

ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



LA MALADIE DE HIRSCHSPRUNG

MEMOIRE PRESENTE PAR :
Docteur HANANE BOUAMAMA

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN CHIRURGIE
OPTION : CHIRURGIE PEDIATRIQUE

Sous la direction de :
Professeur YOUSSEF BOUABDALLAH

Session Mai 2014

REMERCIEMENTS

A notre maître Monsieur le Professeur
Y. BOUABDALLAH

Je vous présente mes sincères remerciements pour
avoir accepté de diriger ce travail.

C'est grâce à vos recommandations et à vos
directives judicieuses que nous avons pu le mener à
bien.

Les conseils fructueux que vous n'avez cessé de
nous inculquer, nous ont été d'un grand apport.

Acceptez, je vous prie, l'expression de ma
gratitude.

A notre maître

Monsieur le Professeur M A. AFIFI

Nous avons eu le privilège de vous connaître dans le service, et d'apprécier vos qualités et vos valeurs.

Votre sérieux, vos compétences, et votre sens du devoir nous ont énormément marqués.

Ce travail est pour nous l'occasion de vous témoigner notre profonde gratitude.

*A notre maître Mr le Professeur
Khalid Khattala*

*Nous avons eu le privilège de vous connaître dans
le service.*

*Vos compétences et votre disponibilité nous ont
marqués à jamais.*

*Veillez trouver dans ce modeste travail, que vous
nous avez aidé à bien mener notre éternelle
reconnaissance.*

*A notre maître Mr le Professeur
Mohammed Rami,*

*Nous avons eu le privilège de vous connaître dans
le service.*

*Vos compétences et votre disponibilité nous ont
marqués à jamais.*

*Veillez trouver dans ce modeste travail, notre
éternelle reconnaissance.*

*A notre maître Mr le Professeur
Assistant Aziz Elmadi,*

*Nous avons eu le privilège de vous connaître
dans le service.*

*Vos compétences et votre disponibilité nous ont
marqués à jamais.*

*Veillez trouver dans ce modeste travail, notre
éternelle reconnaissance.*

*A nos maîtres Mr le Professeur
Mounir Arroud, Mme le Professeur
Lamia Chater, Mme le professeur
assistant Karima Atarraf.*

*Nous avons eu le privilège de vous connaître
dans le service.*

*Vos compétences et votre disponibilité nous ont
marqués à jamais.*

*Veuillez trouver dans ce modeste travail, notre
éternelle reconnaissance.*

SOMMAIRE

Partie théorique	11
I. Introduction	12
II. Historique	13
III. Epidémiologie	14
IV. Physiopathologie	15
V. Anatomopathologie	17
VI. Génétique	19
VII. Rappel anatomique	22
1. Côlon	22
2. Rectum	26
VIII. Hypothèses étiologiques	28
1. Hypothèse vasculaire.....	28
2. Hypothèse virale.....	28
3. Hypothèse de neuromédiateurs	28
4. Hypothèse auto-immune.....	28
5. Hypothèse génétique.....	28
IX. Diagnostic : forme recto-sigmoïdienne	31
1. Clinique	31
1.1. Dans la période néonatale	31
1.2. Chez le nourrisson et le jeune enfant	31
1.3. Chez le grand enfant.....	31
2. Les explorations radiologiques	32
2.1. Abdomen sans préparation	32
2.2. Le lavement opaque	34
3. Les explorations non radiologiques	37

3.1. La rectomanométrie	37
3.2. La biopsie	37
X. Les formes cliniques	39
1. Les formes topographiques	39
2. Les formes selon l'âge.....	39
XI. Pathologies associées	41
XII. Diagnostic différentiel.....	42
XIII. Traitement.....	44
1. Buts et principes	44
2. Moyens	44
2.1. Traitement d'attente	44
2.2. Traitement radical.....	47
a. Technique de Swenson.....	48
b. Technique de Duhamel	51
c. Technique de Soave	54
d. Méthodes la paroscopiques.....	59
e.Techniques à visée pathologiques	61
3. Indications	62
XVI. Résultats et complications	64
Partie pratique.....	66
I. Patients et méthodes	67
1. Matériel d'étude	67
2. Méthodes d'étude.....	67
II. Résultats et discussion.....	67
1. Epidémiologie	68
2. Aspects cliniques	74
3. Paraclinique	79

4. Traitement	85
5. Evolution, complications et mortalité	89
Confrontation radio-anatomopathologique	90
Conclusion	97
Résumé	99
Bibliographie	100

PARTIE THEORIQUE

I) Introduction [1,2,3,4,5]:

La maladie de Hirschsprung est la plus fréquente des étiologies d'occlusion intestinale chez l'enfant. Cette maladie est caractérisée par l'absence de cellules ganglionnaires dans la sous muqueuse et dans les plexus myentériques du tube digestif à sa partie distale.

À côté de la forme classique recto-sigmoïdienne (80 % des cas) sont décrites une forme colique totale (10 %), une forme étendue (1 %) et une forme courte rectale (9 %). Cette anomalie se traduit par une dilatation au dessus de la zone pathologique. Actuellement, les formes sporadiques comme les formes familiales font l'objet d'études génétiques, avec la découverte de trois régions chromosomiques connues pour être liées à la maladie de Hirschsprung.

L'expression clinique de cette maladie débute à la naissance avec un syndrome occlusif ou plus tardivement par une constipation opiniâtre du nourrisson. La complication principale est l'entérocolite aiguë qui en fait toute la gravité et peut imposer une dérivation intestinale en urgence. Le diagnostic de la maladie est à la fois clinique, radiologique et surtout anatomopathologique. En effet, c'est la biopsie rectale qui affirme le diagnostic en mettant en évidence l'association d'absence de cellules ganglionnaires et l'hypertrophie des filets nerveux. La prise en charge des enfants atteints de maladie de Hirschsprung a considérablement évolué ces dernières années, la chirurgie en un temps, sans colostomie initiale, devient à la fois le traitement de choix de la maladie de Hirschsprung recto-sigmoïdienne, mais aussi de plus en plus souvent de la maladie de Hirschsprung totale.

L'objectif de notre travail se propose de rapporter l'expérience dans ce domaine du service de chirurgie pédiatrique du centre hospitalier de Fès à propos de 72 observations traitées selon la technique de SOAVE sur une période de 10 ans et demi et d'essayer de faire une confrontation entre la radiologie et l'anatomopathologie.

II) Historique [6,7,8,9] :

C'est le pédiatre danois Hirschsprung qui a décrit le premier, au congrès pédiatrique de Berlin en 1886, 20 cas de « mégacôlon congénital ». Il s'agissait d'enfants morts de constipation avec distension abdominale majeure [1].

Tittel, ensuite, décrit l'absence de cellules ganglionnaires intestinales chez certains enfants souffrant de constipation chronique [2].

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

Swensson et Bill proposent une chirurgie thérapeutique en 1948 [3]. En 1948-1949, les publications historiques de SWENSON décrivent d'abord la cure de la maladie par exérèse du segment malade et le rétablissement de la continuité, puis les corrélations entre l'absence de cellules ganglionnaires et l'étendue du segment malade.

En 1956, DUHAMEL proposait une technique opératoire dite : Abaissement retro-rectale et trans-anal du colon.

En 1963, SOAVE propose une nouvelle intervention : l'abaissement du colon sain à l'intérieur du manchon rectal préalablement débarrassé de sa muqueuse.

Dans les 20 dernières années, le développement des techniques chirurgicales a permis de diminuer notablement la morbidité et la mortalité de cette pathologie, ce qui a permis de voir l'émergence de cas familiaux. Ces cas familiaux ont permis l'étude génétique de cette maladie, avec actuellement l'hypothèse principale selon laquelle la maladie de Hirschsprung est une malformation multifactorielle servant de modèle pour les maladies génétiques à expression et pénétrance variables [5].

III) Epidémiologie [1,2,10] :

L'incidence est d'environ 1/5000 naissances [7]. Le ratio homme femme est de quatre pour un dans les formes recto-sigmoïdiennes et entre deux pour un et un pour un dans les formes étendues. 50 % des patients ayant une maladie de Hirschsprung colique totale correspondent à des formes familiales [8], en sachant que les formes familiales représentent 6 à 15 % des cas.

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

Le taux plus élevé d'anomalies associées dans les cas familiaux (39 % contre 21 %) suggère une répartition mendélienne [9]. De plus, cette maladie est aussi décrite dans un cadre syndromique :

- Syndrome de Shah-Waardenburg [8,10] ;
- Syndrome Yemenite associant surdité, troubles de la vision et hypopigmentation ;
- Syndrome d'Ondine ;
- Néoplasies endocriniennes de type multiples de type IIA ;
- Syndrome de Smith-Lemli-Opitz ;
- Dysplasie mésomélisque type Werner.

VI) Physiopathologie :

L'aspect descriptif est celui d'un intestin proximal dilaté avec une progressive ou abrupte transition à un calibre normal. La zone de transition est souvent décrite en forme de cône (Fig.1). L'intestin proximal augmente en diamètre mais aussi en longueur. Le degré d'hypertrophie ou de dilatation dépend de la durée et du degré d'obstruction, indirectement de l'âge du patient au moment de l'intervention [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 cranio-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 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) [12]. 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 varie comme on a pu le voir de la forme « classique » recto-sigmoïdienne à la forme totale, en passant par une forme plus courte rectale.

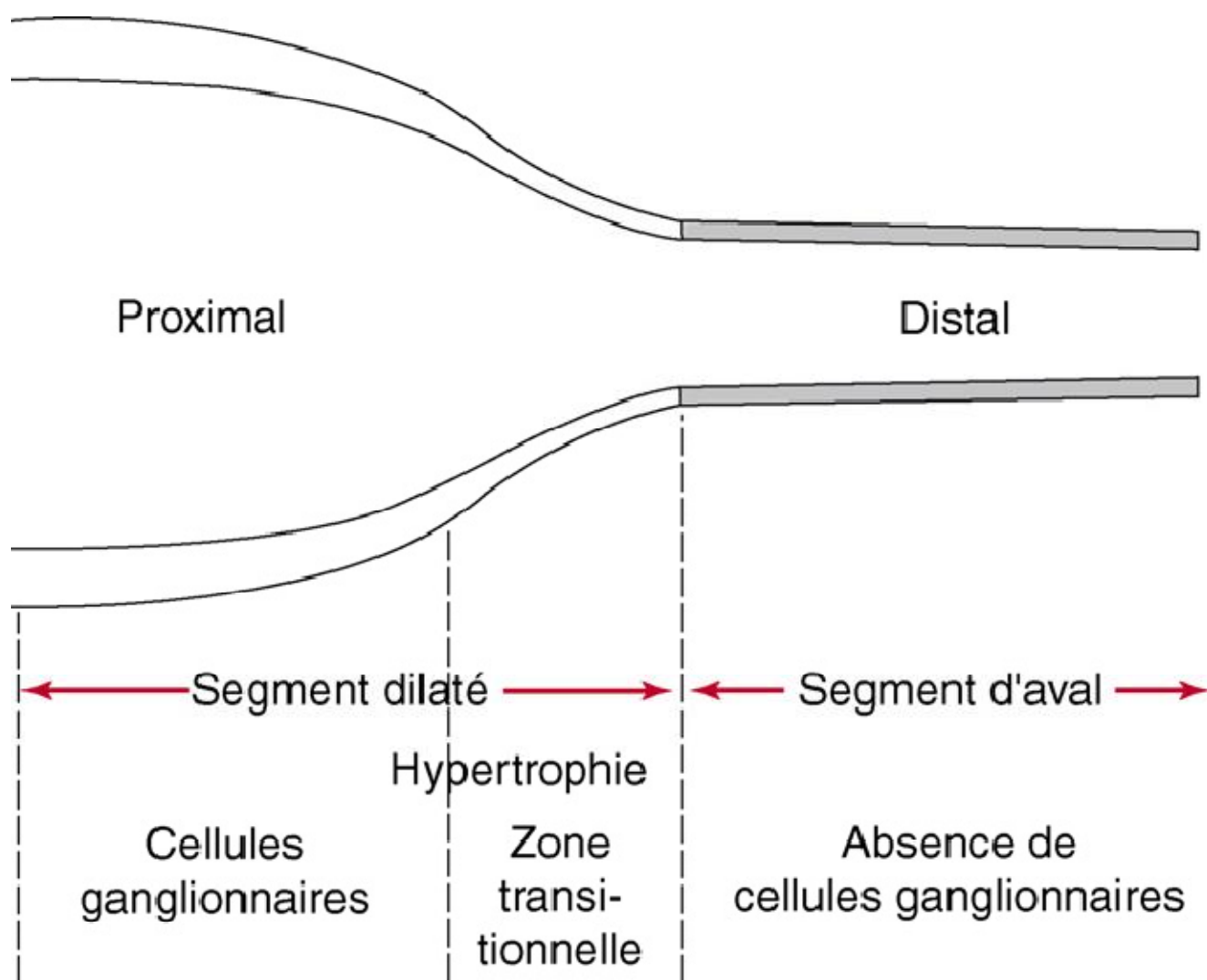


Figure 1 : Première description physiopathologique de la maladie de Hirschsprung.

V) Anatomopathologie : (figure 2)

Dans le plexus myentérique normal, on distingue trois couches :

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

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

Ainsi, un plexus myentérique peut contenir d'une à 19 cellules ganglionnaires, un plexus sous-muqueux d'une à cinq cellules ganglionnaires [13].

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.

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 [14,15], d'où la nécessité d'avoir des anatomopathologistes spécialisés en pédiatrie et souvent confrontés à ce diagnostic [16].

Les colorations spécifiques enzymo-histochimiques (acétylcholinestérase) mettent en évidence une hyperplasie des filets nerveux qui remontent jusqu'à l'apex des villosités. Les colorations standards (histologie) confirment l'absence de cellule ganglionnaire dans la sous-muqueuse et la musculature (Fig. 2).

Barshack et al. [17] ont montré l'aide que pouvait apporter la présence ou non de l'expression de la calrétinine dans la maladie de Hirschsprung. En effet, ces auteurs ont montré que celle-ci n'était pas exprimée en cas de maladie de Hirschsprung. L'intérêt de l'expression ou non de la calrétinine est que celle-ci est retrouvée dans la sous-muqueuse du côlon normal. Les biopsies faites dans le cadre d'une suspicion de maladie de Hirschsprung sont de plus en plus des biopsies superficielles faites par aspiration type Noblett; or celles-ci ont le désavantage d'être superficielles et d'être donc plus difficiles à interpréter ; la disparition d'une protéine normalement exprimée dans la sous-muqueuse comme la calrétinine est une aide importante au diagnostic lorsque celle-ci est associée à une hyperplasie des filets nerveux.

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.

VI) Génétique :

Soixante-dix pour cent des maladies de Hirschsprung sont sporadiques, mais 30 % peuvent être associées à des malformations congénitales, à des anomalies génétiques ou à un syndrome [10].

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 [5].

On appelle multifactorielle une maladie causée par des facteurs multiples à la fois génétiques et environnementaux.

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.

Le rôle joué par RET dans le chromosome 10 avait déjà été démontré [12], mais l'implication de ce seul gène ne peut expliquer la survenue de 70 % de cas sporadiques et de la 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.

Trois voies de signalisation sont possibles :

- La voie RET ou gène majeur localisé en 10q11.2 et dont le ligand est le GDNF, sa liaison impliquant d'autres corécepteurs tel GRF alpha 1 [18] ;
- La voie de signalisation de l'endothéline de type B avec le récepteur EDNR et son ligand l'endothéline 3 [19—21] ;
- Les facteurs de transcription Sry relatcol transcription factor (SOX 10) [21,22].

L'étude de Bolk Gabriel et al. [5], qui a porté sur une cinquantaine de familles avec des maladies de Hirschsprung classiques non syndromiques en utilisant des marqueurs microsatellites couvrant plus de 90 % du génome humain, a découvert trois régions chromosomiques impliquées dans cette maladie, une région 10q11 au niveau de RET, une région 3p21, une région 19q12, démontrant l'implication de trois gènes situés sur les chromosomes 3, 10 et 19 dans la survenue de cette maladie. RET est bien défini comme le gène majeur de susceptibilité pour la maladie [23], mais l'absence de détection de mutation des régions codantes dans certaines familles suggérerait 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 suggéraient 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 variants pourraient jouer le rôle de modificateurs par rapport au locus majeur que représente RET.

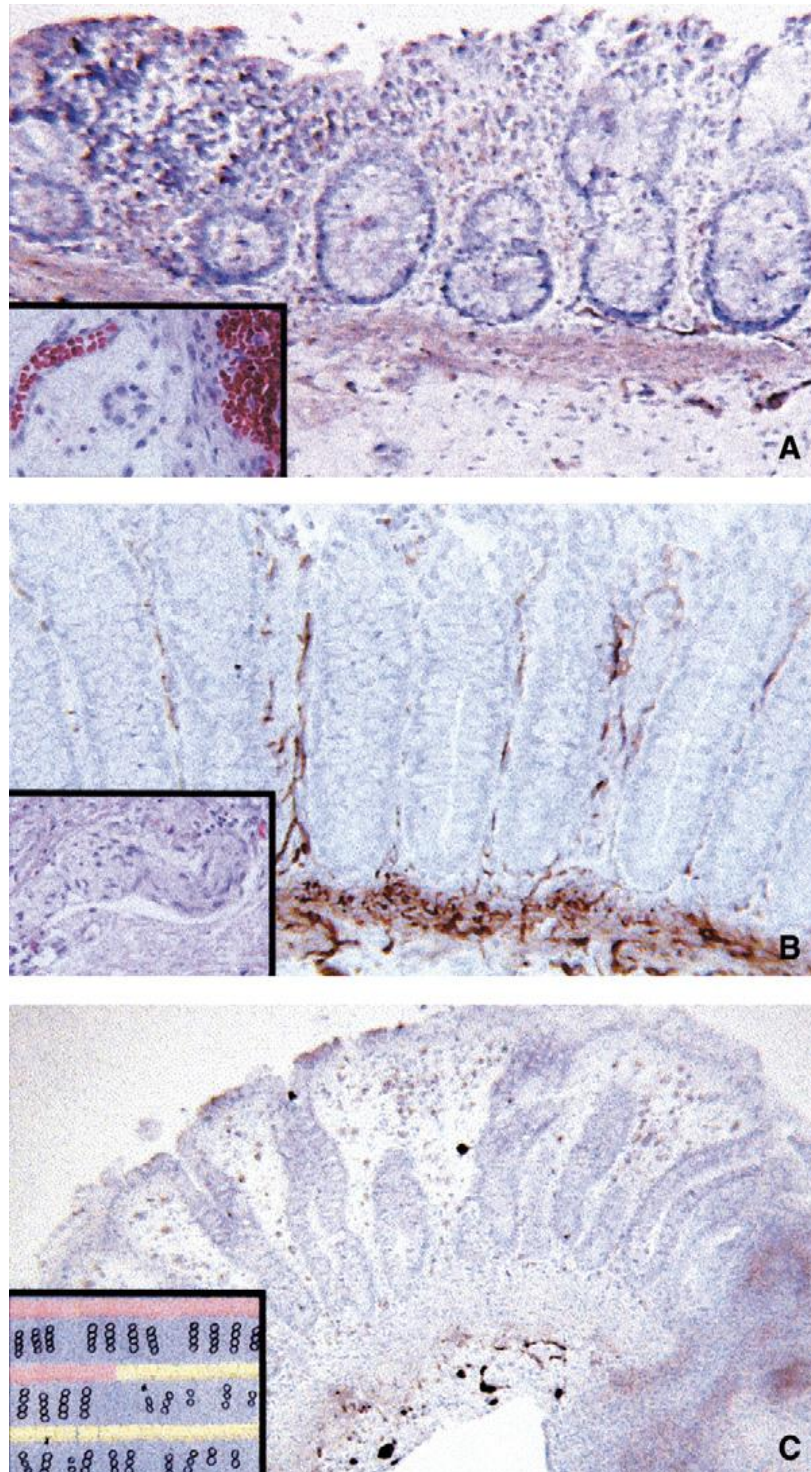


Figure 2 : A. Biopsie rectale normale: présence dans la sousmuqueuse d'un plexus renfermant des cellules ganglionnaires.
 B. Biopsie rectale d'un patient atteint de maladie de Hirschsprung: filets nerveux remontant jusqu'au sommet des villosités ; après fixation formolée (encadré) : grossissement sur une hyperplasie schwannienne. C. Biopsie rectale d'un patient atteint d'une maladie de Hirschsprung colique totale: absence d'hyperplasie schwannienne évidente. Nécessité d'effectuer de multiples coupes pour prouver en histologie standard l'absence de cellule ganglionnaire (encadré).

VII) Rappel anatomique [13,14,15] :

1) Le côlon :

Le colon est la portion du gros intestin qui fait suite à l'intestin grêle s'étendant de l'angle iléocæcale au rectum.

1-1) Disposition générale :

Le colon 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 : colon ascendant, puis se coude pour constituer le colon transverse, après un nouveau coude il redescend verticalement dans le flanc gauche : le colon descendant.

Ensuite il traverse obliquement le canal iliaque gauche constituant ainsi le colon iliaque, auquel fait suite le colon pelvien ou le colon sigmoïde qui plonge dans le bassin, décrivant une boucle devant le sacrum et se continue par le rectum.

1-2) Division anatomo-chirurgicale :

Elle est conditionnée par les territoires vasculaires.

Ainsi le colon est divisé en deux portions :

- Le colon droit : comporte le cæcum, le colon ascendant, l'angle colique droit et les 2 /3 droit du colon transverse. Il est vascularisé par les vaisseaux mésentériques supérieurs.
- Le colon gauche : comporte le 1/3 gauche du colon transverse, l'angle colique gauche, le colon descendant, le colon iliaque et le sigmoïde. Il est vascularisé par les vaisseaux mésentériques inférieurs.

1-3) Moyens de fixité et principaux rapports :

Le cæcum est le plus souvent entièrement mobile, flottant dans la fosse iliaque droite.

Le colon ascendant est accolé au péritoine pariétal postérieur par le fascia de Toldt droit. Ses rapports essentiels sont en arrière : le deuxième duodénum et l'uretère droit.

L'angle colique droit est fixe, répondant en haut à l'extrémité du lobe droit du foie et en arrière au pôle inférieur du rein droit.

Le colon transverse est mobile: répondant en haut à la grande courbure gastrique.

L'angle colique gauche est fixe.

Le colon descendant est accolé par le fascia de Toldt gauche.

Le colon sigmoïde est mobile et de longueur variable

1-4) La vascularisation artérielle:

Le colon 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 d'où partent des vaisseaux droits assurant la vascularisation de l'intestin grêle.

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

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

Le colon 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.

1-5) La vascularisation veineuse :

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 splénomésaraïque derrière le pancréas.

1-6) Le drainage lymphatique :

On retrouve les ganglions :

- Epicoliques : au niveau de la paroi colique.
- Paracoliques : au niveau de l'arcade bordante.
- Intermédiaire : au niveau des différentes artères coliques.
- Centraux : au niveau des pédicules artériels.
- Principaux : au niveau de l'origine des artères coliques.

Chacun de ces relais centraux aboutit au grand collecteur rétro-pancréatique au portal.

1-7) L'innervation colique (figure 3):

Elle assure par le système sympathique et parasympathique.

Généralement les nerfs du colon suivent le trajet des artères coliques.

Les nerfs du colon droit sont issus du plexus mésentérique supérieur avec un contingent parasympathique dépendant du nerf pneumogastrique droit.

Les nerfs du transverse et du reste du colon sont en général issus du plexus mésentérique inférieur réalisant les arcades nerveuses paracoliques.

2) Le rectum :

C'est le segment terminal du tube digestif.

2-1) Disposition générale :

Le rectum fait suite au colon ilio-pelvien et se termine par l'anوس, long d'environ 12 à 15 cm, 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).

2-2) Principaux rapport et moyens de fixité :

2-2-1) 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 colon pelvien et aux anses du grêle et chez la femme l'ovaire et le pavillon de la trompe.

2-2-1) Le rectum périnéal ou canal anal :

Entouré par un manchon musculo-aponévrotique constitué de haut en bas par l'aponévrose pelvienne, le releveur de l'anوس et le sphincter externe de l'anوس.

Il est en rapport en avant avec le centre tendineux du périnée et les muscles qui s'en détachent, 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.

2-3) Vascularisation artérielle :

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 détache au niveau des deux derniers trous sacrés.

2-4) Les veines du rectum :

Ils 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.

2-5) Les nerfs du rectum :

Les nerfs du rectum sont représentés essentiellement par :

Les plexus hémorroïdaux supérieurs qui terminent le plexus mésentérique inférieur.

VIII) Les hypothèses étiologiques :

Plusieurs théories ont été avancées mais sans qu'aucune d'entre elle ne soit retenue comme étiologie à part entière, ceci laisse suggérer l'origine multifactorielle.

1)- Hypothèse vasculaire:

Les phénomènes ischémiques ont été évoqués devant les anomalies vasculaires présentes au niveau du segment aganglionnaire, mais il semble que ces anomalies sont plutôt secondaires et non à l'origine de la maladie.

2)- Hypothèse virale [19]:

Il semble y avoir une augmentation de l'incidence de l'infection à cytomégalo-virus chez les patients atteints de la maladie de hirschsprung, mais ce facteur viral semble avoir un rôle comme cofacteur d'une pathologie multifactorielle.

3)- Hypothèse de neuromédiateurs:

La concentration du VIP (vasoactif intestinal peptide) est diminuée de façon significative au niveau de la zone aganglionnaire.

4)- Hypothèse auto-immune [20,21]:

L'augmentation, au niveau de la zone aganglionnaire, de l'expression des antigènes de classe II du complexe majeur de l'histocompatibilité associée à une augmentation des lymphocytes T et des cellules NK suggère un caractère auto-immun à certains cas de hirschsprung.

5)- Hypothèse génétique :

L'étiologie génétique est aujourd'hui admise par tout, il existe plusieurs arguments en faveur de cette hypothèse :

- L'existence de forme familiale.
- L'augmentation de l'incidence dans certaines populations.
- Association à d'autres anomalies chromosomiques (trisomie 21).

- Le déséquilibre sex-ratio en faveur des garçons.

Plusieurs gènes ont été identifiés comme impliqués dans la MH, ainsi en trouve :

5-1) Le proto-oncogène Ret (rearranged during transfection)

[23,24,25,26,27]:

C'est un gène autosomique dominant au niveau du chromosome 10.

La mutation de ce gène a été étudiée chez une souris transgénique : la souris Ret-k.

Chez l'homme la mutation du Ret a été retrouvée chez 10 à 15% des formes recto-sigmoïdiennes et 50% des formes longues.

5-2) EDNRB (endothelin receptor B) et EDN3 (endothelin 3):

Ces deux gènes sont situés sur le chromosome 13.

La liaison d'une protéine de surface Endothelin Receptor B (EDNRB) à son ligand endothelin 3 (EDN 3) joue un rôle dans la migration des neuroblastes.

L'étude de ce gène a été effectuée chez une souris transgénique : la souris lethal spotted.

Chez l'homme des mutations du gène de l'EDNRB ont été décrites dans certaines formes familiales et certains patients présentant un syndrome de Shah-Waardenburg.

5-3) Sox 10 [28,29,30]:

Située sur le chromosome 22.

La mutation de ce gène a été étudiée chez une souris appelée : dominant mégacolon.

Chez l'homme, la mutation de ce gène a été étudiée chez des patients porteurs de syndrome de Shah-Waardenburg.

L'explication de l'action de ces mutations semble avoir lieu à différents niveaux :

- Arrêt de migration des neuroblastes.
- Absence de différenciation.
- Déficit des nombres de cellules.

En pratique clinique l'intérêt semble actuellement limité tant pour le dépistage anténatal que pour le diagnostic de la maladie.

IX) Le diagnostic [1,3,4,9,31,32,33,34,35,36,37] :

On a choisi comme type de description la forme recto-sigmoïdienne.

1- La clinique [1,3,4,9,31,32]:

Actuellement, la plupart des cas de maladie de hirschsprung sont diagnostiqués dans les premiers mois de vie.

1- 1) Dans la période néonatale :

Il s'agit le plus souvent d'un garçon né à terme de poids normal, chez lequel un retard d'élimination méconiale de 24 à 48 heures et qui présente des signes digestifs discrets : problèmes d'alimentation, constipation, distension abdominale, avec épreuve à la sonde positive. Dans les formes plus sévères, deux tableaux dominent la symptomatologie : occlusion intestinale basse ou entérocolite.

« Toute entérocolite chez un nouveau-né à terme, doit faire suspecter une maladie de hirschsprung jusqu'à preuve du contraire ».

1- 2) Chez le nourrisson et le jeune enfant :

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

1- 3) Chez le grand enfant ou l'adulte :

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

Quel que soit l'âge et le mode de présentation, le diagnostic d'une maladie de Hirschsprung repose sur les résultats de trois explorations : la manométrie rectale, la biopsie avec étude histochimique et la radiologie.

2) Les explorations radiologiques :

Les clichés de l'abdomen sans préparation et le lavement opaque sont les examens essentiels permettant de faire ou d'approcher au plus près le diagnostic de la maladie de hirschsprung et d'évaluer la longueur de la zone aganglionnaire, les autres explorations ont un intérêt beaucoup plus limité.

2-1) Abdomen sans préparation (ASP) : (figure 3)

2-1-1) Technique :

- En cas de syndrome obstructif, l'ASP comporte deux clichés : face en décubitus avec rayons horizontaux, et face debout.
- Dans l'exploration d'une constipation, l'ASP de face suffit.
- L'imagerie en période néonatale comprend un cliché standard d'abdomen sans préparation (ASP) de face debout, de face couchée et un rayon horizontal à la recherche d'un épanchement gazeux.

L'ASP retrouve la distension colique avec une absence d'aération rectale évocatrice du diagnostic. La dilatation peut remonter sur l'ensemble du grêle lorsque l'occlusion se complète et en l'absence de prise en charge (Fig. 3).

L'ASP peut aussi retrouver, au stade de complication, soit un pneumopéritoine [27], témoin d'une perforation le plus souvent diastatique du cæcum, soit une pneumatose intestinale (liseré clair entre les parois digestives), voire à un stade plus avancé une pneumatose portale témoin d'une entérocolite aiguë sévère.

Les 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



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

A. ASP face couché. B. ASP face debout. Noter l'absence d'aération rectale et la dilatation sus-jacente du grêle et du côlon.

2-2-1) Résultats :

- Le seul signe direct de l'affection est la visibilité d'un rectum de petit calibre avec un rectum souvent vide d'air.
- Les signes indirects, plus fréquents, sont ceux d'un syndrome obstructif : résidus méconiaux ou stercoraux, distension du grêle et du colon. Les niveaux liquidiens sont inconstants.
- Les signes d'entérocolite ou de pneumopéritoine sont rares et les calcifications intramurales exceptionnelles.

2-2) Le lavement opaque : (figure 4)

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 [28] 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 (Gastrografine¹) dans la crainte d'une perforation, ce qui ne donne pas toujours de bons clichés informatifs. 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 recto-sigmoïdienne montre un rectum rigide de taille normale et un côlon dilaté juste au-dessus de la boucle sigmoïdienne (Fig. 4).

Cependant, quelque fois une zone très courte rectale peut être difficilement identifiable ou encore la forme pancolique en montrant un côlon sans aucune disparité de calibre. En effet, la forme pancolique se manifeste comme une occlusion du grêle incomplète; la rétention de baryte deux à trois jours après un lavement doit faire

suggérer cette forme colique totale, ainsi que l'accentuation, voire la décompensation de l'occlusion après le lavement. Des angles splénique et hépatique coliques peu marqués (côlon en « point d'interrogation ») doivent aussi faire évoquer la forme totale [3] ou intermédiaire.

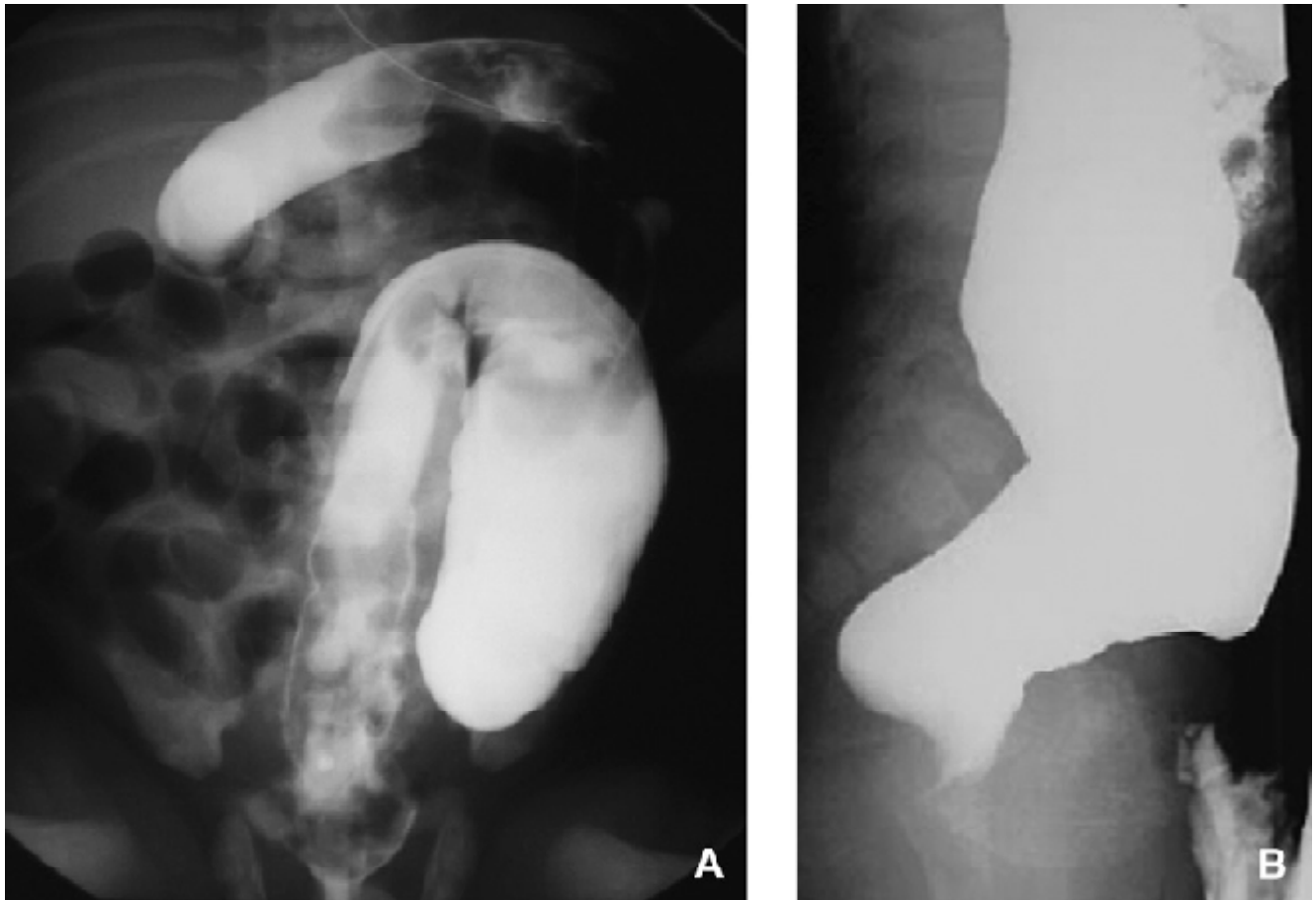


Figure 4 : Lavement opaque d'un nourrisson atteint de maladie de Hirschsprung recto-sigmoïdienne. A. Cliché de face en évacuation. Noter l'aspect rigide du recto-sigmoïde et le produit opaque bloqué en amont sur le côlon sain distendu. B. Cliché de profil. Noter la disparité de calibre à la charnière recto-sigmoïdienne.

1-2-2) Techniques :

Cet examen doit se faire par un manipulateur expérimenté.

Il doit être fait après avoir éliminer les contres indication :

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

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

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

2-2-2) Résultats :

Dans la forme recto-sigmoïdienne chez le nourrisson, le lavement montre :

- La disparité du calibre, entre la zone pathologique et la zone normale, constitue le principal signe retrouvé en cas de maladie de hirschsprung et ceci correspond à la zone de transition située entre le segment sain et le segment pathologique.
- Aspect rigide, figé de calibre ou rétréci du segment distal aganglionnaire.
- Dilatation touchant le segment sain en amont.
- La rétention de baryte constitue un signe en faveur de maladie de hirschsprung mais, elle n'a pas de valeur que si elle est présente au-delà de 24 heures.

3-2-2) Autres explorations :

La défécographie et échoendoscopie anorectale ont peu de place dans le diagnostic mais peuvent être utiles pour évaluer les résultats post opératoires.

3) Les explorations non radiologiques :

3-1) La rectomanométrie [36]:

Cet examen dynamique permet l'étude du réflexe recto-anal inhibiteur et de la compliance du rectum. Ce réflexe, absent chez le nouveau-né, est retrouvé vers la deuxième ou la troisième semaine de vie. L'examen se fait sans anesthésie, en introduisant une sonde avec un ballonnet dans le rectum. Le gonflement du ballonnet entraîne la distension du rectum, qui entraîne immédiatement un relâchement du sphincter interne et une contraction du sphincter externe. Dans la maladie de Hirschsprung, la distension rectale n'entraîne aucun relâchement du sphincter interne et met en évidence une hypertonie [35]. 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 [36]

3-2) La biopsie [34,35,37] :

Tout nourrisson suspect de maladie de Hirschsprung doit avoir une biopsie rectale: c'est, en effet, l'absence de cellules ganglionnaires dans les plexus myentériques et l'hyperplasie schwannienne qui l'accompagne qui vont affirmer la maladie. Ce sont Swenson et al. [4] qui ont introduit cette méthode diagnostique.

Deux types de biopsie peuvent être réalisés. La biopsie rectale par aspiration grâce à la pince de Noblett [29] permet d'obtenir de la muqueuse et de la sous-muqueuse, parfois de la musculature, et a l'avantage de ne pas nécessiter une anesthésie générale. Elle doit bien sûr être faite suffisamment haut (2 cm chez le nouveau-né ou nourrisson, 3 cm chez l'enfant). Les complications en sont rares [30]; 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 que nous préférons 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 [16,31].

Une histologie conventionnelle est pratiquée, mais aussi une coloration spécifique enzymo-histochimique (acétylcholinestérase ou l'alphanaftylestérase), qui permet de mettre en évidence l'hypertrophie des filets nerveux [32,33]. Dans 90 % des cas, le diagnostic peut être posé grâce à la biopsie par aspiration [34]. 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.

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

X) Les formes cliniques [1,9]:

1- Les formes topographiques :

1 1- Les formes ultra courtes:

Elle est rare et son existence reste discutée, car elle intéresse un segment ou les cellules ganglionnaires sont normalement peu abondantes. Les signes radiologiques sont peu différents de ceux du mégacôlon idiopathique. La rectomanométrie et la défécographie prennent là tout leur intérêt.

2-1- Les formes longues :

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

3-1- La forme totale :

Elle représente 10 % des cas. Elle survient avec une égale fréquence chez le garçon et chez la fille. Elle se révèle fréquemment à la période néonatale par un syndrome occlusif, leur pronostic autrefois sévère a été amélioré par les progrès diagnostics et thérapeutiques.

L'ASP montre des signes d'occlusion basse avec une distension qui intéresse le grêle, le lavement opaque montre peu de signes objectifs : on peut trouver l'image d'un microcôlon, parfois un colon peu court avec aspect de point d'interrogation.

La rétention de la baryte reste le seul signe fiable mais l'urgence thérapeutique ne permet pas toujours de l'attendre.

2- Les formes selon l'âge:

2-1) Chez le grand enfant:

Elle est devenue exceptionnelle.

Sur l'ASP s'associe une entérocolite diffuse et des fécalomes parfois calcifiés.

Au lavement la zone de transition histologique et parfois le segment aganglionnaire peuvent être intéressés par la dilatation, le changement du calibre est brutal. La rétention est constante et se distingue de celle du constipé fonctionnel par l'aspect de brassage de la baryte et des matières.

3)- les formes compliquées :

1-3) l'entéocolite :

Elle est fréquente chez le nouveau né et le nourrisson, dans les formes longues et totales ainsi que dans la période post opératoire.

Dans sa forme banale, d'origine obstructive, elle fait pratiquement partie de la maladie. L'entéocolite nécrosante est beaucoup plus grave et reste la cause principale de mortalité. Toute apparition de diarrhée, à fortiori hémorragique doit la faire redouter ; le cliché sans préparation ou l'échographie peuvent montrer une pneumatose de la paroi intestinale ou de la veine porte, un épaissement des parois d'anses digestives modérément dilatées, du liquide intrapéritonéal.

2-3) La perforation :

Il s'agit d'une perforation mécanique diastatique et non pas sur entéocolite, elle survient surtout en période néonatale, bien qu'elle est exceptionnelle, et touche dans la majorité des cas la région néonatale.

Le tableau clinique est celui d'une péritonite nécessitant une prise en charge médico-chirurgicale en urgence

XI) Pathologies associées :

Les risques de récurrence sont d'environ 5% dans une même famille. Ces atteintes familiales sont plus fréquentes dans la forme totale.

1 - La trisomie 21 [38] :

L'association est classique (5 à 6 % des maladies de hirschsprung). L'âge parental est plus élevé qu'habituellement. La topographie de l'atteinte est sans particularité. Le pronostic fonctionnel de l'affection après traitement chirurgical est assez mauvais : encoprésie, incontinence, serait plus fréquente.

2 - Anomalies urinaires [38] :

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

3 - Anomalies digestives [39,40] :

La malformation ano-rectale est l'association la plus fréquente, les signes cliniques sont souvent mis sur le compte des séquelles de la MAR. Les signes radiologiques sont atypiques : la zone de transition est inconstante, la rétention barytée est plus fréquente.

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

4 - Autres associations [41,42,43,44,45,46,47] :

- Cardiopathies congénitales.
- Myéloméningocèle, syndrome d'ondine, neuroblastome. Ces anomalies, associés à une maladie de hirschsprung posent le problème non résolu de neurocristopathies.

XII) Le diagnostic différentiel [9,48,49,50]:

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

1 - Occlusions organiques :

- Malformations anorectale.
- Atrésie et sténose coliques.
- Duplication colique.

2 - Occlusions fonctionnelles :

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

1-2- Le syndrome du bouchon méconial (plug syndrome) :

Survient le plus souvent chez le prématuré de faible poids de naissance.

Le lavement aux hydrosolubles est à la fois diagnostic et thérapeutique.

2-2- Le syndrome du petit colon gauche :

Survient souvent chez le nouveau né à terme d'une mère diabétique, les signes cliniques sont identiques à ceux de la maladie de hirschsprung.

Le lavement en plus de son rôle diagnostic, a un rôle thérapeutique.

3- Les pseudo-obstructions intestinales chroniques (POIC) :

Ce sont des situations cliniques caractérisées par un syndrome occlusif sans la mise en évidence d'un obstacle, ils regroupent :

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

Le diagnostic repose sur l'étude anatomopathologique.

4- Autres causes de constipation à la période néonatale :

4-1- Causes endocriniennes et métaboliques :

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

4-2- Causes pharmacologiques :

- Antiépileptique.
- Neuroleptique.
- Benzodiazépine.

4-3- autres :

- Mucoviscidose.

XIII) Le traitement :

1- Buts et principes [9, 51] :

Le principe du traitement est la conséquence logique de la connaissance de la pathogénie : ce sont la résection du segment pathologique aganglionnaire et le rétablissement de la continuité digestive en respectant l'appareil sphinctérien. La tendance actuelle serait de proposer précocement en un temps ce traitement radical de la maladie en période néonatale, dès confirmation du diagnostic.

2- Moyens :

2-1- Traitement d'attente :

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

2-1-1- La prise en charge immédiate :

* 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.

*Prise en charge par nursing [3, 9, 51, 52]:

En effet, une fois le diagnostic posé, des touchers rectaux répétés, des petits lavements au sérum physiologique, des massages abdominaux vont permettre de déballonner l'enfant en favorisant l'évacuation des selles. C'est ce qu'on appelle le nursing. Certaines équipes préconisent des montées prudentes de sonde rectale, en sachant que le plus souvent la sonde, en butant au même endroit, fragilise la

muqueuse à ce niveau et expose à la perforation; ces montées de sonde doivent donc être confiées à des chirurgiens expérimentés et ne doivent pas être trop souvent réalisées. Il faut que le nourrisson réponde rapidement au nursing, c'est-à-dire s'améliore à la fois cliniquement et radiologiquement, ce qui permet de le réalimenter rapidement. Si l'amélioration n'est pas notable dans les 48 heures et que l'enfant reste douloureux, voire qu'une fièvre apparaît ou que son bilan montre un syndrome inflammatoire, il faut savoir rapidement le dériver en zone saine afin de ne pas s'exposer à un risque d'entérocolite aiguë, complication la plus grave exposant à une mortalité en période néonatale [24].

Certaines équipes proposent, une fois que le nouveau-né est réalimenté de façon correcte avec du lait maternel ou des laits hypoallergéniques et commence à avoir une prise correcte de poids, une sortie à la maison avec un nursing effectué par les parents, en sachant que ceux-ci doivent revenir en cas de vomissements, de fièvre ou de selles liquides. De plus en plus, nous recommandons une prise en charge chirurgicale rapide de la maladie en période néonatale, afin de mettre à l'abri l'enfant de la complication la plus redoutable qu'est l'entérocolite aiguë [40].

*Prise en charge chirurgicale de décompression:

a) Buts et principes [9, 51, 53, 54]:

La colostomie à plusieurs objectifs, édictés par Jaubert de Beaujeu :

- Lever l'obstruction et rétablir le transit afin d'éviter les complications locales ou générales.
- Permettre à l'enfant d'atteindre l'âge et le poids du traitement définitif.
- Préparer l'intestin pour la sécurité de l'intervention et des anastomoses.
- La colostomie est une opération complète permettant de faire le bilan des lésions et des prélèvements pour l'histologie et qui doit répondre aux règles fixées par Swenson :
- Placée dans la zone d'innervation normale, et confirmée si possible par une biopsie extemporanée.

- Munie d'un éperon suffisant pour réaliser une exclusion parfaite.
- Réalisée sur un intestin décomprimé en amont pour éviter le risque d'éviscération péricolique et de prolapsus.

b) Siège de la colostomie :

Le siège et même le type de la colostomie sont discutés, ils dépendent non seulement de l'étendue de l'aganglionie et du type d'intervention définitive, mais également des habitudes du chirurgien, elle doit être impérativement faite en zone saine généralement sur le segment colique sus jacent à la zone intermédiaire.

- Dans les formes habituelles recto-sigmoïdiennes : la colostomie peut être réalisée sur la partie droite du colon transverse (de principe pour certains auteurs), elle est alors conservée lors du traitement définitif.
- Dans les formes étendues de la maladie, une iléostomie peut être envisagée,
- En urgence elle est placée généralement au dessus de la zone dilatée pour être sûr de colostomiser en zone fonctionnelle.

c) Les indications [3] :

*La colostomie peut être indiquée de nécessité lors :

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

*Indiquée de principe pour faciliter la préparation de l'intestin particulièrement chez les enfants plus grands avec une distension colique importante gênant l'abaissement de ce colon peu fonctionnel, ou peut être utilisées systématiquement, même après nursing efficace, pour protéger les sutures colo-anales (J.BORDE)...

2-2) Le traitement radical :

Le traitement de la maladie de hirschsprung est essentiellement chirurgical et consiste, quelque soit la technique utilisée, à réséquer le segment aganglionnaire et rétablir la continuité intestinale.

2-2-1) Le moment de l'intervention:

Actuellement, on vise à être curatif en un seul temps et surtout le plus possible en partant du principe : « Plus la maladie est traitée tôt et complètement, meilleur sera le résultat fonctionnel » et donc 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 5 kg), en sachant que ce nursing n'est pas sans risque.

2-2-2) La préparation du malade [71, 72] :

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

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

Pour l'enfant non dérivé, il est souvent nécessaire de procéder à une évacuation des fécalomes par des lavements huileux.

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

2-2-3) Les techniques chirurgicales :

Quelque soit l'intervention proposée pour le traitement de cette maladie, elle doit absolument répondre à des impératifs très précis :

- Résection de la totalité du segment colique abaissé.
- Abaissement d'un segment colique sain, normalement vascularisé, innervé et sans tension.
- Respect de l'appareil sphinctérien et de l'innervation génito-urinaire.
- Les techniques les plus utilisées, dans l'ordre de leurs apparitions, sont celle de Swenson, de Duhamel, et de Soave ainsi que leurs diverses modifications.

a) Technique de Swenson [9, 32, 71,73, 74] : (figure 5)

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

C'est une voie abdomino-transanale nécessitant deux champs opératoires distincts et deux équipes chirurgicales. Le malade est placé en décubitus dorsal, les membres inférieurs en légère flexion et abduction, le siège légèrement surélevé par un billot, une dilatation anale préopératoire est indispensable.

L'abdomen est ouvert par une médiane sous ombilicale ou une paramédiane gauche qu'on peut élargir vers le haut ou par une oblique pararectale gauche depuis le pubis.

Les deux anses de la colostomie sont fermées temporairement pour éviter la contamination.

Après repérage des uretères, le péritoine est incisé sur le rectum, l'hémostase est faite sur la musculature rectale, le cheminement de la libération se fait de haut en bas et circulairement strictement au contact de la paroi rectale,

évitant ainsi toutes les structures nerveuses pelviennes (les filets nerveux sacro-recto-génito pubiens également).

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

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

La zone de transition est repérée par l'aspect macroscopique ou par biopsie extemporanée. Si le segment aganglionnaire est long (jusqu'au transverse ou plus), il faut décoller et basculer vers le bas le colon droit le colon droit (manœuvre de DOLOYERS).

L'intervention se poursuit par l'évagination du rectum par une pince intra-anale, puis résection rectale par une incision de la face antérieure, à 2 cm de la ligne cutané-muqueuse.

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

L'anastomose est conduite classiquement en deux plans séro-musculaire, puis muco-musueux, puis elle est réintégrée dans le pelvis à travers l'anus.

Enfin, on procède à une péritonisation et fermeture plan par plan de la paroi abdominale, avec mise en place d'une sonde trans-anastomotique pendant huit jour et d'une sonde gastrique jusqu'à reprise du transit.

Modifications [75, 76] :

Sont nombreuses et portent sur les différents temps de l'intervention. La principale modification de cette technique a été apportée par PELLERIN (1954) : afin d'éviter les risques d'une structure colo-anale immédiatement abandonnée dans le fond du pelvis, la descente de l'intestin sain se fait en même temps que celle du

rectum, la section est faite au périnée, les manchons anal et colique extériorisés sont fixés entre eux par les fils non résorbables et amarrés à un gros drain assurant en même l'hémostase et l'évacuation des matières et des gaz loin de l'anastomose, dix jours plus tard, les deux cylindres sont spontanément accolés, on coupe le colon excédentaire, on met quelques points muco-muqueux et on réintègre le prolapsus.

Récemment, de nombreux auteurs ont expérimenté la technique de Swenson par coelioscopie.

Limites de la technique :

Cette technique est donc une intervention complète et logique qui traite à fond la maladie de hirschsprung, et qui convient aussi bien aux formes habituelles qu'aux formes courtes ou étendues.

Le principal inconvénient de cette méthode est la dissection de l'ampoule rectale, très difficile chez le petit et pouvant laisser une incontinence anale et urinaire. Cette technique présente d'autres risques :

- Lâchage de l'anastomose.
- Risque de rétrécissement de l'anastomose et de récidives par insuffisance de résection vers le bas.
- Les sténoses postopératoires précoces.
- Le risque de complications urinaires et sexuelles à long terme.

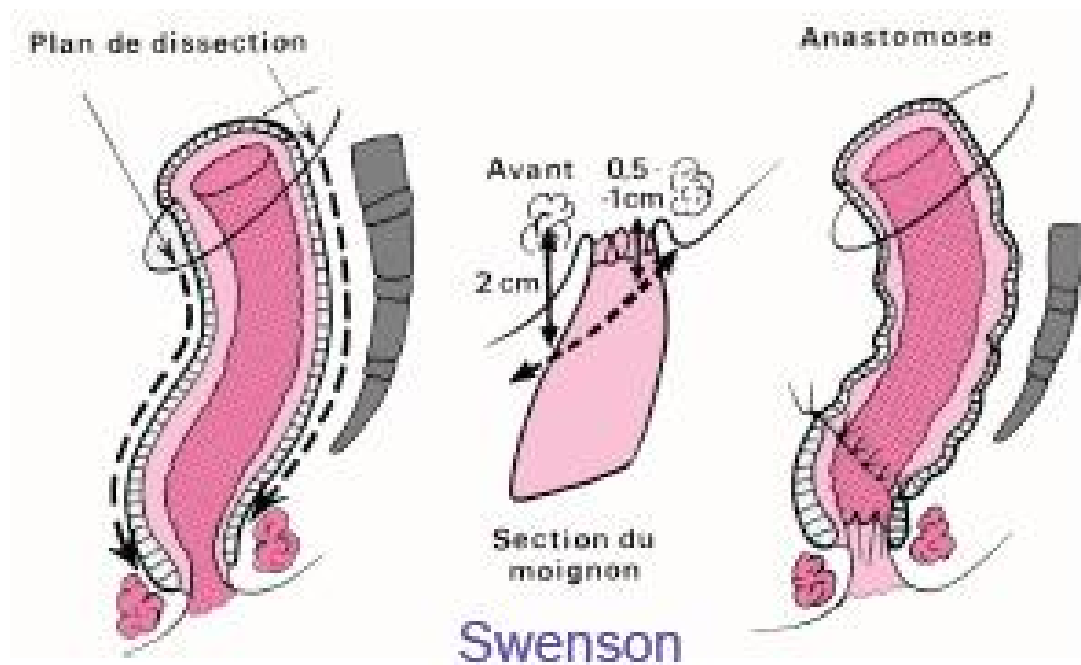


Figure 5 : échnique de Swenson : montrant le plan de dissection et l'anastomose

b) Technique de DUHAMEL [9, 51, 71, 72, 74] : (figure 6)

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

La technique :

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

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

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

La résection de la portion aganglionnaire est faite dix centimètres au-dessus de la zone de changement du calibre en préservant la vascularisation du bout proximal lors de la ligature du méso.

Le clivage recto-rectal: l'ouverture du mésorectum au cours de la dissection du sigmoïde permettant d'ouvrir en haut l'espace clivable recto-rectal. Un tampon monté introduit dans ce plan est conduit facilement en suivant la concavité sacrée jusqu'au plancher pelvien et au bord post de l'anus qu'il soulève en « déroulant » le sphincter interne : c'est le seul temps intra-pelvien de l'opération. La paroi postérieure du canal anal, poussée par le tampon monté, est incisée transversalement (par voie périnéale sur sa moitié de circonférence postérieure : au-dessus de la marge ano-cutanée, cette incision passe en plein sphincter interne).

Ensuite, on procède à l'abaissement recto-rectal de l'intestin laissé en attente, suivant le chemin du tampon sans traction ni torsion puis suture de la demi circonférence postérieure de la tranche de section du colon sain, à la lèvre postérieure et inférieure de l'incision recto anale.

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

Les pinces doivent aller jusqu'au dôme rectal suturé pour éviter un cul de sac, ces pinces assurent l'hémostase et assurent en quatre à huit jours une

entérostomie en tombant spontanément anastomosant ainsi l'intestin abaissé et le rectum exclu.

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

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

Modifications [72] :

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

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

Les complications :

C'est surtout la survenue d'incontinence anale si l'anastomose est faite trop bas au niveau du canal anal et aussi la formation de fécalome retenue dans la poche restante

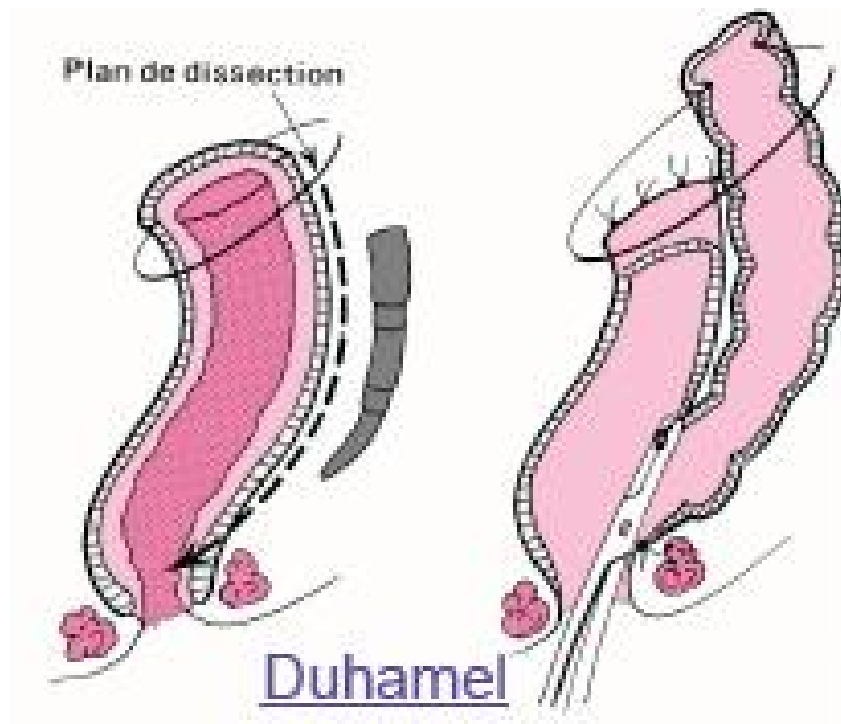


Figure 6 : technique de Duhamel : plan dissection

c) Technique de Soave [9, 59, 62, 63, 64, 67, 72, 74, 77, 78, 79]: (figure 7)

C'est en 1963 que Professeur Soave a décrit pour la première fois sa technique tout en s'inspirant des travaux de RONALDI et de REHBEN dans le traitement des cas difficiles d'imperforation anale.

Selon SOAVE : « cette technique permet d'abaisser le colon jusqu'au point désiré, en le faisant passer à travers le canal rectal conservé intact dans sa structure parce que la mobilisation du recto-sigmoïde est effectuée complètement par voie extra muqueuse, le colon abaissé du coté périnéal ».

La technique :

*La position du malade :

En décubitus dorsal, le bassin du malade au bord de la table opératoire pour permettre aux membres inférieurs de pendre et ainsi exposer le plancher pelvien et permettre une meilleure vision sur le cylindre musculaire.

*Le temps abdominal :

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

On infiltre avec une solution de novocaïne à 0,5% la tunique séro-musculaire du recto-sigmoïde au dessus du plancher pelvien, sans intéresser la tunique muqueuse. Sur cette zone infiltrée, on fait une incision longitudinale au bistouri, l'incision n'intéresse que la séro-musculaire et on commence à décoller le cylindre séro-musculaire du cylindre muqueux.

*Le décollement :

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

On procède à l'aide d'un tampon imbibé d'adrénaline, et de l'index au décollement de la tunique séro-musculaire de la muqueuse sous jacente, en allant le plus loin possible vers l'anus, l'adrénaline rend cette dissection peu hémorragique, certains vaisseaux sont coagulés sous le contrôle de la vue.

A la limite entre le rectum et l'anus au niveau des releveurs moyens et des sphincters, on trouve des adhérences qu'on sectionne au ciseau tout le long de la circonférence.

* Remarques :

- Le respect de l'hémorroïdal est souhaitable pour conserver la vascularisation correcte du cylindre musculaire.
- Plus l'enfant est jeune, plus la dissection est facile.
- Après avoir terminé le décollement du cylindre muqueux, on introduit pour l'hémostase des languettes de gaz tout le temps nécessaire à la préparation du colon.

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

*Temps périnéal :

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

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

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

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

*La résection du moignon :

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

Les modifications :

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

*Les modifications de BOLLEY :

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

*Les modifications de Marks :

Qui fond en arrière le canal musculaire pour éviter l'étranglement du colon par le cylindre musculaire et la nécessité de faire des dilatations.

*Possibilité de réaliser les différents temps par voie transanale pure : « Soave transanale »

Qui a l'avantage de :

Réduire le temps opératoire

Reprise alimentation rapide au réveil

Pas d'arrêt du transit

Réduire la durée d'hospitalisation : sortie possible dès J1 ou J2

Préjudice esthétique majeur : pas de cicatrice

Peu de douleurs postopératoires

Complications et avantages:

Certaines complications peuvent survenir :

- L'abcès collectés des deux cylindres et qui résulte :
- Soit d'une souillure opératoire;
- Soit d'une insuffisance de résection muqueuse qui empêche l'accolement.
- Le prolapsus muqueux ;
- La nécrose du colon extériorisé ;
- Le rétrécissement cicatriciel ;
- La rétraction du colon abaissé ;
- Lors de la recoupe, l'œdème qui se développe au niveau du moignon peut donner l'impression de rétrécissement circulaire, l'auteur préconise alors des dilatations aux bougies de Heggar.

Malgré ces complications la technique de Soave reste une intervention relativement simple correcte et peu hémorragique. Elle traite à fond la maladie de hirschsprung tout en conservant le réflexe de défécation du fait qu'elle respecte le manchon rectale avec toute sa vascularisation et son innervation ainsi que la couche adventicielle rectale qui joue un rôle important dans la défécation.

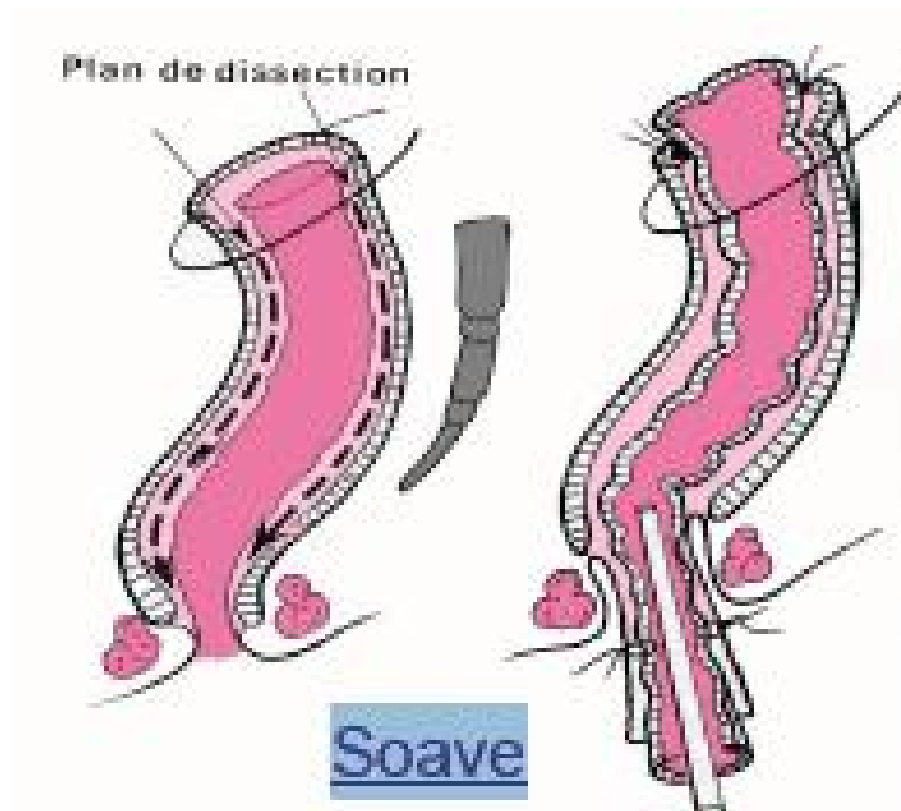


Figure 7 : technique de Soave transanale

d) Les méthodes laparoscopiques :

En ce qui concerne la maladie de hirschsprung, les 3 techniques : Swenson, Duhamel et Soave peuvent être réalisés par voie laparoscopique, du fait que notre travail étudie surtout la technique de Soave on va la prendre comme type de description. Cette technique présente l'avantage par rapport aux autres techniques de ne nécessiter ni résection ni suture en intra péritonéal réduisant ainsi le risque de complications post-opératoires.

La technique de Soave par laparoscopie comprend deux temps : un temps laparoscopique et un temps pelvien.

*Le temps laparoscopique :

- Une préparation colique doit être réalisée en préopératoire par une diète liquidienne pendant 24 heures, une antibiothérapie orale et parentérale est recommandée.

- Après installation du patient sur la table opératoire en décubitus dorsal, un pneumopéritoine est réalisé à l'aide d'une aiguille de Varess, ensuite 3 trocarts de 5 cm sont mis en place.
- A l'aide de caméra laparoscopique de 5 cm, une inspection de la cavité péritonéale est faite, la visualisation de structure pelvienne est claire car le mésocolon contient peu de tissu adipeux, ainsi les vaisseaux mésentériques sont facilement exposés.
- A l'aide de pince de préhension et d'instruments de dissection les vaisseaux hémorroïdaux supérieurs sont sectionnés et coagulés.
- Le mésentère est mobilisé et les vaisseaux sigmoïdiens sont sectionnés permettant ainsi une mobilisation suffisante du colon gauche pour son abaissement.
- Une dissection très limitée est réalisée autour du rectum.

*Le temps pelvien :

- Le patient est mis en position gynécologique, une solution d'épinéphrine ou de xylocaïne est injectée au niveau de la sous muqueuse.
- Une dissection anale de la muqueuse rectale est entamée, une incision circulaire est effectuée à 5 ou 10 cm de la ligne pectinée, des fils de traction sont placés au niveau de la muqueuse pour faciliter la séparation des deux plans séreux et musculaire.
- Une incision postérieure du muscle rectal est réalisée permettant ainsi de rejoindre la zone de dissection abdominale, le rectum et le sigmoïde sont extériorisés et le niveau de l'exérèse est repéré à l'aide d'une biopsie extemporanée, le colon est suturé au-dessous de la zone achalasique et l'anastomose est réalisée.

- Avant le retrait du matériel laparoscopique une dernière exploration de la cavité péritonéale et du pelvis est faite à la recherche d'éventuel saignement ou d'une torsion colique.

L'intervention dure en moyenne 2 heures, l'alimentation orale est autorisée entre le 2^{ème} et le 4^{ème} jour et l'hospitalisation dure entre 3 à 6 heures.

Des dilatations anales aux bougies de Heggar sont débutées 3 semaines après l'intervention et continuent pendant 6 à 8 semaines.

Certes la laparoscopie présente plusieurs avantages par rapport à la chirurgie classique (la réduction du temps d'hospitalisation, la reprise du transit plus rapide, les brides postopératoires moins importantes, esthétique...), mais en contre partie elle présente des inconvénients (risque de lésions viscérales ou vasculaires...).

Ces accidents peuvent être bien évités par une bonne pose des indications, une meilleure connaissance des limites du matériel laparoscopique et surtout une grande expérience du chirurgien.

e) Techniques à visée pathologiques [17]:

Elles sont beaucoup moins utilisées :

*Intervention de LESTER MARTIN :

Elle est utilisée pour la cure des formes coliques totales.

L'iléon sain est abaissé selon la technique de DUHAMEL, une anastomose latéro-latérale étant réalisée entre l'iléon et le colon descendant ceci permet de profiter des propriétés de réabsorption du colon et du caractère propulsif de l'iléon.

Une sphinctérotomie postérieure rectale est réalisée pour remédier au segment aganglionnaire sous jacent à cette iléo-coloplastie.

*Intervention de ZIEGLER :

ZIEGLER a proposé, pour les formes touchant la quasi-totalité du grêle, une myomectomie sur 10cm, puis une myotomie sur 40cm, le tout en zone aganglionnaire et se termine par une stomie.

*Intervention de STATE :

Par voie abdominale, une résection colique plus ou moins étendue est réalisée avec abaissement du colon droit, le rectum est laissé en place et l'anastomose colo-rectale est faite par voie abdominale.

*Intervention de REHBEIN :

Elle diffère de la première par l'abaissement du colon sigmoïde au lieu du colon droit.

Dans ces deux dernières interventions, des dilatations anales postopératoires sont indispensables.

*Techniques essentiellement pour la forme courte [71] :

- myotomie anorectale postérieure (intervention de BENTLEY).
- sphinctérotomie sous muqueuse (Duhamel).
- myotomie rectale par voie basse (intervention de LYNN).

3) les indications [80]:

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

3- 1-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.

3-2-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).

3-3-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).

3-4-Formes courtes :

La sphinctérotomie ou la sphinctéromyotomie sont des alternatives moins délabrantes à l'abaissement par voie abdominale.

XVI) résultats et complications :

1) La mortalité [66] :

Elle a considérablement diminué au cours des dernières années, elle varie entre 1% et 7% selon les séries.

Elle est essentiellement due à l'infection :

- La mortalité due à l'entérocolite représente 30% (et dans 40% de ces derniers le sepsis est associé à l'entérocolite).
- La péritonite et la pneumonie sont responsables de 18% des décès.
- En fait cette mortalité n'est pas influencée par la technique utilisée, ce pendant elle est influencée par la forme clinique, l'infection préopératoire et l'association à d'autres malformations congénitales notamment la trisomie 21.

2) Les complications post opératoires précoces [70] :

Certaines de ces complications sont communes à toute chirurgie abdominale (occlusion post opératoire, les complications infectieuses...).

D'autres sont plus spécifiques :

- Sténose anastomotique.
- Fistule de l'anastomose.
- Fuite anastomotique.
- Lâchage de suture.

3) Evolution à long terme [80]:

En général les patients opérés nécessitent un suivi d'au moins 5 ans pour évaluer les résultats fonctionnels obtenus, les complications qui peuvent apparaître sont :

- La constipation, l'encoprésie, l'incontinence qui peuvent être :

*soit d'origine fonctionnelle : c'est le cas des enfants opérés tardivement ou ceux présentant une trisomie 21, car ces enfants n'ont jamais acquis l'apprentissage normal de la défécation.

*soit d'origine organique par lésion vasculaire ou nerveuse lors de la dissection pelvienne.

- La sténose : régresse souvent après dilatation.
- Soiling : terme anglais désignant suintement occasionnant une souillure du slip.
- Diarrhée et entérocolite.
- Dysurie, énurésie et incontinence urinaire.
- Impotence et complication génitale.
- Occlusion tardive sur bride.
- Mortalité tardive.

PARTIE PRATIQUE

I) Patients et méthodes:

1) Matériel d'étude :

Notre travail repose sur une étude rétrospective portant sur tous les cas de la maladie de hirschsprung colligés au service de chirurgie pédiatrique du centre hospitalier HASSAN II de Fès et ceux durant les dix dernières années (Janvier 2004 - Juin 2013).

Durant cette période 72 patients ont été admis pour maladie de hirschsprung .

2) Méthodes d'études:

Les dossiers ont été étudiés selon une fiche d'exploitation permettant de recueillir les différentes données épidémiologiques, cliniques, radiologiques, manométriques, thérapeutiques et anatomopathologiques ainsi qu'évolutifs des patients dans la mesure du possible.

II) Résultats et discussion :

Cette série regroupe 72 malades admis au service de chirurgie pédiatrique du CHU de Fès, tout âge confondu, toute forme anatomique comprise, et tous opérés selon la même technique de Soave

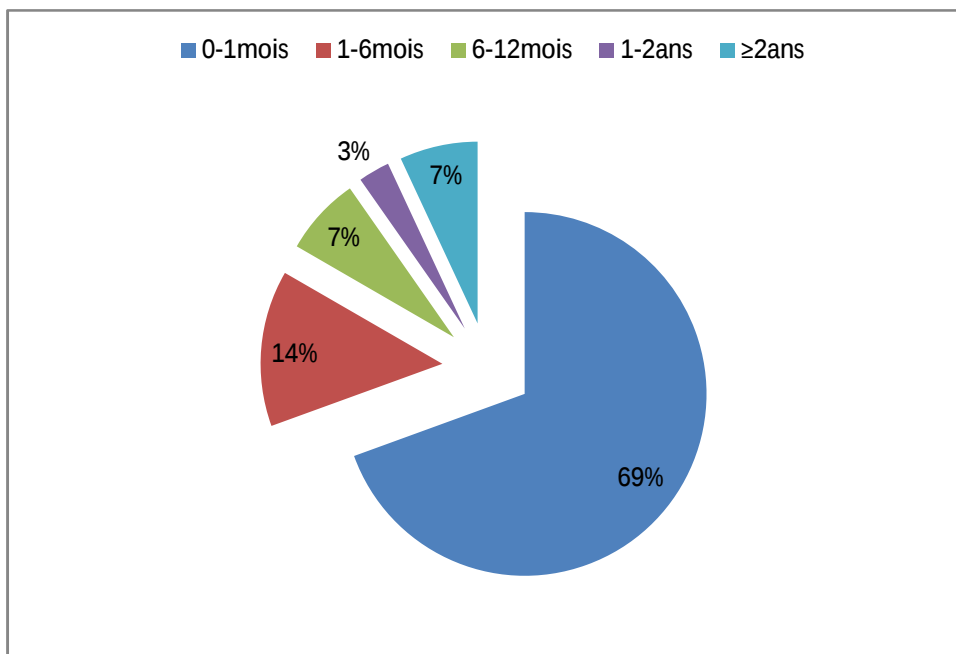
Nous avons effectué une comparaison avec des séries faites au Maroc :

- CHU de Casablanca : étude faite au service de la clinique chirurgicale infantile et orthopédique de l'hôpital d'enfants de Casablanca en 1993 à propos de 186 cas colligés en 15 ans [81].
- CHU de Rabat : étude faite au service des urgences chirurgicales pédiatriques de l'hôpital d'enfant de rabat en 1998 à propos de 53 cas colligés en 8 ans [80]
- L'hôpital al farabi Oujda : étude faite en 2000 à propos de 17 cas colligés en 8 ans. [82].

1) Epidémiologie :

1 - 1) Age au moment du diagnostic :

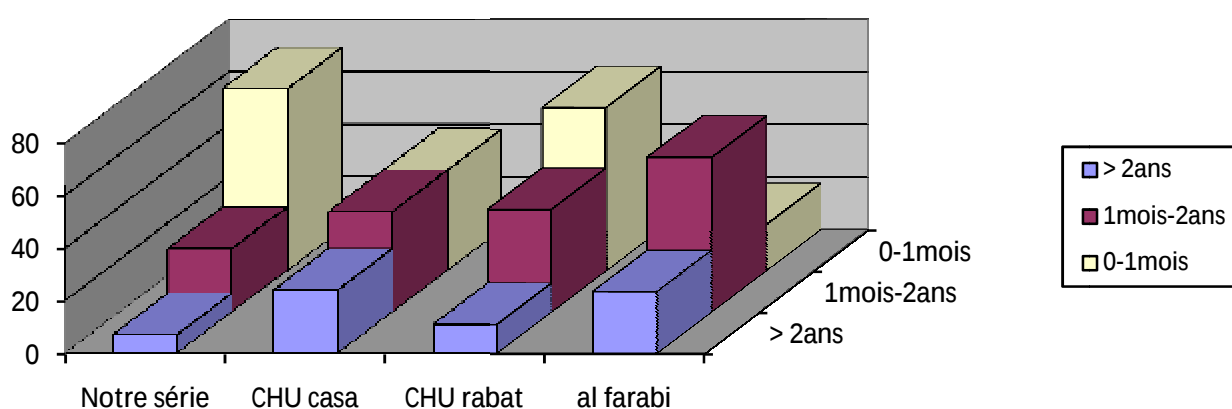
L'âge au moment du diagnostic varie entre 1 jour et 14ans.



Répartition des malades en fonction de l'âge du diagnostic :

Tableau comparatif de l'âge au moment du diagnostic

Age/sexe	Notre série	CHU casa	CHU rabat	al farabi
> 2ans	7%	24%	11%	23,5%
1mois-2ans	24%	38%	39%	58,8%
0-1mois	69%	38%	62%	17,6%



Graphique permettant la comparaison de l'âge au du diagnostic avec les séries nationales

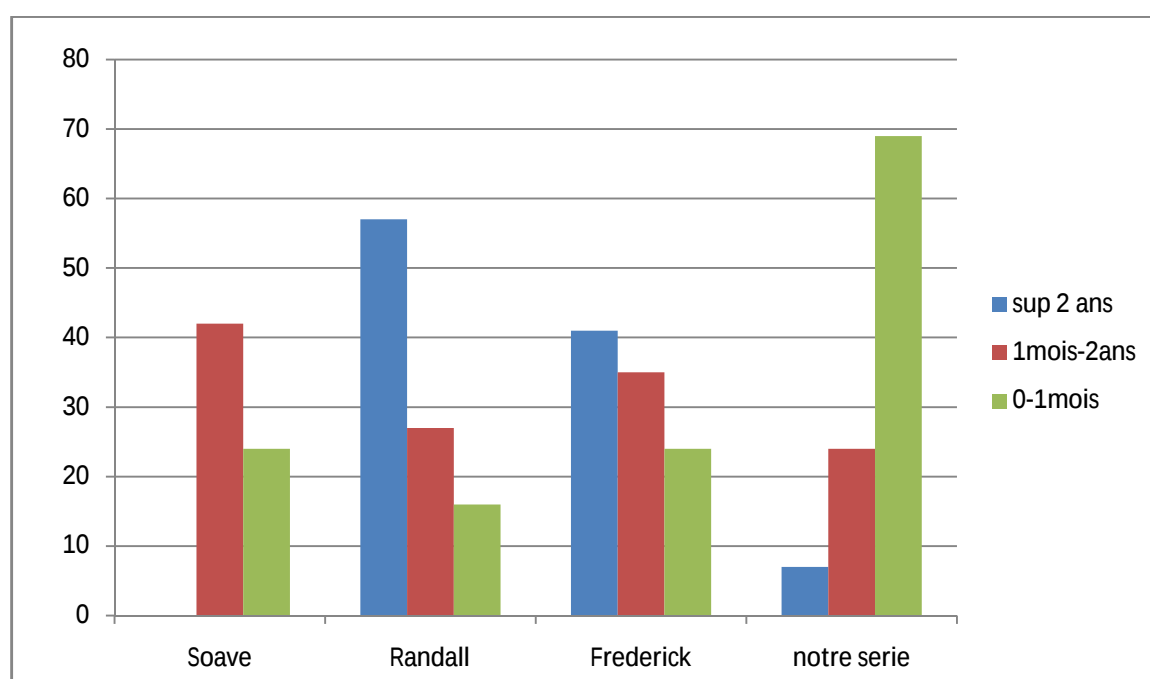
On a réalisé d'autres comparaisons avec des séries internationales [80] :

- Soave [80] rapporte dans une série de 178 cas (1977)
- Randall et Coll [83] : sur une série de 82cas (1996)
- Frederick et coll [84] : sur une série de 269 cas

Tableau comparatif de l'âge au moment du diagnostic

Age lors du diagnostic	Soave (178 cas)	Randall (82 cas)	Frederick (260)	Notre série
> 2ans	-	57%	41%	7%
1mois-2 ans	42%	27%	35%	24%
0 -un mois	24%	16%	24%	69%

Graphique permettant la comparaison de l'âge au moment du diagnostic avec les autres séries



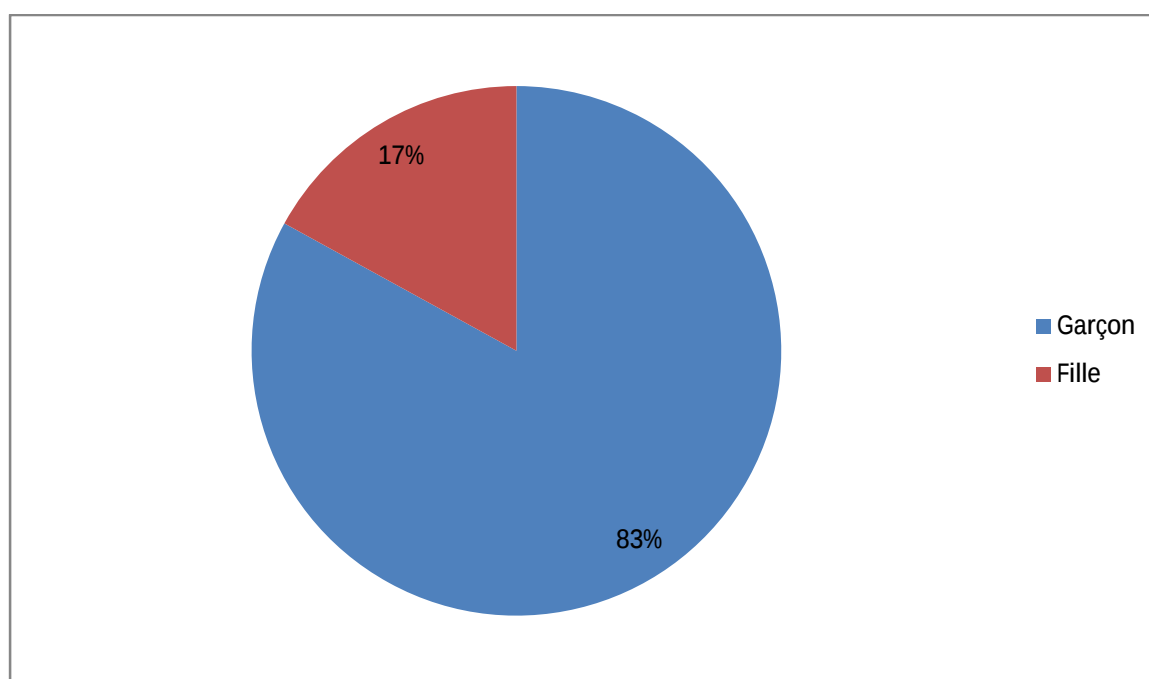
La tendance actuelle est de diagnostiquer le maximum de malades à la naissance et de les traiter le plus tôt possible en un seul temps.

1-2-Sexe :

On note une nette prédominance masculine.

Tableau montrant la répartition des patients en fonction de leur sexe.

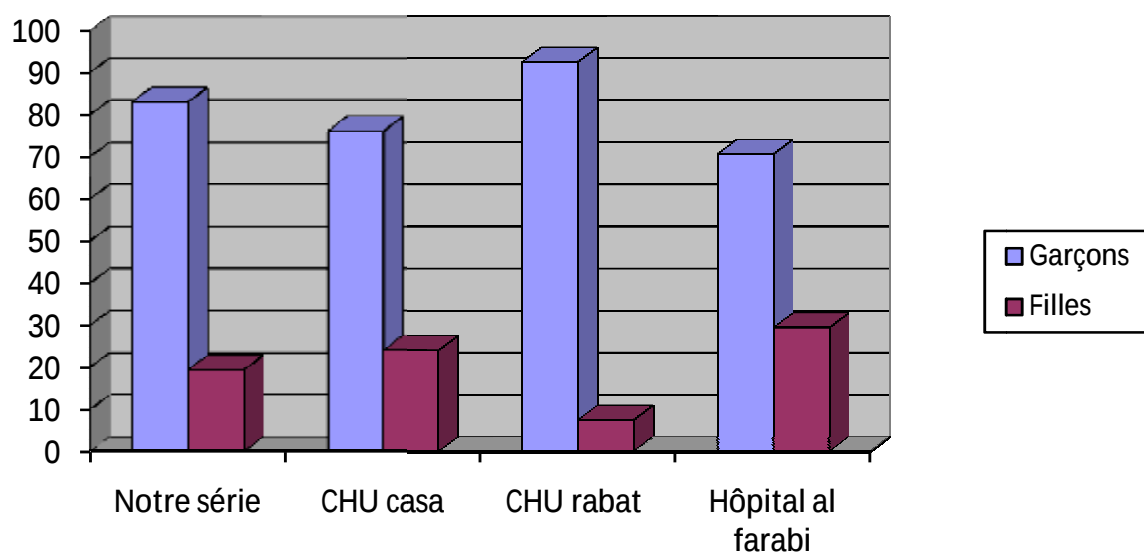
Sexe	%
Garçons	83
Filles	17



Secteur montrant la répartition des malades en fonction du

Tableau comparatif montrant la répartition des patients en fonction de leur sexe.

Sexe/série	Notre série	CHU casa	CHU rabat	Hôpital al farabi
Garçons	83%	76%	92,5%	70,6%
Filles	17%	24%	7,5%	29,4%



Graphique comparatif (avec les séries nationales) montrant la répartition en fonction de l'âge

Tableau comparatif de la répartition des malades en fonction du sexe

Sexe/série	Randall [83]=frederick[84]	Notre série
Masculin	82%	83%
Féminin	18%	17%

La prédominance masculine est constatée dans toutes les séries.

1-3-Origine géographique :

On note que la majorité des patients sont originaires de Taounate d'où l'intérêt d'une étude génétique approfondie de cette population à la recherche du gène responsable.

1-4- Antécédents et pathologiques associées :

Pathologies associées	Nombre de cas
Consanguinité	30
Hydrocèle	2
Imperforation anale	1
Syndrome de microcolon gauche	1
Hernie inguinale	2
Trisomie21	2
HYPOSPADIAS	2
Anémie	7
Invagination intestinale aigue	1
Cardiaque(CIA)	1

- Ikeda [86] rapporte dans sa série 11,1% de pathologies associées dominées par la trisomie 21
- Randall [83] trouve dans sa série 7% de formes familiales
- Engum [86] rapporte 20 cas de formes familiales sur une série de 260 cas

L'existence de formes familiales est rapporté par toutes les séries ce qui conforte l'hypothèse d'une étiologie génétique de la MH.

2) Aspects cliniques :

2-1) chez le nouveau né :

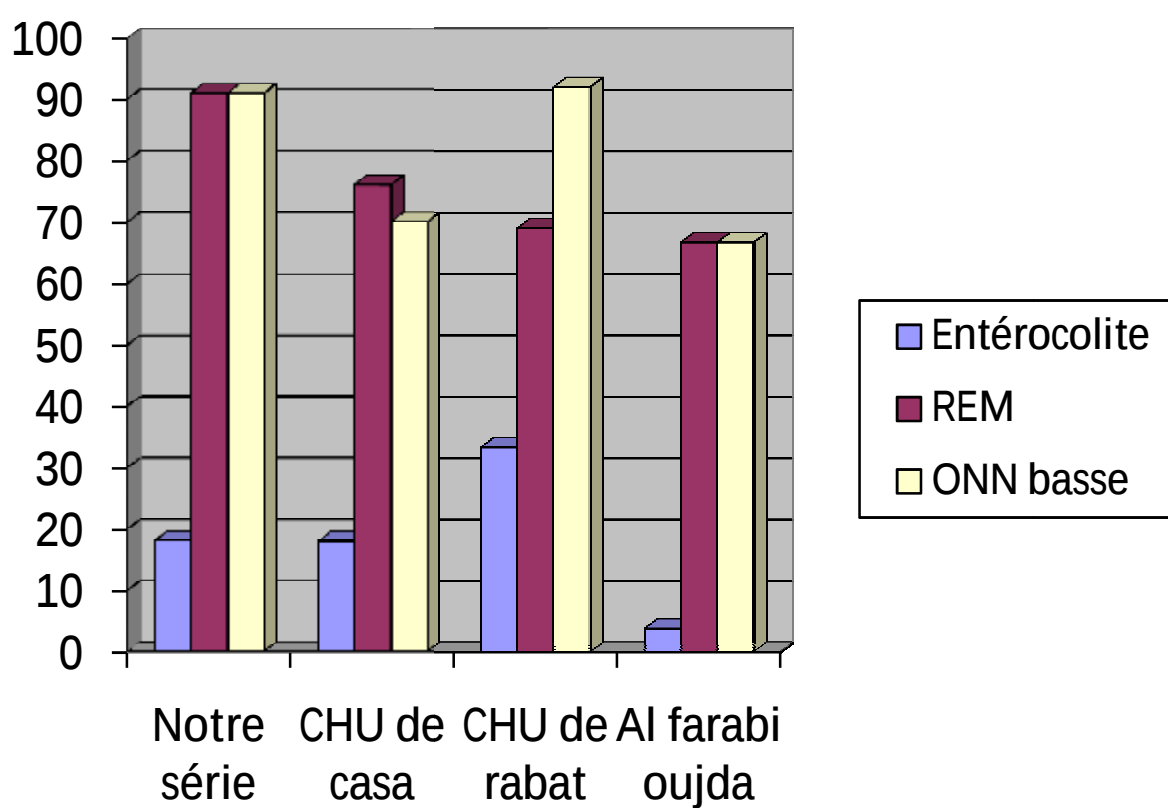
Manifestations cliniques des patients de la première tranche d'âge.

Symptômes	Pourcentage %
Retard d'émission méconiale	90,9
Occlusion néonatale basses	90,9
Epreuve a la sonde positive	81,8
Entérocolite	18,1
Perforation	18,1
Déshydratation avec altération de l'état général	9

Dans notre série la majorité des patients se sont présentés avec un retard d'émission du méconium et/ou occlusion néonatale basses, et chez la majorité l'épreuve à la sonde est revenue positive.

Tableau comparatif de la symptomatologie chez les patients de 0-1mois :

Symptômes/série	Notre série	CHU de casa	CHU de rabat	Al farabi oujda
Entérocolite	18,1%	18%	33,3%	3,8%
REM	90,9%	76%	69%	66,7%
ONN basse	90,9%	70%	92%	66,7%



Graphique comparatif de différentes cliniques

- Frederik [84], sur sa série de 260 cas, note 97 cas de REM soit 37%
- Raymond [89] retrouve seulement 9%
- Randall [83] dans sa série rapporte 81% de cas d'occlusion comme motif de consultation.

Il reste que dans toutes les séries la majorité des patients viennent consulter pour retard d'émission du méconium et/ou dans un tableau d'occlusion néonatale basse, les complications restent peu fréquentes.

2-2) Chez le nourrisson:

Tous les patients dans notre série ont consulté pour une constipation chronique, 88,8% parmi eux ont présentés un retard d'émission du méconium et l'épreuve à la sonde chez eux est revenue positive.

Tableau comparatif de la symptomatologie chez les patients de la deuxième tranche d'âge.

Symptômes	Notre série	CHU de casa	CHU de rabat	AL Farabi d'Oujda
REM	100%	65%	71%	60%
Constipation chronique	88,8%	80%	90%	80%
Epreuve a la sonde positive	88,8%	44%	47%	50%
Entérocolite	0%	20%	0%	20%
Perforation	0%	-	4%	0%

- Lancer [80] rapporte également 96% de cas de constipation chronique dans sa série.

Dans toutes les séries la constipation chronique est le motif de consultation le plus fréquent.

2-3) Chez le grand enfant::

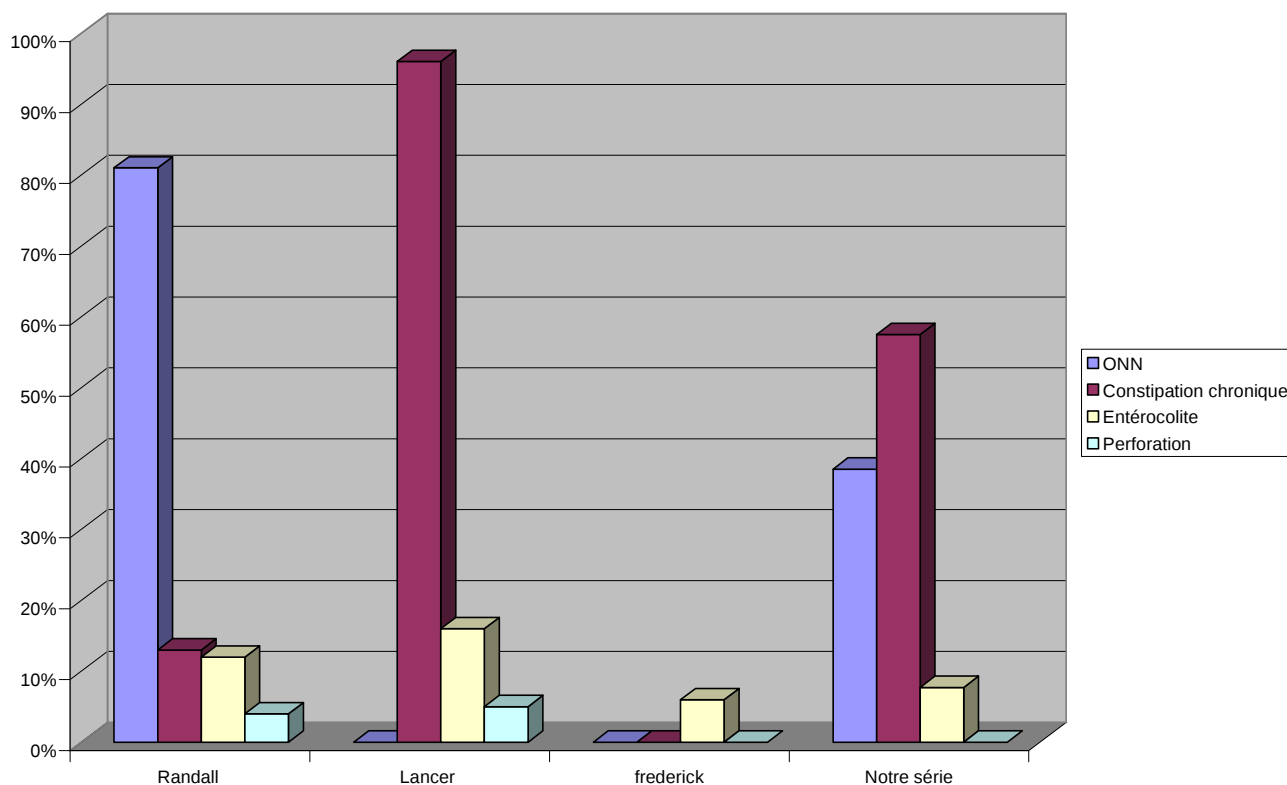
La constipation chronique avec un météorisme abdominal évoluant depuis plusieurs mois ou années est le tableau clinique présenté par tous les enfants de notre série.

Tableau résumant les données cliniques de toute la série.

Symptômes	Pourcentage %
REM	69,2
ONN basse	38,5
Constipation chronique	57,7
Entérocolite	7,7
Perforation	7,7
Epreuve a la sonde positive	65,4
Altération de l'état général et déshydratation	4

Tableau comparatif des éléments cliniques de toutes les séries à tout âge confondu

Symptômes/séries	Randall[83]	Lancer [80]	Frederick[84]	Notre série
ONN	81%	-	-	38,5%
Constipation chronique	13%	96%	-	57,5%
Entérocolite	12%	16%	6%	7,7%
Perforation	4%	5%	-	-



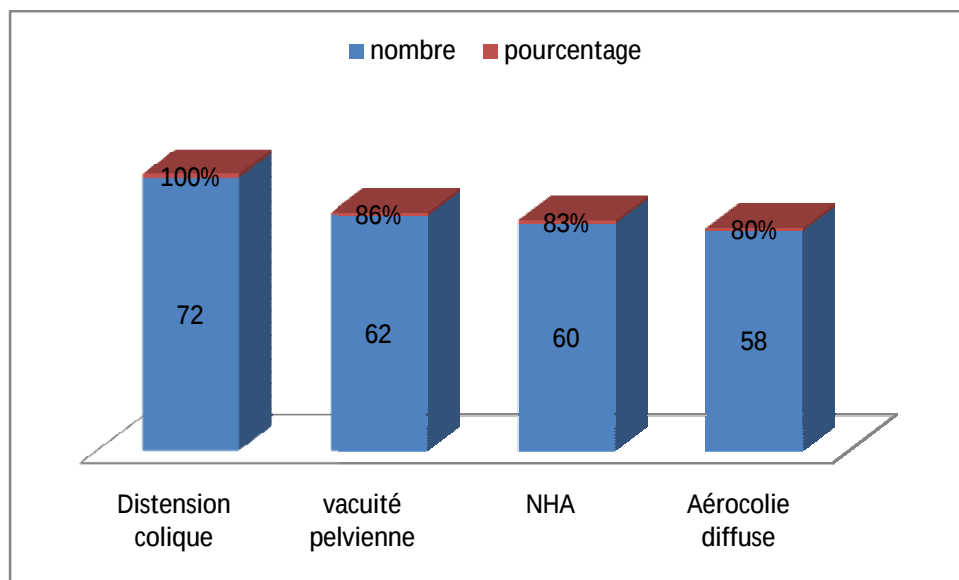
Graphiques comparatif des différentes formes cliniques

En conclusion :

La symptomatologie varie selon la tranche d'âge étudiée. Chez le nouveau né, le maître symptôme reste le tableau d'occlusion néonatale basse avec épreuve à la sonde positive. Dans les autres tranches d'âge, la constipation chronique domine le tableau clinique. Dans notre série on note deux cas d'entérocolite dans le cadre de la symptomatologie initiale et on peut expliquer ce faible taux par le fait que nos malades ont bénéficié rapidement d'une colostomie, ceci n'empêche que l'entérocolite reste dans toutes les séries la complication la plus fréquente.

3) Paraclinique :

3-1) Abdomen sans préparation :



Réalisé systématiquement chez tous nos malades ce cliché nous a montré

Tableau comparatif des différents aspects retrouvés à l'ASP :

Image/série	Notre série	CHU de casa	CHU de rabat	Hôpital al farabi
Niveau hydo-aérique	83%	21%	73%	23,5%
Aérocolie diffuse	80%	30%	83%	82,3%



ASP : NHA avec vacuité pelvienne :

3-2) Index baryté :

Le lavement baryté n'a pas été réalisé chez 4 de nos patients vu leur état général altéré ou leur perte de vue.

Le lavement aux opaques était l'examen clé dans la démarche diagnostic, il a permis à la fois de :

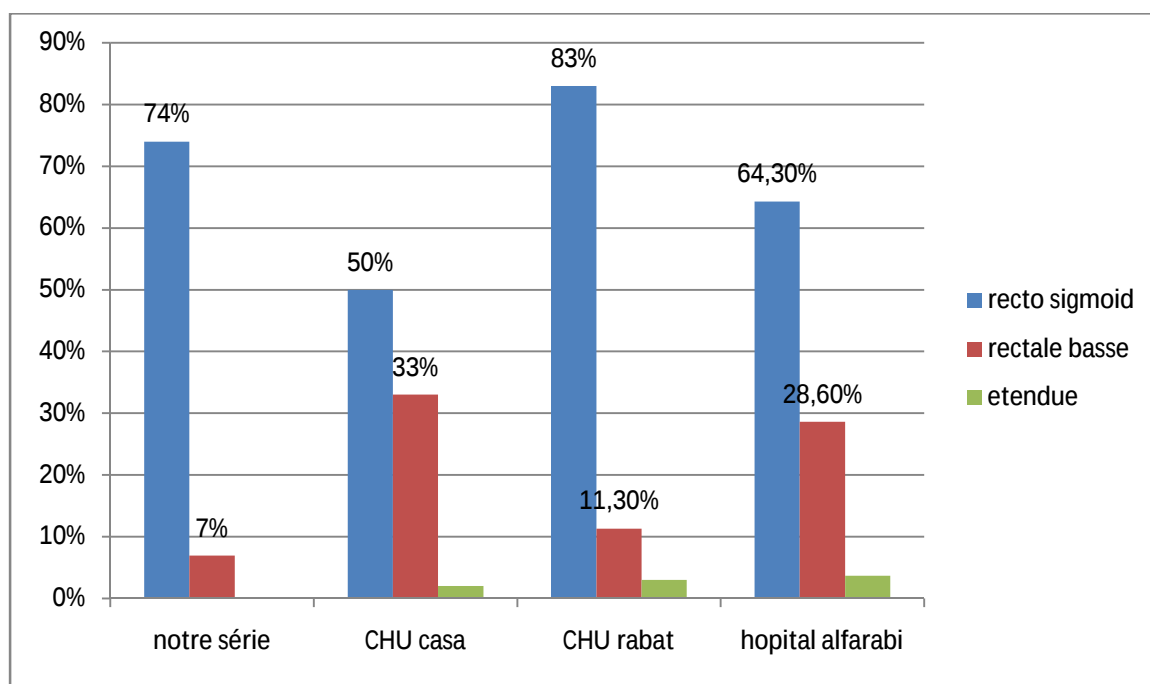
- Suspecter fortement le diagnostic : le lavement a montré la disparité de calibre sauf chez 10 où il était non concluant.
- Déterminer la forme clinique

Tableau des formes cliniques dans notre série

Forme anatomique	Nombre	%
Recto-sigmoïdienne	53	74
Rectale basse	5	7
Etendue au colon gauche	0	0
Non concluant	10	14

Tableau comparatif des formes anatomiques avec les séries nationales :

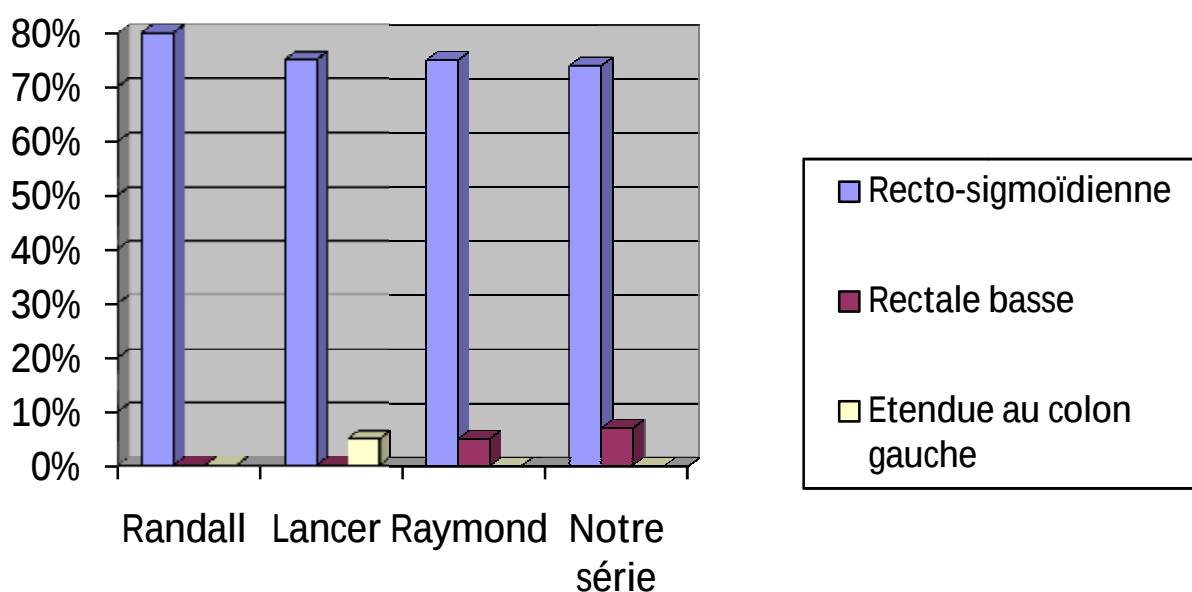
Forme anatomique/série	Notre série	CHU de casa	CHU de rabat	CHR al farabi
Recto -sigmoïdienne	74%	50%	83%	64,3%
Rectale basse	7%	33%	11,3%	28,6%
Etendue au colon gauche	0%	2%	83%	3,7%



Graphique comparatif des formes anatomiques avec les séries nationales :

Tableau comparatifs des formes anatomiques avec les séries internationales :

Forme /série	Randall [83]	Lancer[80]	Raymond	Notre série
Recto-sigmoïdienne	80%	75%	75%	74%
Rectale basse	0%	0%	5%	7 %
Etendue au colon gauche	0%	5%	0%	0%



Graphique comparatif des formes cliniques anatomiques avec les séries internationales :

La forme recto sigmoïdienne reste la plus fréquente dans les différentes séries.

Lavement baryté objectant une dilatation du bas rectum évoquant une forme basse du mégacôlon congénital.



ASP: NHA avec pelvis vide



LB: disparité de calibre recto-sigmoïdienne

3-3) La rectomanométrie :

Indiquée surtout en cas de discordance clinico-radiologique, ou en cas de doute diagnostic, elle a été réalisée chez 31 de nos patients.

Et ainsi chez le réflexe recto-anal inhibiteur(RRAI) été absent chez 22 de nos patients, il était présent chez 7 alors qu'il était non concluant chez 2 patients.

3-4) La biopsie rectale :

N'a pas été systématique, essentiellement chez les cas ayant la discordance clinico-radiologique.

Cet examen a permis de confirmer le diagnostic chez 17 patients.

4) Traitement :

4-1) Traitement palliatif :

4-1-1) Les mesures de réanimation :

La principale complication à redouter dans la maladie de hirschsprung reste l'entérocolite. Toutefois, tous nos patients ont bénéficié d'un avis réanimateur pour les préparer à l'intervention ou pour corriger d'éventuels troubles hydro électrolytiques dus à l'occlusion. 23% de nos patients ont nécessité un séjour en milieu de réanimation :

- (19,2%) en préopératoire pour divers étiologies : entérocolites, occlusion néonatale sévère, altération de l'état général, péritonite/perforation colique...
- (3,8%) en post opératoire pour entérocolite.

4-1-2) Le nursing :

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.

Le nursing est jugé efficace sur l'amélioration clinique et radiologique dans les 48Heures, à défaut, il faut penser à la réalisation d'une colostomie.

Réalisé dans 62,5% des cas de nos patients, dès le diagnostic de la maladie. Sa bonne pratique et son efficacité a permis d'éviter le recours à une colostomie chez 18 patients.

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

4-1-3) La colostomie :

A pour but : la décompression du segment d'amont. Elle peut être envisagée immédiatement en cas de perforation digestive ou en cas de non amélioration par le nursing.

Elle a été réalisée chez 54 de nos patients (75%). Cette colostomie nous a permis de passer le cap critique de la maladie (l'occlusion), elle nous a permis également d'éviter les complications les plus redoutables de la maladie, à savoir :l'entérocolite et la perforation.

Le siège de toutes les colostomies était à l'angle colique droit (selon technique de Rickham).

4-2) Traitement radical :

Tous nos patients ont été traités selon la technique de Soave dont 25% des cas en un seul temps : on a eu recours à l'endoscopie dans (7,7%), une transanale avec laparotomie associée dans (34,6%), une transanale pure dans (46%).

4-2-1) L'âge au moment de l'intervention :

La moyenne d'âge chez les patients au moment de l'intervention était de 24 mois.

	Notre série	CHU de rabat	Hôpital al farabi
L'âge moyen de TRT	24mois	24 mois	2 ans et 8 mois

4-2-2) Délai entre la colostomie et le traitement radical :

Ce délai varie entre 2mois et un an avec une moyenne de 8 mois.

	Notre série	CHU de rabat
Le délai moyen entre l'intervention et la colostomie	8 mois	10 mois

4-2-3) la cure radicale :

Tous les malades de notre série ont été opérés selon la technique de Soave (transanale), 4 sont décédés en réanimation (5,5%) avant la cure chirurgicale suite à des complications de la maladie, 1 est décédé en réanimation par choc hémorragique, après la cure radicale, 5,5% ont été perdu de vue.



Position du malade



Dilatation anale

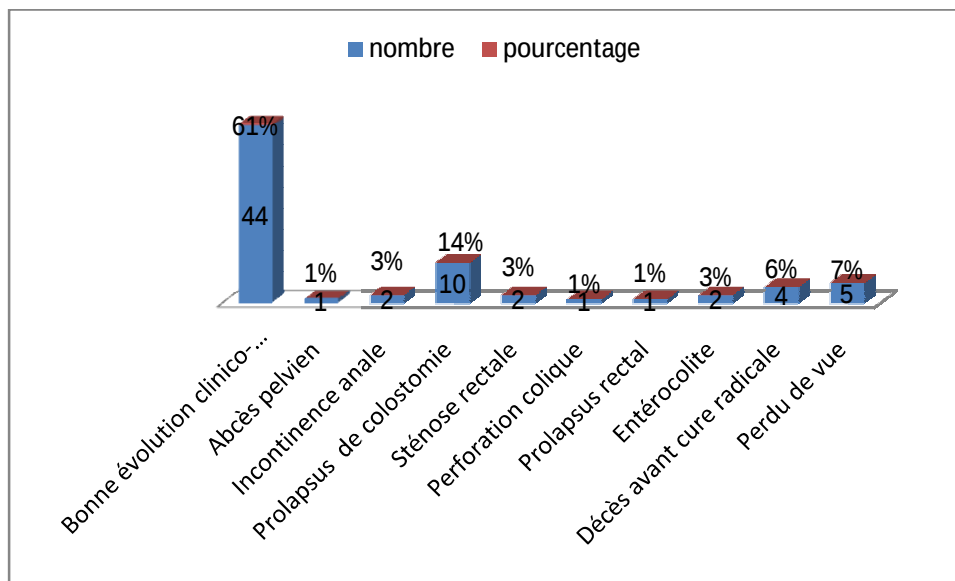


Abaissement du colon

Soave transanal

5) Evolution complications et mortalité :

Tous nos patients ont été mis sous bain de siège pluri-quotidien et convoqués à J10 pour contrôle clinique et éventuelle dilatation.



Comparaison de la technique de Soave aux autres techniques et à notre série [80].

	SWENSEN	DUHAMEL	SOAVE	Notre série
Résection	11%	4%	2%	0%
Désunion	31%	8%	0%	0%
Sténose	34%	17%	0%	3%
Occlusion	24%	10%	0%	0%
Abcès pelvien	3%	0%	3%	1%
Eviscération	1%	0%	1%	0%
Mortalité	4,8%	5 %	2,7%	0,7%

CONFRONTATION RADIO- ANATOMOPATHOLOGIQUE

Dans notre série l'index baryté est un examen obligatoire devant toute suspicion de mégacôlon congénital, cet examen a objectivé 53 cas de formes recto-sigmoïdienne, 5 cas de forme rectale basse et 0 cas de forme étendue. Par ailleurs il était non concluant dans 10 cas où on a complété nos investigations par un reflexe recto anal inhibiteur, et ou une biopsie rectale pour confirmer le diagnostic.

Après confirmation du diagnostic on procédait au geste chirurgical qui était Soave transanal pour tous les cas.

Tous nos patients ont bénéficiés d'une biopsie avec examen extemporané au moment de l'intervention, permettant de préciser la zone ganglionnaire et donc la limite d'abaissement colique. Celle ci a objectivé la présence de cellules ganglionnaire au niveau du bout proximal chez tous les patients à part 8 patients où on a eu absence de cellules ganglionnaire sur tous les examens extemporanés malgré que l'index baryté montrait une forme recto sigmoïdienne, la présence d'une disparité de calibre macroscopique, et malgré qu'on a avancé le niveau de résection, ce qui nous a poussé à fermer sur extemporané négative.

L'examen anatomo-pathologique final de toute la pièce opératoire avait trouvé une absence de cellules ganglionnaires chez 6 patients, 5 d'entre eux avaient une extemporané négative, par contre elle était positive dans un cas.

Après relecture des examens anatomo-pathologique qui trouve le même résultat, on a du reprendre les 6 patients qui avaient une forme étendue au colon gauche, certains ont nécessité un abaissement de la colostomie, chez un cas c'était une forme étendue à tout le colon qui a nécessité une colectomie.

Quant à la forme anatomique du mégacôlon congénital, on a trouvé en fin de compte 15 cas de forme étendue au colon gauche, 10 cas c'était des formes recto sigmoïdiennes à la radiologie, le reste avait un index baryté non concluant au départ. Ces cas ont nécessité parfois une laparotomie pour abaissement de la colostomie, parmi eux on note une forme étendue à tout le colon.

Tableau comparatif entre les résultats de l'extemporané et de l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire.

	L'examen extemporané	L'ana-pathologique de toute la pièce réséquée
Présence de cellules ganglionnaires	55	57
Absence de cellules ganglionnaires	8	6

Ce tableau montre que l'examen extemporané est moins sensible, il détecte moins les cellules ganglionnaires que l'étude anatomopathologique de toute la pièce opératoire,

On note par ailleurs que pour un cas, l'extemporané trouve la présence des cellules ganglionnaires tandis qu'à l'étude de la pièce il n'y avait pas de cellules ganglionnaires.

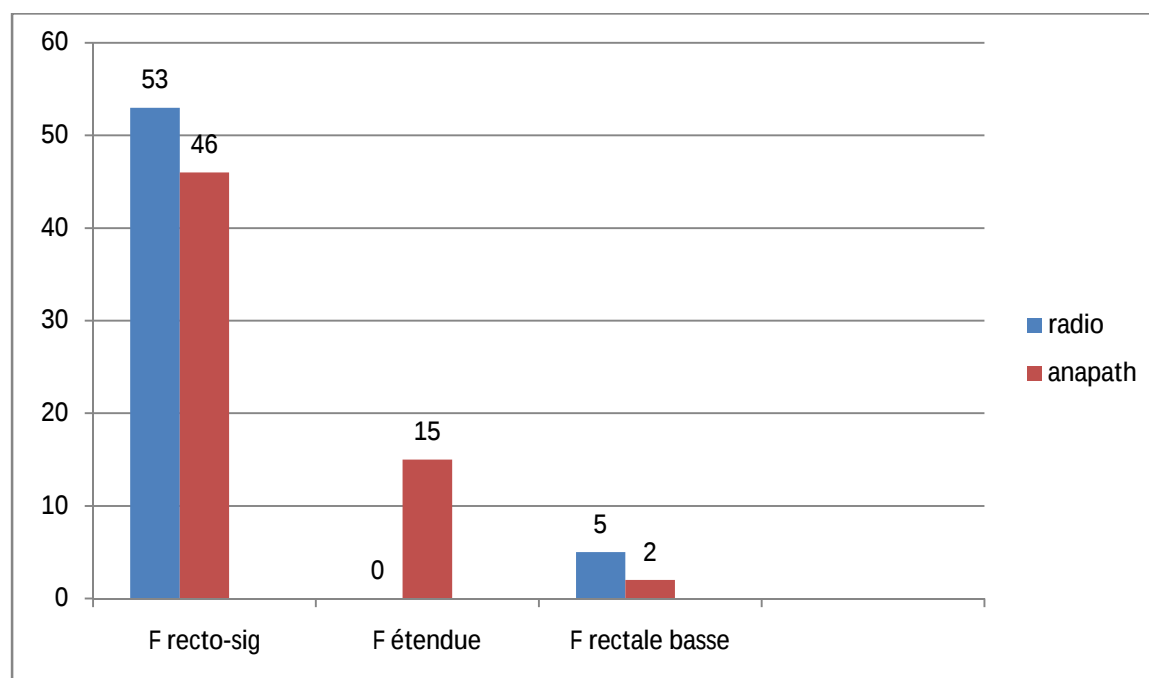
On déduit que l'examen extemporané doit être fait par un personnel très expérimenté pour plus de fiabilité

Tableau des formes anatomiques trouvées à l'étude anatomo-pathologique :

	Forme recto-sigmoïdienne	Forme étendu	Forme rectale basse
Anatomo-pathologie	46 cas	15 cas	2 cas

Tableau de la confrontation radio anatomopathologique :

Forme anatomique	AGE	CLINIQUE	RADIOLOGIE	ANATOMIE PATHOLOGIQUE
F.recto-sig	0 - 1m : 65%	ONNbasse+REM	53 cas	46 cas
	Sup 2ans : 35%	Constip chroniq		
F.étendue	0 - 1m : 75%	REM Epreuve à la sonde non concluante	0	15
	Sup 2ans : 25%	Constip chroniq		
F.rectale basse	0 - 1m : 54%	ONNbasse+REM	5	2
	Sup 2ans : 64%	Constip chroniq		



Graphique de confrontation radio anatomopathologique :

Sur les 53 cas de forme recto-sigmoïdienne qu'on avait objectivé sur l'index baryté, 10 cas ont posé problème au cours du geste chirurgical, on a dû abaisser une partie importante du colon gauche pour avoir une extemporané positive (présence de cellules ganglionnaire), parfois on était même amené à abaisser la colostomie.

Ceci dit on note que sur ces dix cas on a pu visualiser la disparité de calibre macroscopiquement sur 8cas, mais l'extemporané faite en aval de cette zone n'a pas pu trouver les cellules ganglionnaires malgré qu'on ait abaissé tout le recto-sigmoïde. Notre décision était alors d'arrêter l'abaissement malgré l'extemporané qui était négative. Sauf que dans 5cas le contrôle de l'extemporané et l'étude anatomopathologique de toute la pièce de résection n'a pas montré de cellules ganglionnaires et on a dû reprendre ces malades. Par contre sur 3 cas l'étude anatomo-pathologique finale a pu objectiver la présence de cellules ganglionnaire.

En conclusion, on note qu'on a eu beaucoup de discordance entre les données radiologiques et anatomopathologiques, on a admis des malades qui présentaient des formes recto sigmoïdiennes à l'index baryté, on a même pu visualiser la zone de transition macroscopiquement au cours du geste chirurgical, mais l'examen de la pièce opératoire n'a pas montré la présence de cellules ganglionnaires ce qui nous a amené à reprendre malheureusement 6 malades.

En comparaison avec une étude faite au CHU de Rabat, la 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 qui devait être recto-sigmoïdienne. La biopsie extemporanée faite en amont de la zone de transition revenait en faveur de la présence de cellules ganglionnaires et aucun patient n'a nécessité une conversion laparoscopique ou laparotomique [75].

On déduit que, la confirmation histologique de la limite saine de résection est obligatoire avant la fermeture, mais à condition que l'examen extemporané soit fait par un personnel qualifié et très expérimenté pour ne pas tomber dans le cas contraire et faire des colectomies abusives.

De nombreux chirurgiens recommandent une biopsie laparoscopique avant la dissection transanale dans tous les cas où la zone de transition est incertaine pour évaluer le niveau d'aganglionie [70].

Conclusion :

La maladie de hirschsprung est une agénésie des cellules ganglionnaires intestinales. Elle se déclare à la période néonatale ou à un âge plus ou moins avancée, c'est la cause la plus fréquente des occlusions néonatales.

Les études récentes sont tous en faveur de l'origine génétique de la maladie

La maladie de hirschsprung reste d'actualité et pose deux problèmes :

- Un problème diagnostic actuellement facile à résoudre grâce aux progrès de la manométrie et l'anatomopathologie.
- Un problème thérapeutique qui peut être résolu par des techniques opératoires différentes.
- L'objectif de notre travail, à travers l'étude des 72 cas de maladie de hirschsprung colligés au service de chirurgie pédiatrique du CHU du FES :
- De donner une idée sur la prise en charge de la maladie de hirschsprung au sein du CHU.
- De rappeler certaines particularités cliniques, paracliniques, thérapeutiques, et évolutives de cette maladie dans notre contexte.
- D'insister sur l'intérêt de l'étude génétique surtout en ce qui concerne notre série.
- De confronter les résultats de la radiologie avec l'étude anatomo-pathologique.

Au terme de ce travail l'amélioration du pronostic de cette maladie exige :

- Un diagnostic précoce.
- Une prise en charge rapide.
- Une collaboration d'une équipe multidisciplinaire (réanimateur, anatomopathologiste, pédiatre, et chirurgien pédiatre).

RESUME

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 recto-sigmoïdienne.

Le but de cette étude est de présenter l'expérience du Service de chirurgie pédiatrique du CHU-HASSANII-Fès à travers une étude rétrospective, à propos de 72 patients suivis pour mégacôlon congénital sur une durée de 10 ans et demi (2003-Juin 2013).

Le sexe ratio garçon/fille est de 5, l'âge moyen de 12 mois. La symptomatologie clinique était dominée par l'occlusion néonatale basse avec épreuve à la sonde positive (78%). L'examen et radiologique ont permis d'évoquer le diagnostic. La forme recto-sigmoïdienne est la plus retrouvée (78%). La manométrie et la biopsie rectales ont été nécessaires chez 10 patients devant la discordance clinico-radiologique. Les formes ultra courtes et étendues sont les formes qui ont échappé le plus au diagnostic radiologique.

Le nursing en préopératoire a été réalisé dans 62,5 % des cas. 78 % des patients ont été traités selon la technique de Soave dont 32% des cas en un seul temps. L'âge des patients au moment de l'intervention varie entre 6 mois à 10 ans avec une moyenne de 24 mois.

L'évolution à long terme était marquée par la survenue de : bonne évolution clinico-radiologique : 45 cas, 1 cas d'abcès pelvien, 2 cas d'incontinence, 3 cas de sténoses, 10 cas de prolapsus de colostomie, 1 cas de prolapsus rectal après cure radicale, 2 cas d'entérocolites, 5 cas perdus de vue, nous avons déploré 4 décès.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] MONTUPET PH., JAOUEN PAYE : Les meilleures publications en maladie de hirschsprung pour 2004. Centre hospitalier bicetre, service de chirurgie pédiatrique
- [2] PELLERIN D. : La maladie d'hirschsprung de l'enfant. Conférence prononcée lors de la 9ème journée de l'association européenne et méditerranéenne de colpoproctologie, barcelone, 10-11 juin 1983.
- [3] WILLIAM F.BALISTRERI: Mining for Hirschsprung disease in the overflowing stream. The journal of pediatrics 2005 vol 146, n°6, pp: 805.
- [4] PELLERIN DENYS: Regards sur la maladie de hirschsprung. Bull. acad. Natle. Méd. 1991, 175, n°8, 1239-1250.
- [5] DOMINIQUE JAN: La maladie de hirschsprung:de 1886 à 2000. Conférence 20 octobre 2000,hôpital universitaire de colombia US.
- [6] CARCASSONE M. : La maladie de hirschsprung : un commentaire. Service de chirurgie infantile, hopital de la timone, marseille.
- [7] BACHY B., MITROFFARNOFF : Occlusions congénitales du colon et du rectum. EMC, pédiatrie, 4-07-D-10, 1994.
- [8] GUERRERO FERNANDEZ. La maladie d'hirschsprung. Hôpital infantile « la Paz »
- [9] LARSEN : L'embryologie humaine pp : 205- 233.
- [10] JAN LANGMAN : Embryologie médicale pp : 261- 290.
- [11] HENRI ROUVIERE, ANDRE DELMAS : Anatomie humaine (descriptive, topographique et fonctionnelle), pp : 351- 421.
- [12] CHEVREL J.P, BARBIN J.Y : Anatomie clinique (le tronc), pp : 347- 364.
- [13] FRANK H. NETER : Atlas d'anatomie humaine.
- [14] ATRIH A., BOUGHADA N.: La voie transanale dans le traitement de la maladie d'hirschsprung. 5ème congrès magrébin de chirurgie pédiatrique.
- [15] BELANECH ZAKARIA: La technique de soave dans le traitement de la maladie d'hirschsprung. Thèse de médecine n°201,1985, faculté de medecine et de pharmacie de casablanca.
- [16] NOURI A., MAAGOUN K. : L'intervention de soave endoanale pour maladie de hirschsprung est elle indiquée chez le grand enfant ? 5ème congrès de chirurgie pédiatrique.

- [17] DANIEL L.MOLLITT, JOSEPH J.TEPAS: The role of coagulase-negative staphylococcus in neonatal necrotizing enterocolitis. Journal of pediatric surgery, vol 23, n°1(January), 1988 : pp 60-63.
- [18] MOORE S.W., JOHNSON G.: Elevated tissue immunoglobulins in hirschsprung's disease-indication of early immunologic reponse. Eur j pediatr surg 2000, n°10: 106-110.
- [19] SEIICHI HIROBE, DANIEL P.DOOPY: Ectopic class II major histocompatibility antigens in hirschsprung's disease and neuronal intestinal dysplasia. Journal of pediatric surgery, vol 27, n°3,1992: pp 357-363.
- [20] ALCMENE CHALAZONITIS: Neurotrophin-3 in the development of the enteric nervous system.
Department of anatomy and and biology, Colombia university, college of physicians and surgeons, 630W , 168 th, new york10032,USA.
- [21] IVOR MASON: The RET receptor tyrosine kinase: activation,signalling and significance in neuronal development and disease. Pharmaceutica acta helvetiae (2000), 74, pp:261-264
- [22] SOLARY V., ENNIS S: Mutation analysis of the RET gene in total intestinal aganglionosis bywave DNA fragment analysus system. Journal of pediatric surgery ,vol 38,n°3,2003, pp:497-501.
- [23] B.LHEUP : Maladie d'hirschspung...et de 4... Nouvelles scientifiques brèves.
- [24]. GATH R, GOESSLING A.: Analysis of the RET, GDNF, EDN3, and EDNRB genes in patients with intestinal neuronal dysplasia and hirschsprung disease. Gut.2001, vol 5, n°48, pp: 671-5.
- [25] SMIGIEL R, LEBIODA A.: Single nucleotide polymorphisms in the RET gene and their correlations with hirschsprung disease phenotype. J appl genet.2006, n°47, vol 3:261-7.
- [26] STELLA M.HONORE, MANUEL J.AYBBAR: Sox10 is required for the early development of the prospective neural crest in xenopus embryos. Developmental biology (2003), n°260, pp: 79-96.
- [27] sox 10, un modulateur de transcription impliqué dans la maladie de hirschsprung. Medicine/sciences 1998, vol 14, pp: 331- 4.
- [28] ARNOLD G.CORAN: Hirschsprung's disease. Journal of pediatric surgery (2005) vol 40, n°5, 1998: pp 57-59.

- [29]- SWENSON O.: Hirschsprung disease: a review. Pediatrics.2002, vol 5, n° 235, pp: 914-8.
- [30] - KOLETZKO S., JESCH I.: Rectal biopsy for diagnostic of intestinal neuronal dysplasia in children: a prospective multicentre study on interobserver variation and clinical outcome. Gut.1999, vol 6, n°44, pp:853-61.
- [31] - MUNAKATA K., FUKUZAWA M. : Histologic criteria for the diagnosis of allied diseases of hirschsprung's disease in adults. Euro padiatr surg 2002, 12, 86-191.
- [32] - NEZELOF C.,LEBORGNE M. : Diagnostic histopathologique de la maladie de hirschsprung. Conférence prononcée lors de la 9^{ème} journée de l'association européenne et méditerranéenne de colpoproctologie, barcelone, 10-11 juin 1983.
- [33] - EMIR H., AKMAN M. : Anorectal manometry during the neonatal period : its specificity in the diagnosis of hirschsprung's disease. Eur j pediater surg 1999, n°1, pp: 101-103.
- [34] - MARTUCCIELLO G., FAVRE A: A new rapid acetylcholinesterase histochemical method for the intraoperative diagnosis of hirschsprung's disease and intestinal neuronal dysplasia. Euro j pediater surg 2001, n°11, pp: 300-304.
- [35] - STEPHEN J.QUALMAN, ROBERT MURAY. Aganglionosis and related disorders. Department of pathology and pediatrics, division of gastroenterology, children's hospital and the ohio state university, Columbus, USA.
- [36] - PETER C.W.KIM, RICCARDO A.SUPERINA: Colonic atresia combined with Hirschsprung's Disease: a diagnostic and therapeutic challenge. Journal of pediatric surgery, vol 30, n°8, 1995: pp 1216- 1217.
- [37] - JEFFER H .HAYNES, CHARLES E;BAGWELL: Hirschsprung disease and imperforate anus in pallister-hall syndrome syndrome: a new association. Journal of pediatric surgery, vol 38, n°9, 2003: pp 1411-1412.
- [38] - ALAN H.JOBE: Tissue from patients with NEC can be informative. The journal of pediatrics(2005),vol 146,n°6,page:805.
- [39] - BAJAJ R, SMITH J: Congenital central hypoventilation syndrome and hirschsprung's disease in a extremely preterm infant. Pediatrics.2005, vol 6, n°115: pp 737-8.

- [40]- BEAFILS F , TRANG- PHAMH. : Le syndrome d'hypoventilation alvéolaire centrale congénitale, dit « syndrome d'ondine » : maladie orpheline, maladie d'espoirs. Archi pédiatri 1999, vol 6, n° 4, p : 383-385.
- [41]- BARBARA A.MICHNA, NANCY B.McWILLIAMS: Multifocal ganglioneuroblastoma coexistent with total colonic aganglionosis. J-ped-surg, vol23, n°1(janury)1998 .
- [42] - MARK STOVROFF, FRANCINE DYKES. The complete spectrum of neurocristopathy in an infant with congenital hypoventilation,hirschsprung disease, and neuroblastoma. Journal of pediatric surgery, vol 30, n°8, 1995: pp 1218-1221.
- [43] - DAVID J.HACKAM, KIM REBLOCK: The influence of down's syndrome on the management and outcome of children with hirschsprung's disease. Journal of pediatric surgery, vol, n° 6, 2003, pp 946-949.
- [44] - WALTON K.T.SHIM, MARTA DERIG. Near-total intestinal aganglionosis in the waardenburg-shah syndrom. Journal of pediatric surgery, n°12,1999: pp 1853-1855
- [45] – DAUDET M., DODAT H : Les faux hirschsprung dans les occlusions néonatales : à propos de 6 cas. Pédiatrie 1979, tome XXXIV, n°6, pp : 635-647.
- [46] – GASTTUSO J.M, KAMM M.A : clinical features of idiopatic megarectum and idiopatic megacolon. Gut: 1997 jul, 41(1) : 93- 99.
- [47] – NEUENSCHWANDER S, MONTAGNE J.PH : Le « petit colon gauche » 3 cas. La nouvelle presse médicale, 23 oct 1976.
- [48]- GRUNER .M, AUDRY .G, GRAPIN: Maladie de hirschsprung. Editions techniques–EMC- techniques chirurgicales. App.digest., 40600, 6-1990, 16p.
- [49] MARC .I .R , M.D: hirschsprung's disease. Essentials of pediatric surgery.
- [50]- PREM PURI, M.D: hirschsprung's disease:clinical and experimental experience.World journal surgery 17, 1993, 374-384.
- [51]- ROBERT .R.W, M.D: Aganglionic megacolon. Atlas of pediatric surgery.
- [52]- CARCASSONE .M: Maladie de hirschsprung du nourisson: Chir, ped, 1978, 19:39-58 (table ronde).
- [53]- FUCHS O, BOOB D: Rehben's procedure for hirschsprung's disease. An appraisal of 45 years. Euro J Pediatr Surg , 1999:389-391.

- [54]- ATSUYUKI YAMATAKA, RYUI YOSHIDA: Laparoscopy- assisted suction colonic biopsy and intraoperative rapid acetylcholinesterase staining during transanal pull-through for hirschsprung disease. Journal of pediatric surgery, vol 37, n°12, 2002, pp: 1661-1663.
- [55]- BECMEUR F, MOOG R: Radiological evaluation of duhamel's operation in hirschsprung disease.
Eur j peditr surg 2000, n°10, pp:182-185.
- [56]- GEORGESON KE, COHEN RD: Primary laparoscopy-assisted endorectal colon pull-through for hirschsprung's disease: a new gold standard. Ann surg. 1999, vol: 5, n° 229, pp: 1700-4.
- [57]- HARRY APPLEBAUM, ROBERT J RICHARDSON: Alternative operative procedure for total colonic aganglionosis. Journal of pediatric surgery , 1988, vol 23, n°1, pp: 49-51.
- [58]- KEN KIMURA, EIJI NISHIJIMA: Extensive aganglionosis: further experience with the colonic patch graft procedure and long-term results. Journal of pediatric surgery, vol 23, n° 1, pp: 52-56.
- [59]- LANGER JC, DURRANT AC: One stage transanal soave pullthrough for hirschsprung disease: a multicenter experience with 141 children. Ann surg 2003, vol 4, n°238, pp: 583-5.
- [60]- LESTER W. MARTIN, M.D.: Surgical management of total colonic aganglionosis. Ann. Surg 1972, vol 176, n° 3, pp: 343-345.
- [61] LI AW, ZHANG WT: Trasanal, single stage, endorectal pull through for hirschsprung's disease in china: a collective review. Chin med journal, 2006, vol 5, n°119: 403-7.
- [62]- LUUKKONEN P., M.D:Adult hirschsprung's disease, clinical features and functional outcome after surgery. Dis .Col. & Recet. 1990, vol 33, n°1, pp: 65-69.
- [63]- MARLON LEVY, MARLETA REYNOLDS CHOCAGO: Morbidity associated with total colon hirschsprung's disease. Journal of pediatric surgery, 1992, vol 27, n° 3, pp: 364-367.
- [64]- SOAVE F.: Une nouvelle technique chirurgicale pour le traitement de la maladie de hirschsprung.
J.chir.t.1963, n°5, pp : 451-464.

- [65]- TEITELBAUM DH., CILLEY RE.: A decade of experience with the primary pull-through for hirschsprung disease in the newborn period: a multicenter analysis of outcomes. *Ann surg*, 2000, vol 3, n° 232: pp 372-80.
- [66]- WANG G., SUN XY: Heart-shaped anastomosis for hirschsprung's disease operative technique and long-term follow up. *World j gastroenterol*.2005, vol 2, n° 11:296-8.
- [67] WERNER CR, STOLTENBURG-DIDINGER: Megacolon in adulthood after surgical treatment of hirschsprung's disease in early childhood. *World j gastroenterol* 2005,vol 11,n°36:5742-5.
- [68]- AUBRESPY.P, ALESSANDRINI.P: Maladie d'hirschsprung. *Technique de chirurgie pédiatrique*.
- [69]- BENSOUSSAN A.L. , BLANCHAD H . : Mégacolon aganglionnaire ou maladie de hirschsprung. *Chirurgie digestive de l'enfant* , pp :535- 558.
- [70]- GEORGE C., HAMMES M. Laparoscopic Swenson pull- through procedure for congenital megacolon. *Gut* : 1997 jul, 41(1) : 93-99.
- [71]- CURRAN T.: Laparoscopic swenson pull-through: a comparaison with the open procedure. *J-ped-surg*, 1996, aug,,31 (8): 1155-6.
- [72]- AUBRESPY P., ALLSENDINI: Maladie de hirschsprung. *Techniques de chirurgie pédiatriques*.
- [73]- SOAVE F.: Mégacolon congenital: abaissement extra muqueux endorectal. *Ann- chirg-surg*, 1996, vol 53,num 12, pp : 1023-27.
- [74]- SOAVE F : Hirschsprung's disease : technics and results of soaves's operation. *Brit-J-surg*, 1996, vol 53, n°12, pp: 1023-1027.
- [75]- YOUSSEF TEKLALI : Technique de soave dans le traitement de la maladie d'hirschsprung. *Thèse de medecine n°193, 1998, faculté de medecine et de pharmacie de rabat*
- [76]- thèse faite à propos de 186 cas (1993) *Faculté de medecine et de phamacie de casablanca .*
- [78]- thèse faite à propos de 17 cas(2000),hopital al farabi d'oujda. *Faculté de medecine et de pharmacie de rabat.*
- [79]- FORTUNA RANDALL : Critical analysisof the operative treatement of HD. *Arch-surg*, vol 131, 1996, pp: 525.
- [80]- FREDERICK RESCORLA: Hirschsprung's disease: evaluation of mortality and long terme function in 260 cases. *Arch – surg*, vol127, 1992.

- [81]- IKEDA, GOTO: Diagnosis and treatment of HD in Japan. Ann -surg, 1983, 199? 4: 4000-405
- [82]- ENGUM: Familial Hirschsprung's disease J-ped-surg. 1993 Oct, 28:1286-90
- [83]- REDING: Hirschsprung's disease: a 20 years experience. J -ped-surg, vol 32, n°8, 1997: pp 1221-92