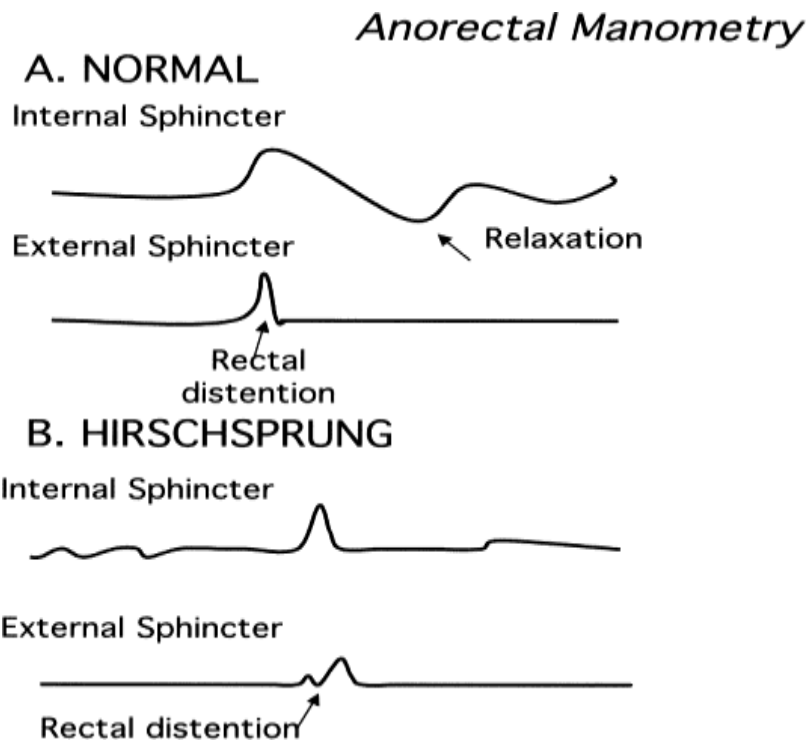


Fig.22 : Le réflexe recto-anal inhibiteur (RRAI) [35]

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

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

3- Diagnostic différentiel :

D'autres causes d'occlusion néonatale doivent être recherchées chez le nouveau-né.

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

***Le bouchon méconial** : est affirmé souvent après le lavement opaque qui permet le diagnostic mais assure aussi le traitement en faisant évacuer un bouchon épais, blanchâtre, faisant ainsi céder l'obstruction.

***Le syndrome de micro-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 ; le lavement opaque fait aux hydrosolubles est thérapeutique permettant l'évacuation et le déballonnement de l'enfant. Cependant, dans toutes ces occlusions fonctionnelles, il convient de vérifier l'absence chez l'enfant de sepsis (bilan infectieux complet), d'hypothyroïdie, d'insuffisance surrénalienne, de troubles neurologiques ou d'accident vasculaire cérébral (échographie transfontanellaire), mais de vérifier aussi chez la mère l'absence de prise médicamenteuse (neuroleptiques, benzodiazépines, autres) et l'absence de diabète.

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

4- Prise en charge thérapeutique :

a) Prise en charge immédiate :

Il s'agit le plus souvent d'un nouveau-né en occlusion basse pour lequel il convient de faire un diagnostic dans les quelques jours qui suivent la naissance.

L'urgence est de rapidement évaluer le nouveau-né et de décider si celui-ci doit être ou non dérivé.

4-a-1 *Le 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. Certaines équipes préconisent des montées prudentes de sonde rectale, en sachant que le plus souvent la sonde, en butant au même endroit, fragilise la muqueuse à ce niveau et expose à la perforation.

Le nursing est jugé efficace sur l'amélioration clinique et radiologique. Si l'amélioration n'est pas notable dans les 48 heures ou devant l'apparition d'une fièvre ou d'un syndrome infectieux, il faut savoir rapidement réaliser une colostomie afin de ne pas exposer le patient à un risque d'entéocolite aiguë, complication la plus grave associée à une mortalité élevée en période néonatale **[41]**.

4-a-2 *La colostomie :*

Son but est la décompression du segment d'amont. Elle peut être envisagée immédiatement en cas de perforation digestive (perforation diastatique du cæcum ou sur une entéocolite aiguë) ou en cas de non amélioration par le nursing.

La stomie doit être située en zone saine avec, si possible, la preuve histologique extemporanée.

b) Prise en charge secondaire :

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

Initialement, cette chirurgie était envisagée après une colostomie ; elle est depuis quelques années pratiquée avant trois mois de vie ; ce sont So et al. **[46]** qui, les premiers, ont proposé un traitement radical en un temps ; rapidement, d'autres équipes ont suivi **[42]**.

Actuellement, nous proposons de plus en plus une chirurgie néonatale permettant de mettre à l'abri le nourrisson de l'entérocolite, ou après quelques jours ou semaines de nursing (poids de 4 ou 5kg).

En résumé, différentes techniques sont proposées :

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

Elle consiste à faire une anastomose coloanale directe [43]. L'incision est oblique, transrectale ou para-rectale gauche depuis le pubis, elle circonscrit la colostomie de proche amont et monte au dessus de l'ombilic. Les deux anses de la colostomie sont refermées temporairement pour éviter la contamination.

La dissection se fait de haut en bas et circulairement strictement au contact de la paroi rectale, et elle est menée au-delà du releveur, le doigt pelvien et le doigt périnéal doivent être presque en contact. Il faut alors libérer le segment sain et son arcade nourricière. A l'aide d'une pince intra-anale, le rectum est éversé et extériorisé. On lui imprime une incision oblique à 0,5cm de la ligne muco-cutanée en arrière et à 2cm en amont. Le colon sain est descendu en évitant torsion et traction excessive. L'anastomose colo-anale est réintégrée dans le pelvis et le temps abdominal se termine par péritonisation et fermeture pariétale.

- ***L'intervention de Duhamel [44] (abaissement retro-rectal transanal):***

Publiée par Duhamel en 1956, c'est une intervention abdomino-transanale. La dilatation forcée est le premier geste à faire.

Le rectum est isolé et fermé. Le reste du côlon aganglionnaire est réséqué ainsi qu'une partie du colon dilaté pour lui donner un diamètre plus congruent. Puis, l'espace retrorectal est clivé. Deux points tracteurs sont placés à 1cm de la marge ano-cutanée et une incision endoanale est faite sur l'hémi-circonférence postérieure. Une pince courbe périnéale monte le long de l'espace pré-sacré et va prendre le colon sain et l'abaisser sans torsion ni traction excessive.

Après avoir ouvert le colon sain, l'anastomose des murs postérieurs du colon et du canal anal est faite. Deux longues pinces de Kocher sont placées en « V », une lame dans le rectum, l'autre dans le côlon abaissé. Les pointes des pinces doivent arriver au sommet du rectum afin que l'on soit sûr que toute la face postérieure du rectum sera enlevée.

Pour améliorer l'évacuation des selles avant la chute des pinces, on donne un coup de ciseau au niveau de l'éperon.

- ***L'intervention de Soave [45] (abaissement extra-muqueux endorectal) :***

Elle combine un temps abdominal et un temps périnéal. Au temps abdominal, la musculature rectale est incisée circulairement, puis, le fourreau muqueux est disséqué de haut en bas jusqu'à la ligne pectinée. Au temps périnéal, après avoir libérer le colon sain et son pédicule, on attire le cylindre muqueux par l'anوس et on abaisse le colon à travers le fourreau musculaire. Le temps abdominal est complété par la repéritonisation, la fermeture du cylindre musculaire sur le colon et la fermeture pariétale sur drain de Penrose. Le temps périnéal est complété par la suture du cylindre anal extériorisé avec le côlon abaissé. Au 10^{ème} jour, il y'a eu accolement spontané et on pratique la résection de l'excès du côlon et l'anastomose coloanale muco-muqueuse. Boley propose d'effectuer cette anastomose durant l'abaissement trasanal.

Toutes ces interventions peuvent être réalisées ou aidées par cœlioscopie [46], permettant de remplacer les temps abdominaux.

B. Traitement chirurgical en un seul temps selon la technique de soave

1) Historique et intérêt de la question :

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

La voie transanale dans le traitement de la maladie de Hirschsprung a été décrite pour la première fois par *Soave* en 1964, puis modifiée par *Boley* qui a effectué l'anastomose colo-anale durant l'abaissement transanal [42-47].

En 1980, *So et al* [48] ont rapporté 20 cas de nouveau-nés traités par voie transanale sans colostomie préalable.

En 1995, *Georgeson et al* [48] ont rapporté la réalisation d'une mucosectomie transanale assistée par abord laparoscopique chez 12 enfants.

Un an plus tard, *Saltzman et al* [49] ont décrit la mucosectomie transanale au lieu de la mucosectomie transabdominale dans la procédure conventionnelle de *Soave* [50].

De la Torre-Mondragón et *Ortega-Salgado* [51], en 1998, ont effectué la mucosectomie et la colectomie, par voie transanale exclusive sans abord laparotomique ou laparoscopique dans la prise en charge de la forme recto-sigmoïdienne de la maladie de Hirschsprung (transanal endorectal pull-

through :TEPT). Ils ont rapporté une série de 5 cas avec un recul allant de 6 à 15 mois. Ceci a été suivi par les travaux de *Langer et al* [52] et *Albanese et al* [53].

La voie transanale pure (TEPT) a radicalement révolutionné le traitement de la maladie de Hirschsprung [54].

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

Cette procédure mini-invasive a plusieurs avantages par rapport aux techniques chirurgicales classiques. Elle permet un traitement radical en un seul temps qui peut être effectué même pendant la période néonatale, sans colostomie préalable ni abord abdominal [55-56]. Elle présente des intérêts esthétiques et économiques et modifie le profile de la maladie.

2) Gestion préopératoire :

Le nursing permet d'assurer quotidiennement une vidange complète des selles et des gaz.

Il constitue une étape primordiale dans la prise en charge des patients atteints de la maladie de Hirschsprung, permettant de prévenir la distension colique et la survenue d'épisodes d'entérocolite.

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

La bonne pratique du nursing a permis d'éviter le recours à une colostomie chez tous nos malades.

3) Le moment de l'intervention :

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

Mais la tendance actuelle va vers un traitement curatif, le plus précoce possible, en partant du principe : « **plus la malformation est corrigée tôt et complètement, meilleur sera le résultat fonctionnel** ».

Dans notre série, l'âge au moment de l'intervention a varié entre 42 jours et 13 mois , avec une moyenne de 5,7 mois. Le poids moyen était de 9,5Kg.

4) La zone de transition :

La visualisation de l'emplacement de la zone de transition peut être cruciale dans la voie transanale en un seul temps [58]. Le fait que cette zone soit non repérée, ou qu'il s'agisse d'une forme longue ou totale de la maladie de Hirschsprung influence le choix de la technique chirurgicale [59]. De nombreuses investigations récentes ont vu le jour permettant de repérer la zone de transition [60,61]. Une biopsie laparoscopique avant la dissection transanale dans tous les cas où la zone de transition est incertaine est recommandée par de nombreux chirurgiens pour évaluer le niveau d'aganglionie [46,62].

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

5) Technique opératoire :

1) Position du malade

Après induction de l'anesthésie, le malade est placé en position gynécologique, les membres inférieurs suspendus à une barre métallique en « U » inversé, avec le pelvis surélevé à la limite de la table opératoire (**Fig.23**). On procède ensuite à un badigeonnage de l'abdomen et du périnée.

A cause de la possibilité de conversion en laparotomie, la position précédemment décrite est recommandée.

Mais d'autres auteurs préfèrent la position de Jack-knife (parachutiste), assurant un accès plus direct avec une exposition optimale de la ligne pectinée et un contrôle plus aisé des vaisseaux mésentériques [51] (**Fig.24**).

2) La dissection de la muqueuse rectale :

➤ **Exposition du canal anal :**

Le canal anal est exposé grâce à un écarteur anal de “Scott” ou avec des points de sutures de traction (**Fig.25**).

L'utilisation systématique d'écarteur anal de « Scott » offre une excellente exposition de la ligne pectinée. Cependant, d'un point de vue technique, une traction considérable pour une durée prolongée, exercée sur le tissu anorectal durant la mucosectomie, peut théoriquement altérer la fonction du sphincter anal.

Des points circonférentiels de soie 4/0 peuvent être placés autour de la marge anale. La traction est exercée sur ces fils au cours de la dissection de la sous-muqueuse.

L'injection d'épinephrine ou de sérum salé au niveau de la sous-muqueuse n'est pas systématique (**Fig.26**) [54].



Fig.25 : écarteur de « Scott » [46]



**Fig.26 : mise en place de points de traction et injection
d'une solution d'épinéphrine pour faciliter
la dissection endorectale. [63]**

➤ **Où débiter la dissection ? (Fig.27, Fig.28):**

Dans la littérature, la ligne pectinée représente le point de départ de la dissection de la muqueuse rectale au cours du Soave dans le traitement de la maladie de Hirschsprung [52]. Cette dissection doit être débiter juste au dessus de cette ligne, car une anastomose au dessous de la ligne pectinée peut potentiellement endommager les terminaisons nerveuses délicates qui interviennent dans la sensibilité et la continence anale [64].

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

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

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

Atsuyuki.y et al. [65] a montré que la dissection débiter au niveau de la ligne anorectale comporte moins de risque de constipation, d'entéocolite et/ou de sténose anale en postopératoire et qu'il n'était plus nécessaire d'effectuer régulièrement des dilatations anales après le Soave. Ce repère de dissection permet de préserver le canal anal chirurgical donc une sensibilité et une motricité anales normales et d'assurer une excision totale du segment aganglionnaire en arrière et presque totale en avant rendant l'incidence de constipation et/ou sténose rectale en postopératoire très minime.

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

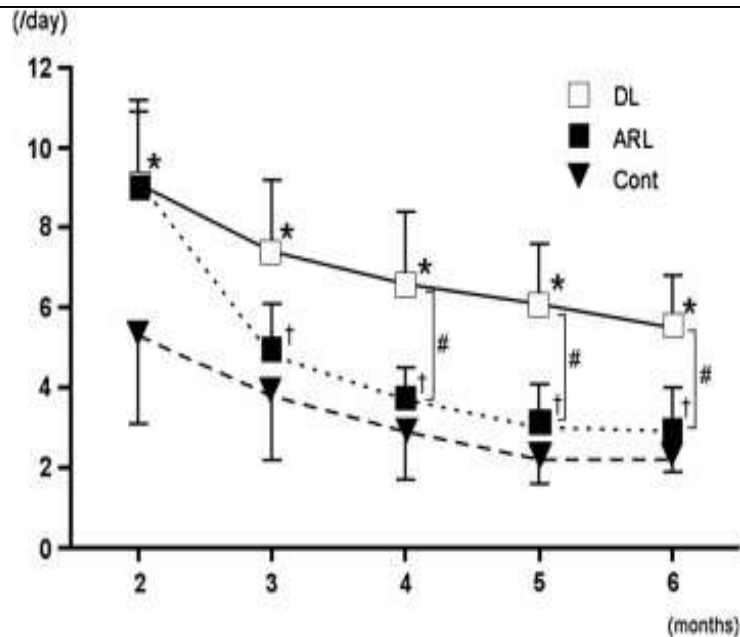


Fig.28: Fréquence journalière des selles à 2, 3, 4, 5 et 6 mois de vie [65].

Résultats significativement élevés chez le groupe de la ligne pectinée (DL) pendant plusieurs mois en comparaison avec le groupe témoin (cont.) ($P < .01$).

*Cependant, la fréquence des selles dans le groupe de la ligne pectinée est significativement élevée à 4, 5, et 6 mois d'âge que chez le groupe de la ligne anorectale (ARL) (# $P < .01$).

*Il n'y a pas de différence significative entre ARL groupe et Cont. groupe après 3 mois d'âge († $P = NS$).

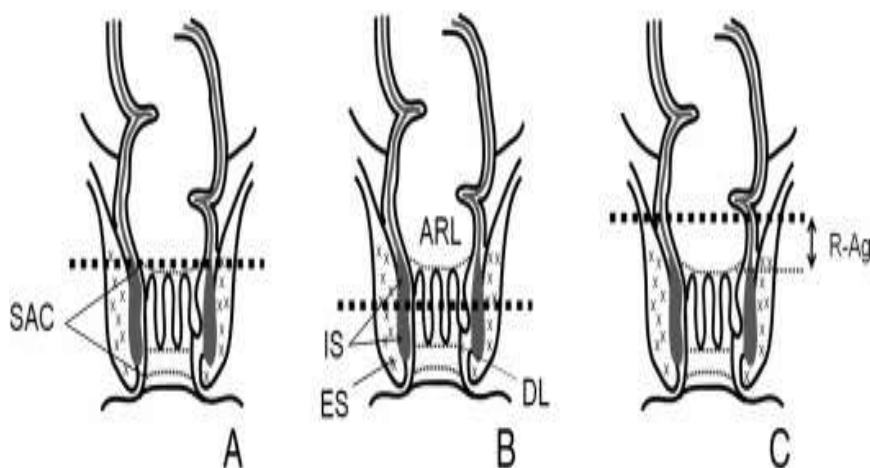


Fig.27: Début de la dissection de la muqueuse rectale [65]

A– Au niveau de la ligne anorectale. (ARL)

B– Entre ligne anorectale et ligne pectinée. (DL)

C– Au dessus de la ligne anorectale.

SAC: canal anal

chirurgical. IS:

sphincter interne.

ES: sphincter externe.

R-Ag: segment rectal aganglionnaire résiduel.

➤ *Poursuite de la dissection: [54]*

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

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

La traction sur la muqueuse facilite l'extension proximale de la dissection jusqu'au niveau de la réflexion péritonéale (**Fig.29**).

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

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

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

Le manchon rectal est inversé à l'extérieur de l'anus et sa longueur est réduite à moins de 5 cm avant de le faire retourner à sa position normale (**Fig.30**).

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

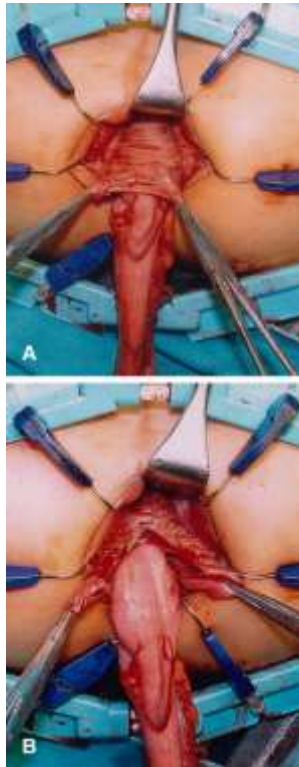


Fig.30 : Réduction du manchon rectal à moins de 5cm de longueur. [54]

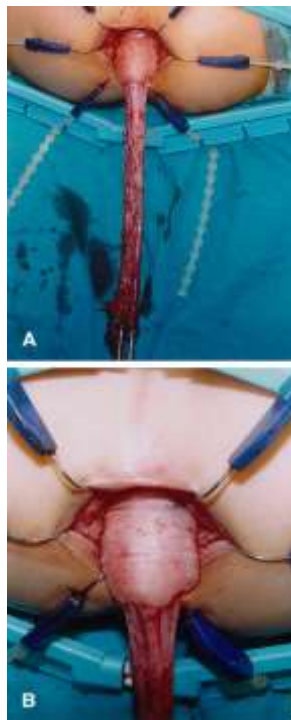


Fig.29 : Poursuite de la dissection au dessus de la ligne pectinée. [54]

6) Détails per-opératoires :

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

En effet, celle-ci est plus longue chez les patients âgés de plus d'un an, en rapport avec une dissection sous-muqueuse plus difficile due au développement du système vasculaire mésentérique, la fréquence des épisodes d'entérocolite préopératoires et l'importance de la dilatation et de l'hypertrophie colique [54].

Par ailleurs, l'extension proximale de la zone aganglionnaire, en amont du côlon sigmoïde, constitue l'une des principales limites du traitement en un seul temps par voie transanale. Pour des formes plus étendues de la maladie de Hirschsprung, une conversion laparotomique ou laparoscopique s'impose [62].

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

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

Les pertes sanguines étaient minimales et la transfusion sanguine per- opératoire n'avait pas d'indication.

La longueur du côlon réséqué était conditionnée par le résultat de l'examen extemporané qui a été réalisé chez tous nos patients.

Aucun patient n'a nécessité une conversion laparotomique ou laparoscopique.

7) L'alimentation et le suivi postopératoire :

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

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

La dilatation anale précoce permet de minimiser les complications :

- soulager le spasme sphinctérien.
- Eviter la survenue d'entérocolite.
- Maintenir l'anastomose colo-anale large.
- Rompre les synéchies initialement fragiles, qui peuvent s'organiser plus tard en une cicatrice serrée causant la sténose de l'anastomose.

Une dilatation continue, une fois par jour, jusqu'à 3 mois aide à réduire l'incidence de sténose anale et d'entérocolite [65].

Nos patients ont été convoqués 15 jours puis 1 mois en postopératoire. La dilatation anale n'était pas systématique et a été réalisée en fonction des données du toucher rectal.

8) Complications post- opératoires :

a) Abcès anal [62] :

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

Aucun cas d'abcès anal n'a été enregistré dans notre série.

b) Spasme sphinctérien [62]:

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

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

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

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

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

c) Augmentation de la fréquence des selles et excoriations péri-anales [62]:

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

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

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

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

➤ Entéocolite :

L'entéocolite est considérée comme l'un des principaux problèmes rencontrés chez les patients atteints de la MH avant et après le traitement définitif [48-62].

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

Liu et al [52] ont noté un taux significativement plus élevé d'entéocolite après mucosectomie transanale. *Van Leeuwen et al* [66] ont rapporté une fréquence relativement élevée d'entéocolite après le Soave que ça soit en un seul temps ou un Soave conventionnel.

L'incidence relativement faible d'entérocolite après le Soave en un seul temps dans les séries récentes peut être liée en partie à la réduction du manchon rectal, l'anastomose colo-anale basse, et la pratique de dilatation anale chez les nouveaux nés et les nourrissons en postopératoire.

d) Mortalité :

De la Torre et Ortega-Salgado [30] ont rapporté 1 décès sur 10 patients traités par Soave en un seul temps. De même, un des 9 patients des premières séries de *Langer et al [1]* est décédé 2 mois et demi après la chirurgie. Ces décès n'étaient pas directement liés à la technique chirurgicale.

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

9) Résultats fonctionnels:

Les résultats fonctionnels posent problème après chirurgie. De nombreuses études ont examiné les résultats à long terme et ont identifié des taux élevés de souillures fécales, de constipation et d'incontinence fécale par rapport aux témoins [14, 15, 18, 29], avec un impact majeur sur la morbidité sociale [16]. Des publications récentes ont examiné les facteurs influençant les résultats fonctionnels et ont constaté que l'âge au moment de la chirurgie était l'un de ces facteurs. Une étude a montré que l'âge au moment de la chirurgie n'était pas corrélé à des résultats inférieurs [22], tandis que d'autres ont conclu que les patients subissant une chirurgie en tant que nouveau-nés avaient de moins bons résultats fonctionnels postopératoires que ceux subissant une intervention chirurgicale plus tard dans leur vie [20, 30]. Huang et al. ont conclu que l'âge < 2 mois au moment de la chirurgie était un facteur de risque pour l'incontinence précoce, l'incontinence tardive et la constipation, mais n'était pas un facteur de risque pour l'entérocolite ou la sténose anastomotique [25]. Sun et al. ont comparé les résultats entre les patients de moins de 3 mois et de plus de 3 mois au moment de la chirurgie et ont constaté que l'érosion périnéale, l'entérocolite et la souillure étaient plus fréquentes chez les patients plus jeunes [26]. Malgré ces résultats, une enquête menée auprès de chirurgiens pédiatriques en Europe a révélé que la plupart (87,5%) pratiquaient la chirurgie avant l'âge de 3 mois [31].

En combinant les données de quatre études publiées et de notre propre cohorte de patients. Nos résultats suggèrent que le fait d'opérer des nourrissons plus jeunes est associé à un taux accru de complications postopératoires examinées, notamment la souillure, la sténose anastomotique et les fuites. En choisissant un âge de 2,5 mois comme seuil, des différences statistiquement significatives ont été observées dans les résultats de chacun de ces critères, le groupe plus âgé obtenant systématiquement de meilleurs résultats.

L'observation d'une relation potentielle entre l'âge au moment de chirurgie et les résultats cliniques soulève la question intrigante de savoir pourquoi les nourrissons plus jeunes se portent moins bien après chirurgie .

Est-ce la délicatesse et la petite taille des structures chez les nouveau-nés et les jeunes nourrissons, le mécanisme du sphincter anal, le plancher pelvien ou les plexus nerveux pelviens peuvent être plus susceptibles de subir des lésions par section ou étirement ?.

D'autres facteurs techniques non identifiés peuvent également contribuer. Par exemple, Miyano et al., dont les données sont incluses dans l'étude actuelle, n'ont pas trouvé de différence basée sur l'âge dans les résultats, ce qui reflète peut-être leur approche technique. Miyano et al. ont commencé leur dissection muqueuse juste proximale à la ligne anorectale, plutôt que par rapport à la ligne dentée, afin de garantir la préservation de la zone de transition anale.

Une autre possibilité est que l'identification pathologique des cellules ganglionnaires normales puisse être plus difficile chez les nourrissons plus jeunes, bien que cette question

n'ait pas été abordée dans la littérature. Alors que nos résultats suggèrent qu'attendre quelques mois avant la chirurgie pourrait être bénéfique en ce qui concerne la fonction intestinale à long terme, cela nécessite soit que l'enfant soit colostomisé, soit que la famille est capable de faire un nursing quotidiennement et correctement, cela ne concerne pas les patients atteints de maladie de Hirschsprung à segment long, qui ne peuvent souvent pas être efficacement évacués par un simple nursing.

Bien que nos résultats soulèvent des questions importantes, nous reconnaissons plusieurs limites importantes. Celles-ci incluent le suivi relativement court ainsi que la durée variable du suivi, de plus, comme une grande partie de la littérature actuelle, les études incluses varient dans leurs définitions de la constipation et de la souillure. Un autre défi réside dans l'évaluation de la souillure avant l'apprentissage de la propreté et dans la distinction entre les selles fréquentes et la souillure pathologique chez les jeunes enfants. Notre incapacité à suivre les patients après qu'ils aient acquis la propreté est une autre limitation, étant donné que les ensembles de données brutes que nous avons analysés ne suivent pas l'âge auquel les patients acquièrent la propreté. Les futures études à grande échelle devraient inclure les résultats d'anatomo-pathologie pour comparer les résultats en fonction de ce facteur.

Dans l'ensemble, de nombreuses études examinant les résultats à long terme après chirurgie ont confirmé que les résultats fonctionnels ne sont pas optimaux. Notre revue systématique de la littérature suggère que le moment de la chirurgie représente un facteur qui influe sur les résultats.

Cependant, la raison pour laquelle un jeune âge au moment de la chirurgie est associé à de moins bons résultats reste inconnue. Les chirurgiens devraient être conscients de ces résultats et faire preuve de prudence lorsqu'ils réalisent une chirurgie pendant la période néonatale ou dans la petite enfance.

Des études supplémentaires mettant en œuvre un outil d'évaluation standardisé des résultats postopératoires pour la maladie de Hirschsprung à sont nécessaires pour valider nos résultats et comprendre quels autres facteurs contribuent aux résultats cliniques.

Author	Constipation N(%)	Soiling (%)	Post-ERPT HAEC (%)	Anastomotic Stricture (%)	Anastomotic Leak (%)
Miyano	1 (1.3%)	1(1.3%)	4(5.3%)	2(2.6%)	0%
Lu	31(7.5%)	85(20.5%)	0%	21(5.1%)	14(3.4%)
Chung	12(24%)	13(26%)	13(26.5%)	0%	0%
Zhu	2(1%)	10(5.1%)	27(13.6%)	0%	4(2%)
MGHfC	13(31.7%)	7(17.1%)	9(21%)	6(14.6%)	0%
Notre série	2(7,14%)	8(28,57%)	7(25%)	5(17,85%)	0%

Tableau3 Analyse multi-variés

RESUME

Introduction : La maladie de Hirschsprung est la plus fréquente des étiologies d'occlusion intestinale surtout en période néonatale. La chirurgie en un seul temps, sans colostomie initiale, devient le traitement de choix de la maladie de Hirschsprung . Le but de notre travail est d'étudier et définir l'âge optimal pour une chirurgie en un seul temps

Materiels et méthodes : Etude retrospective sur une durée de 12 ans (2010–2023) portant sur 52 patients trié par âge opératoire $\leq 2,5$ mois ou $> 2,5$ mois (groupes A ou B, respectivement, $n = 31$ et 11 , respectivement).le diagnostic a été porté sur l'opacification digestive ou la biopsie rectale , et devant la discordance clinico–radiologique chez 5 de nos patients, une manométrie anorectale a été réalisée et est revenue positive dans 3 cas.

Résultats : Le taux de confirmation diagnostic selon les résultats préopératoire de l'opacification digestive ou de la biopsie rectale, étaient plus faibles dans le groupe A que dans le groupe B . La gestion préopératoire de nos patients s'est basée essentiellement sur le nursing qui a été réalisé dès le diagnostic de la maladie. Sa bonne pratique a permis d'éviter le recours à une colostomie. Les résultats à court terme étaient les suivants : entérocolite postopératoire , occlusion intestinale, fuite anastomotique et la sténose anale au cours des 12 premiers mois après l'opération. Les résultats à moyen terme étaient l'incontinence et la constipation 24 mois après la chirurgie. Par rapport au groupe B, le groupe A a connu plus d'incidences d'entérocolite à court terme et plus de souillures à moyen terme.

Conclusion : Les nourrissons $\leq 2,5$ mois ont montré des taux plus faibles de résultats diagnostiques précis et concluants et de moins bons résultats postopératoires. Il pourrait être plus avantageux d'attendre que les enfants soient plus âgés pour pratiquer cette intervention.

REFERENCES

- [1] LANGER JC, FITZGERALD PG, WINTHROP AL, et al.:
One vs two stage Soave pull-through for Hirschsprung's disease in the first year of life. *J Pediatr Surg* 31(1996) pp: 33-37.
- [2] PIERRO A, FASOLI L, KIELY EM, et al.:
Staged pull-through for rectosigmoid Hirschsprung's disease is not safer than primary pull-through. *J Pediatr Surg*. 32 (1997) pp: 505-509.
- [3] ENCHA- RAZAVI.f, ESCUDIER.E :
Embryologie EMC, obstétrique-001-A50, 2002.
- [4] GAILLARD.D : L'INNERVATION INTESTINALE :
MISE AU POINT. ANN PATHOL 6 (1977), PP : 382-391
- [5] LE DUORIN.N.M :
RECHERCHE SUR LA DIFFERENCIATION DE LA CRETE NEURALE. ANN ENDOCRINO 49 (1988), PP: 256-69.
- [6] OKAMOTO. E, UEDA. T:
Embryogenesis of intramural ganglia of the gut and its relation to Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2 (1967) p: 437.

- [7] DORAY. B, SALOMON. R, AMIEL. J, PELET. A, TOURAINE. R, BILLAUD. M, et al.:
Mutation of the RET ligand, neurturin supports multigenic inheritance in Hirschsprung's disease.
Hum Mol Genet 7 (1998); pp : 1449-1452.
- [8] GALLOT.D:
Anatomie chirurgicale du colon. EMC. Techniques chirurgicales. Appareil digestif. 40-535,
2006.
- [9] NAVARO.J, SCHMITH.J :
Développement des fonctions digestives (anatomie). Gastro-entérologie pédiatrique. PP : 259-
271.
- [10] BOUCHET.A, CUILLERET.J :
Anatomie topographique, descriptive et fonctionnelle, tome 4 : l'abdomen, la région retro-
péritonéale, le petit bassin, le périnée. Anatomie du rectum ; anatomie du colon.
- [11] BACHY.B, MITROFANOFF.P :
Occlusion congénitale du colon et du rectum. EMC, pédiatrie, 4-017-D-10, 1994,10p
- [12] ALDRIDGE.R.T, CAMPBELL.P.E:
Ganglion cell distribution in the normal rectum and anal canal. A basis for the diagnosis of
Hirschsprung's disease by ano-rectal biopsy. *J Pediatr Surg* 3 (1968); pp: 475-490

- [13] MARTUCIELLO. G, CECCHERINI. I, LERONE.M, JASONNI. V:
Pathogenesis of Hirschsprung's disease *J Pediatr Surg* **35** (2000); pp : 1017- 1025
- [14] PEASE. P.W, CORKERY. J.J, CAMERO. N.A:
Diagnosis of Hirschsprung's disease by punch biopsy of rectum *Arch Dis Child*
51 (1976) ; pp : 541-543
- [15] BADNER.J, SIEBER.W, GARVER.K, CHAKRAVARTI.A:
A genetic study of Hirschsprung disease. *Am J Hum Genet* **46** (1990); pp : 568-580.
- [16] MOORE.S.W, JOHNSON. A.G:
Hirschsprung's disease: genetic and functional associations of Down's and Waardenburg
syndromes. *Semin Pediatr Surg* **7** (1998) ; pp : 156-161
- [17] BOLK GABRIEL.S, SALOMON. R, PELET. A, ANGRIST. M, AMIEL. J, FORMAGE. M,
et al.:
Segregation at three loci explains familial and population risk in Hirschsprung disease. *Nat Genet*
31 (2002) ; pp: 89-93
- [18] ANGRIST.M, *et al.*:
Mutation analysis of the RET receptor tyrosine kinase in Hirschsprung disease.
Hum Molec Genet **4** (1995); pp: 821-830.

[19] PASINI.B, *et al.*:

Loss of function effect of RET mutations causing Hirschsprung disease. *Nature Genetics* 10 (1995); pp: 35-40.

[20] PUFFENBERGER.E, *et al.*:

Identity-by-descent and association mapping of a recessive gene for Hirschsprung disease on human chromosome 13q22. *Hum Mol Genet* 3 (1994); pp: 1217-1225.

[21] ALLESCH.H. D, LU.S, DANIEL.E.E, CLASSEN.M:

Nitric oxide as putative nonadrenergic noncholinergic inhibitory transmitter in the opossum sphincter of Oddi. *Can J Physiol Pharmacol* 71 (1993), pp: 525- 530.

[22] ROLLE.U, NEMETH.P :

Puri Nitrgenic normal innervation of the gut and in motility disorders of childhood. *J Pediatr Surg* 37 (2002), pp: 551-567

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

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

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

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

- [25] BENSOUSSAN.A.L, BLANCHARD.H:
Mégacolon aganglionnaire ou maladie de Hirschsprung. Chirurgie digestive de l'enfant. P : 535-558.
- [26] PARISI.MA, KAPUR.RP:
Genetics of Hirschsprung disease. Current Opinion in Pediatrics **12** (2000); pp: 610-617.
- [27] HOLSCHNEDER.AM, W. MEIER-RUGE, B.M.URE:
Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. J Pediatric Surg **4** (1994); pp: 260-266.
- [28] CORAN.AG, TEITELBAUM.DH:
Recent progress in the management of Hirschsprung's disease. The American J Surg **180** (2000) ;pp: 382-387.
- [29] V LOENING-BAUCK, KIMURA.K:
Failure to pass the meconium: diagnosing intestinal obstruction newborn. Am Fam Physician **60** (1999); pp: 2043-2050.
- [30] HADIDI.A:
Transanal Endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: experience with 68 patients. J Pediatr Surg **38** (2003); pp:1337-1340.
- [31] KLEIN.M.D, CORAN.AG, WESLEY.J.R, DRONGOWSKI.R.A:
Hirschsprung disease in the new born. J Pediatr Surg **19** (1984), pp: 370-374.

- [32] DECAMPO.J.F, MAYNE.Y, BOLDT.D.W:
AI findings in total aganglionosis coli. *Pediatr Radiol* **14** (1984), pp: 205-209.
- [33] SOPER R.T, OPITZ.J.M:
Neonatal pneumoperitoneum and Hirschsprung's disease. *Surgery* **51** (1962); pp : 527-533
- [34] LANFRANCGI.G.A, AZZOCCHI.G, FEDERICIS:
Anorectal manometry in the diagnosis of Hirschsprung disease. Comparaison with clinical and radiological criteria. *The American J gastroenterol* **79** (1984), pp: 270-275.
- [35] ROSHINI DASGUPTA , C. JACOB LANGER :
Hirschsprung disease. *J Pediatric Surg* **41** (2004), pp: 949-988.
- [36] BENNINGA. M.A, OMARI.T.I, HASLAM.R.R *et al.*:
Characterization of anorectal pressure and the anorectal inhibitory reflex in healthy preterm and term infants, *J Pediatr* **139** (2001), pp: 233–237.
- [37] SWENSON.O, FISCHER.J.H, GHERARDI.G.J:
Rectal biopsy in the diagnosis of Hirschsprung's disease *Surgery* **45** (1959) ; p: 690-695
- [38] NOBLETT.H.R:
A rectal suction biopsy tube for use in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* **4** (1969); pp: 406-409

[39] MAIA.D.M:

The reliability of frozen-section diagnosis in the pathologic evaluation of Hirschsprung's disease.
The American J Surg Pathol 24 (2000) ; pp : 1675- 1677

[40] WEINBERG.A.G:

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

[41] PELLERIN.D:

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

[42] BOLEY S.J.

New modification of the surgical treatment of Hirschsprung's disease
Surgery 1964; 56: 1015-1017

[43] SWENSON O., BILL A.H:

Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon; an experimental study *Surgery* 1948 ; 24 : 212

[44] DUHAMEL B.:

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

- [45] SOAVE F.:
Hirschsprung's disease: a new surgical technique *Arch Dis Child* 1964 ; 39 : 116-124
- [46] K.E. GEORGESON, M.M. FUENFER et W.D. HARDIN:
Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg* **30** (1995); pp: 1017–1022.
- [47] J.C. RAMESH, T.M. RAMANUJAM, Y.I. YIK et al.:
Management of Hirschsprung's disease with reference to one-stage pull-through without colostomy. *J Pediatr Surg* **34** (1999); pp: 1691–1694.
- [48] H.B. SO, D.L. SCHWARTZ, J.M. BECKER et al.:
Endorectal pull-through without preliminary colostomy in neonates with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* **15** (1980); pp: 470–471.
- [49] D.A. SALTZMAN, M.J. TELANDER, W.S. BRENNOM et al.: Transanal mucosectomy: A modification of the Soave procedure for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* **31** (1996); pp: 1272–1275.
- [50] Y. MORIKAWA, K. HOSHINO, K. MATSUMURA et al. :
Extra-anal mucosectomy: Laparoscopic-assisted endorectal pull-through using a prolapsing technique. *J Pediatr Surg* **33** (1998); pp: 1679–1681.

- [51] *L. DE LA TORRE-MONDRAGON and J.A. ORTEGA-SALGADO:*
Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 33 (1998); pp: 1283–1286.
- [52] *J.C. LANGER, R.K. MINKES, M.V. MAZZIOTTI et al. :*
Transanal one-stage Soave procedure for infants with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 34 (1999); pp: 148–152.
- [53] *C.T. ALBANESE, R.W. JENNINGS, B. SMITH et al.:*
Perineal one-stage pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 34 (1999); pp: 377–380.
- [54] **E.A. ELHALABY, A. HASHISH, M.M. ELBARBARY et al.:** Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: a multicenter study. *J Pediatr Surg* 39 (2004), pp: 345–351.
- [55] *T. Wester et R.J. Rintala:*
Early outcome of transanal endorectal pull-through with a short muscle cuff during the neonatal period. *J Pediatr Surg* 39 (2004), pp: 157–160.
- [56] *S.C. ZHANG, Y.Z. BAI and W. WANG et al.:*
Clinical outcome in children after transanal 1-stage endorectal pull-through operation for Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg* 40 (2005), pp: 1307–1311.
- [57] **CILLEY.R.E, STATTER.M.B, HIRSCHL.RB :**
Definitive treatment of Hirschsprung disease in the newborn with a one stage procedure. *Surgery* 5(1994); pp: 551-556.

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

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

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

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

[60] *Kohno M, Ikawa H, Fukumoto H, et al.*

Usefulness of endoscopic marking for determining the location of transanal endorectal pullthrough in the treatment of Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int* 21(2005); pp:873–7.

Bas du formulaire

[61] *PRATAP. A, GUPTA.DK, TIWARI.A, et al.*

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

[62] *HOLLWARTH.ME, et al.*

The role of transanal endorectal pull-through in the treatment of Hirschsprung's disease—a multicenter experience. *Pediatr Surg Int* 18 (2002); pp: 344–8.

[63] R.CHRISTOFFERSON, L. ZETTERLIND:

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

[64] *M.E. HOLLWARTH, M. RIVOSSECCHI, J. SCHLEEF et al.:*

The role of transanal endorectal pull-through in the treatment of Hirschsprung's disease—a multicenter experience, *J Pediatr Surg* 18 (2002); pp: 344–348.

[65] *ATSUYUKI.Y et al.:*

Rectal mucosal dissection during transanal pull-through for Hirschsprung disease: the anorectal or the dentate line? *J pediatr surg* 44 (2009); pp: 266– 270.

[66] *VAN LEEUWEN. K, GEIGER. JD, BARNETT. JL, et al.*

Stooling and manometric findings after primary pull-throughs in Hirschsprung's disease: perineal versus abdominal approaches. *J Pediatr Surg* 37 (2002); pp:1321–1325.

[67] *A.PRATAP, V.CHANDRA, B. KUMAR et al.:*

Single-stage transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: perspective from a developing country. *J Pediatr Surg* 42 (2007); pp: 532–535.

