

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE  
MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE  
UNIVERSITE 3 DE CONSTANTINE  
FACULTE DE MEDECINE DE CONSTANTINE

*THESE POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN  
SCIENCES MEDICALES*

**LE TRAITEMENT CHIRURGICAL DE LA MALADIE DE  
HIRSCHSPRUNG PAR VOIE TRANSANALE**

---

Soutenu par :

ATRIH Zoubir-Docteur en Médecine

Directeur de thèse

Professeur BOUSSOUF Mohamed Salah

**JURY :**

Président : Professeur BOUKLI - HACENE Mohamed Abdelhafid

Membres : Professeur LADJADJ Yasmina

Professeur SALEM Azzedine

Professeur HANTALA Djaffer

**Année 2015**

## **DEDICACES ET REMERCIMENTS**

### **A mes très chers parents :**

Quoique je puisse dire, je ne peux exprimer mes sentiments d'amour et de respect à votre égard.

Puisse le tout puissant, vous procurer une longue et heureuse vie.

### **A ma femme :**

Tous les mots du monde ne sauraient exprimer l'immense amour que je vous porte, ni la profonde gratitude que je vous témoigne à travers la dédicace de ce modeste travail en guise de ma reconnaissance pour tous les efforts et les sacrifices que vous n'avez jamais cessé de consentir pour le bien-être de notre petite famille. Que Dieu tout puissant vous garde et vous procure santé, bonheur et longue vie pour que vous demeuriez le flambeau illuminant le chemin de nos enfants.

### **A mes trois enfants :**

Votre aide, votre patience, votre soutien inlassable ont été pour moi une source de courage et de confiance.

Avec tout l'amour que je vous porte, je vous souhaite santé, bonheur et prospérité.

### **A tous mes frères et sœurs :**

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

### **A la mémoire de mes grand- parents :**

Puisse dieu tout puissant vous accorder sa clémence, sa miséricorde et vous accueillir dans son saint paradis.

### **A tous mes amis :**

Veillez accepter l'expression de mon profond attachement, ma gratitude pour votre amitié, compréhension et encouragements

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

**A Monsieur le Professeur**

**MS. BOUSSOUF : Directeur de thèse**

**Faculté de médecine de Constantine.**

Vous nous avez fait le grand honneur de nous inspirer ce travail et guidé dans sa réalisation. Nous vous prions, très respectueusement, d'accepter l'expression de notre gratitude.

A l'image de beaucoup de pathologies de l'enfant que nous avons appris à vos côtés, la maladie de Hirschsprung nous a particulièrement passionné. Nous vous devons le sujet de cette thèse ainsi que sa matière.

Nous espérons avoir été à la hauteur de la confiance que vous avez placée en nous, car ce travail et avant tout le votre.

Votre érudition, votre enseignement, votre sens de la rigueur et le souci de la perfection vivifient et nous guideront dans notre carrière.

Vos qualités humaines vous procurent beaucoup d'admiration et de respect.

Nous ne vous remercions jamais assez pour l'aide, la patience et les efforts que vous avez fournis pour la concrétisation de cette thèse.

Qu'il nous soit permis, cher maître, de manifester toute notre considération et notre profond respect.

**A Monsieur le Professeur**

**M AH. BOUKLI - HACENE : Président de jury**

**Faculté de médecine d'Oran.**

Nous avons eu le privilège lors de notre stage dans votre service de travailler parmi votre équipe et de bénéficier de vos enseignements théoriques et pratiques.

Vous nous avez réservé un accueil plein de bonté, de compréhension et d'indulgence. Nous gardons de vous l'image d'un maître respecté tant pour vos qualités humaines que professionnelles et nous restons toujours dans l'émerveillement devant l'immensité de vos connaissances scientifiques .

Votre disponibilité, votre rigueur scientifique et votre amour de la chirurgie pédiatrique sont pour nous un exemple.

Vous nous faites l'honneur de présider le jury d'évaluation de cette thèse, soyez-en remercié.

Veillez trouver dans ce travail l'expression de notre estime et de notre reconnaissance.

**A Madame le Professeur**

**Y. LADJADJ : Membre de jury**

**Faculté de médecine d'Alger.**

Votre enthousiasme, votre disponibilité et vos compétences nous ont impressionnés.

Vous nous faites l'honneur de siéger parmi nos juges.

Veillez trouver dans ce travail l'expression de notre estime et de notre considération.

**A Monsieur le Professeur**

**A .SALEM : Membre de jury**

**Faculté de médecine d'Alger.**

Nous avons apprécié, votre savoir-faire, votre bon sens et surtout vos qualités humaines et scientifiques.

Vous nous faites l'honneur de siéger parmi nos juges

Veillez trouver dans ce travail l'expression de notre estime et de notre considération.

**A Monsieur le Professeur**

**D. HANTALA : Membre de jury**

**Faculté de médecine d'Alger.**

Votre dynamisme, votre rigueur et vos compétences pédagogiques sont pour nous un exemple.

Vous nous faites l'honneur de siéger parmi nos juges.

Veillez trouver dans ce travail l'expression de notre estime et de notre considération.

# **TABLE DES MATIERES**

<b><u>INTRODUCTION</u></b> .....	p1
<b><u>PROBLEMATIQUE</u></b> .....	p3
<b><u>REVUE DE LA LITERATURE</u></b> .....	p5
<b>I. Historique</b> .....	p5
<b>II. Rappels</b> .....	p6
1. Épidémiologie et génétique .....	p6
2. Embryologie et pathogénie.....	p8
3. Anatomie et anatomie chirurgicale.....	p11
4. Physiologie et physiopathologie.....	p20
5. Anatomie pathologique.....	p22
6. Diagnostic de la MH .....	p25
<b>III. Traitement</b> .....	p34
1. Le traitement d'attente .....	p35
1.1 Le nursing .....	p35
1.2 La colostomie .....	p36
2. Le traitement radical :(forme rectosigmoïdienne) .....	p38
2.1 La chirurgie classique.....	p38
2.2 La chirurgie mini-invasive.....	p38
2.2.1 La cœliochirurgie .....	p38
2.2.2 L'abaissement par voie transanale selon Soave.....	p39
3. Le Traitement des formes cliniques.....	p42
4. Les complications de la voie transanale selon Soave .....	p44
4.1 La morbidité.....	p44
4.1.1 Complications précoces .....	p44
4.1.2 Complications tardives.....	p45
4.2 La mortalité .....	p46
5. Les indications .....	p46
6. Evaluation fonctionnelle postopératoire.....	p46
<b><u>PARTIE PRATIQUE</u></b> .....	p49
<b>I. Objectifs</b> .....	p49
<b>II. Matériel et méthode</b> .....	p50

1. Matériel d'étude.....	p50
2. Méthode d'étude .....	p50
<b><u>RÉSULTATS ET ANALYSE</u></b> .....	p55
<b>I. Epidémiologie</b> .....	p55
<b>II. Clinique</b> .....	p57
1. Les antécédents.....	p57
2. Les signes cliniques .....	p58
2.1 Les signes fonctionnels .....	p58
2.2 Les signes physiques .....	p60
3. L'épreuve à la sonde rectale.....	p61
<b>III. Examens paracliniques</b> .....	p61
1. La radiographie de l'abdomen sans préparation .....	p61
2. Le lavement opaque.....	p62
3. La manométrie.....	p64
4. La biopsie rectale .....	p65
5. La biologie.....	p66
<b>IV. Formes cliniques</b> .....	p66
<b>V. Malformations associées</b> .....	p69
<b>VI. Prise en charge thérapeutique</b> .....	p69
1. La mise en condition et mesures de réanimation .....	p69
2. Le traitement d'attente .....	p70
2.1 Le nursing .....	p70
2.2 La colostomie .....	p72
3. Le traitement radical .....	p75
<b>VII. Complications postopératoires</b> .....	p89
1. La morbidité .....	p89
2. La mortalité .....	p92
<b>VIII. Résultats fonctionnels</b> .....	p92
<b><u>DISCUSSION ET COMMENTAIRES</u></b> .....	p94
<b>I. Etude comparative avec la série de Duhamel du service</b> .....	p94
1. Epidémiologique.....	p94
2. Clinique .....	p95
3. Para clinique .....	p98

4. Thérapeutique.....	p99
4.1 Traitement d'attente.....	p99
4.2 Traitement radical .....	p102
5. Postopératoire.....	p106
6. Résultats fonctionnels .....	p109
<b>II. Etude comprative avec d'autres séries .....</b>	<b>p112</b>
1. Paramètres préopératoires .....	p113
2. Paramètres peropératoires .....	p116
3. Suites et soins postopératoires.....	p125
4. Complications postopératoires .....	p126
5. Mortalité .....	p130
6. Résultats fonctionnels .....	p131
<b>III. Explorations des résultats postopératoires.....</b>	<b>p135</b>
<b>IV. Recommandations .....</b>	<b>p145</b>
<b><u>CONCLUSION</u> .....</b>	<b>p151</b>
<b><u>BIBLIOGRAPHIE</u> .....</b>	<b>p153</b>
<b><u>ANNEXES</u></b>	
Fiche technique	



# Abréviations

APGAR = American Pediatric Gross Assessment Record

ASP = Abdomen sans préparation

CRP = C-Reactive Protein

FNS = Formule de numération sanguine

TP = taux de prothrombine

TR = toucher rectal

MH = Maladie de Hirschsprung

NHA = Niveaux hydroaériques

MAR = Malformation anorectale

RET = Rearranged during transfection

EDMRB = Endothelin receptor B

EDM 3 = Endothelin 3

ACE = Acétylcholine estérase

RRAI= Reflexe recto anal inhibiteur

RRAE= Reflexe recto anal excitateur

LO = Lavement opaque

LB = Lavement baryté

RCUH = Rectocolite ulcéro hémorragique

SOX 10 = SRY-related HMG-box

TEPT = Trans endorectal pull through

LEPT= Laparotomy endorectal pull through

ZDT = Zone de transition

HAEC = Hirschsprung's-associated enterocolitis

Nouveau-né =Nné

Nourrisson=NRS

# INTRODUCTION

---

La maladie de Hirschsprung (MH) est une anomalie congénitale [1] caractérisée par l'absence des cellules ganglionnaires dans la sous muqueuse et dans le plexus myentérique du tube digestif, à sa partie distale le plus souvent [2]. Ce trouble de l'innervation du tube digestif est responsable de l'absence de péristaltisme du segment atteint, empêchant la progression des selles. Ainsi le tube digestif en amont du segment atteint se dilate, raison pour laquelle l'ancien nom de la maladie était

«le mégacôlon congénital ».Elle touche beaucoup plus le garçon que la fille. Elle est représentée dans plus de 80% des cas par la forme recto-sigmoïdienne [3].L'expression clinique de cette pathologie commence en période néonatale avec un syndrome occlusif ou plus tardivement par une constipation opiniâtre [4]. La complication principale est représentée par l'entéocolite aigue qui en fait toute la gravité. Son diagnostic est à la fois clinique, radiologique, manométrique et surtout anatomopathologique [5]. Le traitement définitif de cette affection est exclusivement chirurgical [2].

La prise en charge des enfants atteints de MH a considérablement évolué ces dernières années. Dans les pays développés, les techniques chirurgicales mini-invasives et les progrès d'anesthésie réanimation pédiatrique ont permis de diminuer notablement la morbidité et la mortalité de cette maladie.

Avant les années 80, la prise en charge thérapeutique de la MH nécessitait jadis deux à trois temps opératoires .En effet une colostomie première d'attente était réalisée de façon systématique, celle ci était suivie secondairement d'une cure chirurgicale radicale à ciel ouvert. Les techniques chirurgicales d'abaissement colo-anal les plus habituellement utilisées sont au nombre de trois : l'abaissement abdomino-transanal selon Swenson, ou selon Soave et l'abaissement rétrorectal transanal selon Duhamel. Par la suite, la cure définitive à ciel ouvert en un seul temps, au cours des premiers mois de la vie et sans colostomie préalable est devenue une attitude de plus en plus adoptée [6].

Le début des années 90 avait connu l'extension des indications de la ceoliochirurgie à certaines pathologies pédiatriques entre autres la MH. Effectivement Jeorgesson en 1995 [7] avait réalisé un abaissement colo-anal selon Soave en s'aidant d'un temps abdominal totalement laparoscopique.

De La Torre Mondragon [8] est le premier, en 1998 à effectuer un abaissement colo anal par la seule voie transanale selon le principe de mucosectomie de Soave et sans recours à la voie abdominale. Les suites post opératoires des cinq premiers malades ont été simples. Par la suite suite, plusieurs auteurs ont suivi le principe de ce type d'abaissement avec des résultats post opératoires préliminaires très satisfaisants et encourageants. [9, 10,11,12].

Jusqu' au début des années 2000, nous avons toujours eu recours à la chirurgie conventionnelle, à ciel ouvert , en plusieurs temps opératoires. Cette chirurgie classique s'accompagnait le plus souvent d'un taux de morbidité assez important, d'un taux de mortalité non négligeable, sans oublier les conséquences psychologiques et socio économiques que cela engendrait, et ce pour plusieurs raisons :

- L'âge avancé de diagnostic et de prise en charge.
- Le nombre élevé d'interventions trans-abdominales (laparotomies).
- Le long séjour post opératoire à l'hôpital.

Ce constat nous a incité à exposer la problématique suivante : Quelle serait la place de cette nouvelle approche thérapeutique transanale dans le traitement de la MH dans notre contexte ?

Dans le but d'améliorer la prise en charge de nos malades, notre travail va consister en l'introduction et l'application de cette chirurgie mini-invasive dans notre service avec comme objectif principal l'évaluation de cette technique et de ses résultats postopératoires. C'est une étude prospective portant sur 75dossiers d'enfants porteurs de MH abaissés par voie transanale selon De La Torre Mondragon durant la période s'étalant entre Octobre 2003 et mars 2011.

Sur les 75 enfants de notre série, 49 cas ont été opérés en un seul temps et par la seule voie transanale. Pour les autres, 26 cas ont été opérés après une colostomie première, 8 cas ont été opéré en deux temps et 18 cas en 3 temps opératoires.

Cette étude à été réalisée au niveau du service hospitalo-universitaire de chirurgie pédiatrique à l'hôpital d'enfants du Mansourah de Constantine.

# PROBLÉMATIQUE

---

Les techniques chirurgicales relatives au traitement de la MH sont assez nombreuses et les plus utilisées sont celles de Swenson, de Duhamel et de Soave. Classiquement l'abaissement colo anal se fait par double voie abdomino périnéale après une colostomie première. Aucune technique n'a fait preuve de sa supériorité, notamment à long terme ; c'est pourquoi les équipes sont souvent fidèles à une technique qu'elles maîtrisent bien.

Au cours de ces dernières décennies, il y a eu une évolution des idées dans la prise en charge de cette pathologie notamment thérapeutique. En effet dans les pays développés la tendance actuelle est de ne plus passer par le stade de la colostomie mais par le nursing comme traitement d'attente et de ne réaliser qu'un seul temps opératoire définitif les premiers mois de vie. Ces progrès ont été contingents de l'amélioration de la réanimation pédiatrique, en particulier néonatale.

La voie d'abord est devenue mini invasive soit en associant la laparoscopie au temps périnéal, ou mieux encore, en réalisant l'abaissement colo anal par la seule voie transanale selon Soave sans avoir recours à la voie abdominale, et cela les premiers mois de la vie (Trans endo-rectal pullthrough TEPT).

Dans notre service, cette pathologie posait des problèmes importants de prise en charge diagnostiques et thérapeutiques, sans oublier le côté psychologique et l'impact scolaire qu'elle entraîne chez l'enfant.

Jusqu'à 2003 l'enfant porteur de MH était opéré en trois temps opératoires (colostomie, abaissement et fermeture de colostomie) au-delà de l'âge de un an (moyenne d'âge dans notre service : 3 ans et demi). Nous avons toujours opté pour la technique d'abaissement classique selon Duhamel avec utilisation des différentes pinces de Zaccharri, de Kocher ou encore les pinces à auto suture type GIA.

L'évolution postopératoire de ces malades a été émaillée par un taux de morbidité non négligeable avec un grand nombre de reprises chirurgicales.

En plus des complications communes à toute laparotomie et à toute colostomie avec ses deux temps opératoires, s'ajoutent celles qui sont spécifiques à l'abaissement colo anal selon Duhamel.

Nous avons recensé ; des lâchages anastomotiques, des pelvipéritonites, des fistules ano cutanées, des entérocolites et particulièrement des sténoses de l'entérostomie avec constitution de fécalomes dans le cul de sac rectal en cas de long éperon.

Dans le but d'améliorer la prise en charge de nos malades, en réduisant surtout le nombre d'interventions chirurgicales et surtout en évitant toute laparotomie, nous nous sommes intéressés à ce nouveau procédé qui est représenté par l'abaissement par la seule voie transanale selon Soave. En effet ; ce dernier semble être une technique très prometteuse procurant de nombreux avantages :

- Une prise en charge précoce.
- Un traitement radical transanal en une seule étape opératoire.
- Des suites opératoires simples.
- Un séjour hospitalier de courte durée.

# REVUE DE LA LITTÉRATURE

---

## I. Historique

Après la première description autopsique de Frédéric Ruysch qui date de 1691 [13], il revient à Harald Hirschsprung [14] d'avoir identifié la maladie en 1886 devant le congrès des maladies de l'enfant à Berlin. Il a attiré l'attention sur la monstrueuse dilatation du côlon et la considérait comme la cause primitive. Mya [15] en 1894 proposa le terme de mégacôlon, alors que Tittle [16] en 1901 constata la présence de cellules ganglionnaires dans le segment proximal et leur absence distalement.

En 1920 Dalle Valle [17] décrit l'absence de cellules ganglionnaires au niveau du segment distal et leur présence dans le segment proximal évoquant ainsi la pathogénie de la maladie.

En 1927, Rake [18] ainsi que Cameron [19], Martin et Burden [20] soulignaient la ressemblance avec le megaoesophage, et proposèrent la myotomie rectosigmoïdienne. Par contre Wade et Royle [21] croyaient que la sympathectomie lombaire pourrait constituer une solution thérapeutique pour restaurer la fonction colique.

En 1940, Tiffin [22] relie l'absence des cellules ganglionnaires et les troubles du péristaltisme.

En 1946, Ehrenpreis [23] résuma toutes les connaissances étiologiques, pathologiques et cliniques pour faire le diagnostic dans les formes néonatales et du nourrisson.

En 1948, il ya eu la publication des travaux définitifs qui ont établi l'entité morbide du Mégacôlon aganglionnaire (Swenson et Bill [24], White House, Kernohan [25], Bodion, Stephens et Ward [26].

Dans la même année Swenson [24] décrit la cure de la maladie, la recto-sigmoïdectomie [pull through procédure]. Il s'agit d'une intervention comportant la résection du côlon aganglionnaire en conservant le sphincter et en rétablissant la continuité intestinale immédiatement. Cette opération a été un énorme progrès dans le traitement d'une maladie auparavant incurable et mortelle. En effet, jusque là, le traitement chirurgical avait consisté à réséquer le segment dilaté supposé malade, le seul responsable de la maladie. Depuis ce temps, plusieurs techniques ont été décrites. Les plus intéressantes et les plus utilisées sont celles de Duhamel en 1956 [27] et celle de Soave en 1963 [28].

Ces techniques ont cependant évolué au cours des dernières décennies, que ce soit le mode d'anastomose, différée ou immédiate (Soave Boley [29]) ou l'utilisation de nouvelles pinces (écraseurs Zaccharri ou GIA dans le Duhamel). Ces progrès ont été contingents de l'amélioration des techniques d'anesthésie et de réanimation pédiatrique en particulier néonatale.

Initialement ces interventions étaient réalisées après quelques mois de dérivation, en deux ou trois temps opératoires.

C'est au début des années 80 que le traitement radical de la MH, dans les premiers mois de la vie, sans colostomie préalable, est devenu une conduite de plus en plus employée (Carcassone [6] et So [30]).

La dernière décennie a vu exploser les techniques de coelio-chirurgie en pédiatrie, cela pour plusieurs pathologies, entre autres pour le traitement chirurgical radical de la MH (Georgeson 1995)[7].

Louise De La Torre Mondragon [8] a eu le mérite de décrire et de démontrer en 1998 que l'on pouvait réaliser la totalité de l'intervention par la seule voie transanale ; en se basant sur le principe de mucosectomie de Soave.

## **II. Rappels**

### **1. Epidémiologie et génétique :**

L'incidence de la MH est d'environ 1/5000 naissances [13]. Le sex-ratio est de quatre garçons pour une fille dans les formes rectosigmoïdiennes. Il est de deux garçons pour une fille dans les formes étendues. 50 % des patients ayant une MH de forme colique totale correspondent à des formes familiales [31]. Ces dernières représentent de 6 à 15 % des cas.

La MH apparaît comme isolée dans 70 % des cas [32]. Une anomalie chromosomique est associée dans 12 % des cas, la trisomie 21 étant l'anomalie la plus souvent retrouvée (supérieure à 90 %) [33].

D'autres anomalies congénitales peuvent être également retrouvées dans 18 % des cas. Les anomalies décrites sont des malformations cranio-faciales (fentes labio-palatines) ano-rectales, cardiaques, rénales (agénésies) ou des membres. Le taux trop élevé des anomalies associées dans les cas familiaux (39 % contre 21 %) suggère une répartition mendélienne [34].

Aussi, cette maladie est décrite dans un cadre syndromique [31, 33, 35,36]:

- Le syndrome de Shah-Waardenburg (1999) : Il associe Retard mental, syndactylie, cardiopathie congénitale et anomalies sexuelles.
- Le syndrome Yéménite : Il est définie par l'association des affections suivantes ; Surdit , troubles de la vision et hypopigmentation.
- Le syndrome d' hypoventilation alv olaire cong nitale d'origine centrale (syndrome d'Ondine) : L'association de la MH   ce syndrome est retrouv e dans 20% des cas (syndrome de Haddad).
- Le syndrome de Werner ( la n oplasie endocrinienne multiple de type I) : Il s'agit d'un ensemble de sympt mes se caract risant par l'association d'une atteinte des glandes parathyro ides, du pancr as, des glandes surr nales et de l'hypophyse
- Le syndrome de Sipple (la n oplasie endocrinienne multiple de type IIA): C'est une affection qui se caract rise par un risque tr s pr coce de cancer m dullaire de la thyro ide, troubles du squelette et du tissu conjonctif.
- Le syndrome de Smith-Lemli-Opitz : Il s'agit d'un syndrome caract ris  par un retard de croissance pr  et post natal, une microc phalie, un retard mental s v re, une dysmorphie faciale, un hypospadias et une syndactylie.
- Le syndrome de Mowat-Wilson (1988) : Il associe microc phalie, retard mental, ag n sie du corps calleux, cardiopathie cong nitale,  pilepsie et hypospadias.
- Le syndrome de Goldberg-Shprintzen(1981) : Ce syndrome autosomique r cessif associe MH, microc phalie, retard mental, hypotonie, fente palatine et petite taille avec dysmorphie faciale.
- Le syndrome cartilage–hair hypoplasia : Il associe une dysplasie m taphysaire avec des membres courts, des cheveux blonds  pars et fins, une an mie macrocytaire transitoire et une immunod ficiency. Une MH est associ e dans 10%des cas environ.
- Le syndrome de Bardet-Biedl: Il s'agit d'un syndrome caract ris  par une r tinopathie pigmentaire progressive, une ob siti , un hypogonadisme, un retard mental mod r  et une polydactylie post axiale des mains et des pieds.

Les  tudes g n tiques les plus anciennes portent sur des formes de MH non syndromiques. Elles  voqueraient un mod le multi- g n tique pour expliquer la transmission non mend lienne de la maladie, avec un risque moyen d'apparition dans la fratrie de 3   4%, soit un risque 200 fois sup rieur   celui de la population g n rale. Les derniers travaux de l' quipe de Lyonnet en France et de Chakravarti aux  tats-Unis ont



démontré l'implication de trois gènes dans la survenue de la maladie de Hirschsprung, faisant de celle-ci une maladie multifactorielle [37].

Le rôle joué par RET dans le chromosome 10 avait déjà été démontré [38], mais l'implication de ce seul gène ne pouvait expliquer la survenue de 70 % de cas sporadiques et de la grande variabilité d'expression au sein de la même famille [37].

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

Ainsi, trois voies de signalisation différentes ont pu être reconnues ;

- Voie de signalisation de RET (Rearranged during Transfection) : Le gène majeur associé aux formes familiales autosomiques dominantes de la MH a pu être localisé sur le chromosome 10q11.2. RET est un proto-oncogène codant pour un récepteur tyrosine-kinase membranaire exprimé au cours du développement dans une sous-population des cellules dérivées des crêtes neurales en cours de migration [36,39].

- Voie de signalisation du récepteur de type B aux endothélines: Un locus de susceptibilité a pu être identifié sur le chromosome 13q qu'un locus modificateur sur le chromosome 21 [40].

- Facteurs de transcription Sry-relatcol Transcription Factor (SOX 10) Le gène est situé sur le chromosome 22[41,35].

Au total, des mutations ont été retrouvées dans des gènes codant pour des molécules intervenant dans ces voies et en particulier huit gènes peuvent être mutés et associés à la MH (RET, GDNF, EDNRB, EDN<sub>3</sub>, S 10, ECE1, NTN, SIPI).

Le fait important est qu'aucune des mutations observées n'est pénétrante à 100% et que les corrélations avec la longueur de l'atteinte sont variables.

## **2. Embryologie et pathogénie :**

### **2.1 Embryologie du côlon et du rectum :**

Le colon a une double origine embryologique [42,43] :

- Une partie qui dérive de la partie caudale de l'intestin moyen, et qui comporte le caecum, l'appendice, le côlon ascendant et les 2/3 proximaux du côlon transverse.

- Une partie qui provient de l'intestin postérieur, représentée par le 1/3 distal du côlon transverse, le côlon descendant, le sigmoïde, le rectum et la partie supérieure du canal anal.

La marge anale est par contre d'origine cloacale.

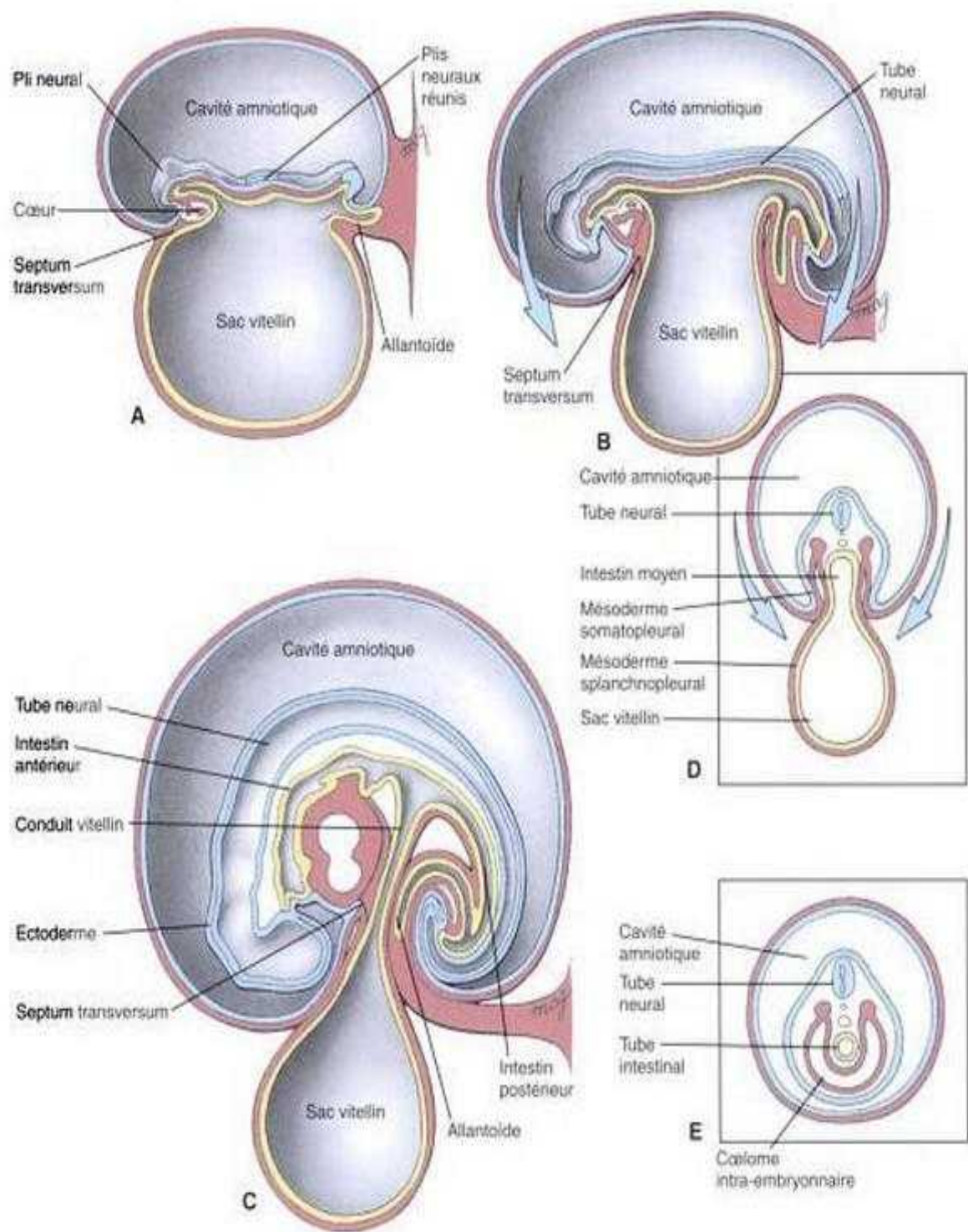


Figure 1 : embryologie du colon et du rectum [42]  
Larsen L'embryologie humaine 2003

L'intestin est d'abord un tube musculaire d'origine mésodermique. Sa paroi sera colonisée secondairement par migration de neuroblastes venant de la crête neurale à partir de deux sites.

1. La zone vagale (1 au 7 somite) qui donne l'essentiel du système nerveux intrinsèque.

Okamoto et Ueda [44] 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 6<sup>e</sup> et la 8<sup>e</sup> semaine de gestation (la 8<sup>e</sup> et la 10<sup>e</sup> semaine d'aménorrhée) dans le sens cranio-caudal, partant de l'œsophage.

La migration des neuroblastes jusqu'au côlon distal et au rectum avec la formation des cellules ganglionnaires au niveau des plexus myentériques est terminée à la 12<sup>e</sup> semaine de gestation (14<sup>e</sup> semaine d'aménorrhée).

2. La zone sacrée (au-delà du 28 somite) qui donne un appoint pour la région recto colique. La colonisation ici se fait dans le sens rétrograde.

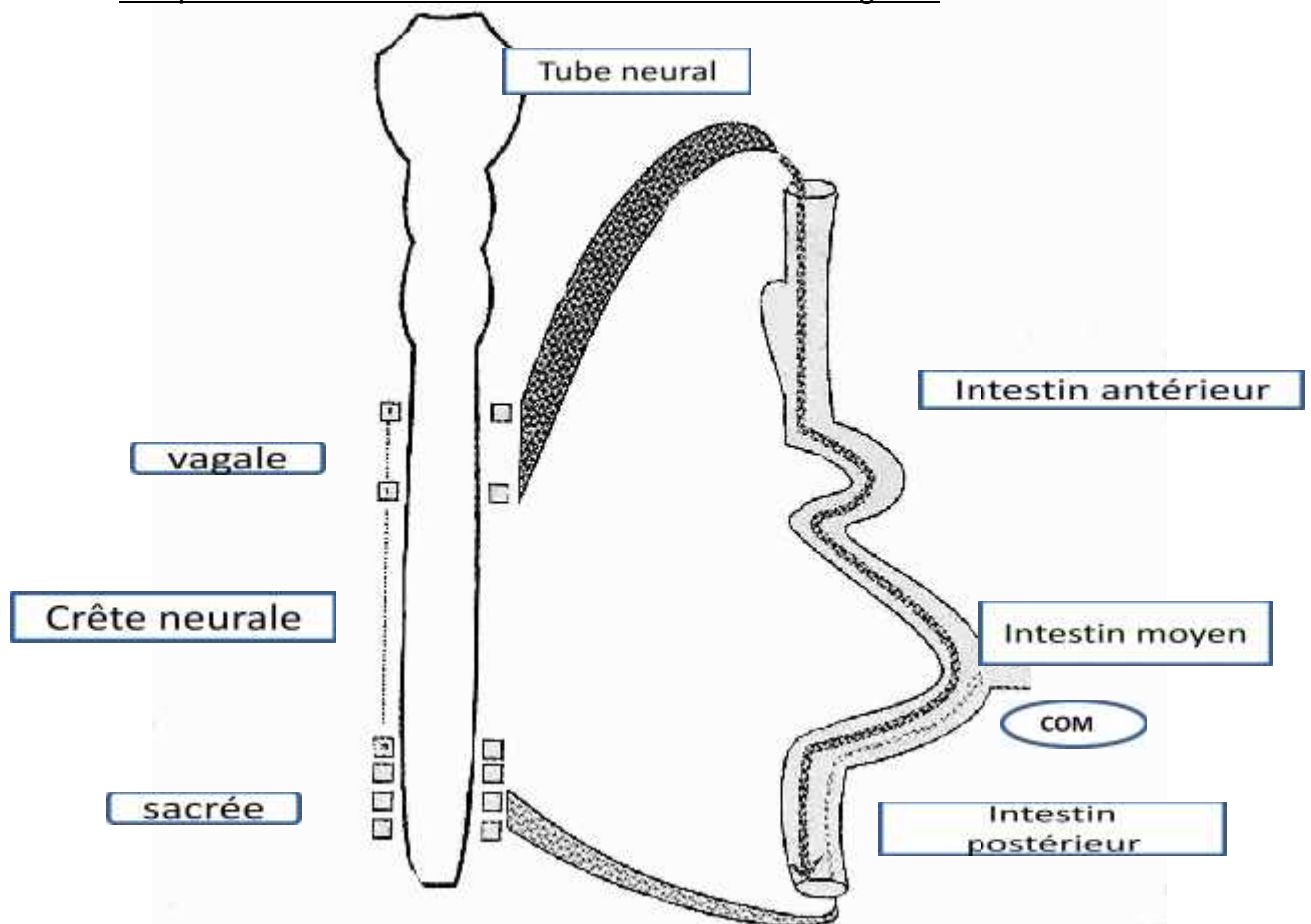


Figure 2 : Innervation digestive [45]  
Sauramps 2002 pathologie colique de l'enfant

## **2.2 Pathogénie**

Les mécanismes de cette colonisation sont complexes. De nombreuses questions concernant la nature des signaux qui contrôlent la migration de ces cellules restent posées. Cependant, plusieurs molécules contrôlant directement ou indirectement la survie, la prolifération et la différenciation du système nerveux entérique ont été identifiées. GDNF/RET, Endothéline 3 et récepteur de l'Endothéline B, sox 10..... [46, 47,48].

Il se produit une interruption de la différenciation des cellules des plexus myentériques chez les patients porteurs de MH et ce à un stade précoce de la gestation. Ceci implique qu'il existe une atteinte continue et que le diagnostic est toujours confirmé par une biopsie rectale.

## **3. Anatomie et anatomie chirurgicale** : [49, 50].

### **3.1 Le colon** :

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

Le colon débute dans la fosse iliaque droite par un volumineux cul de sac : le cæcum, 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.

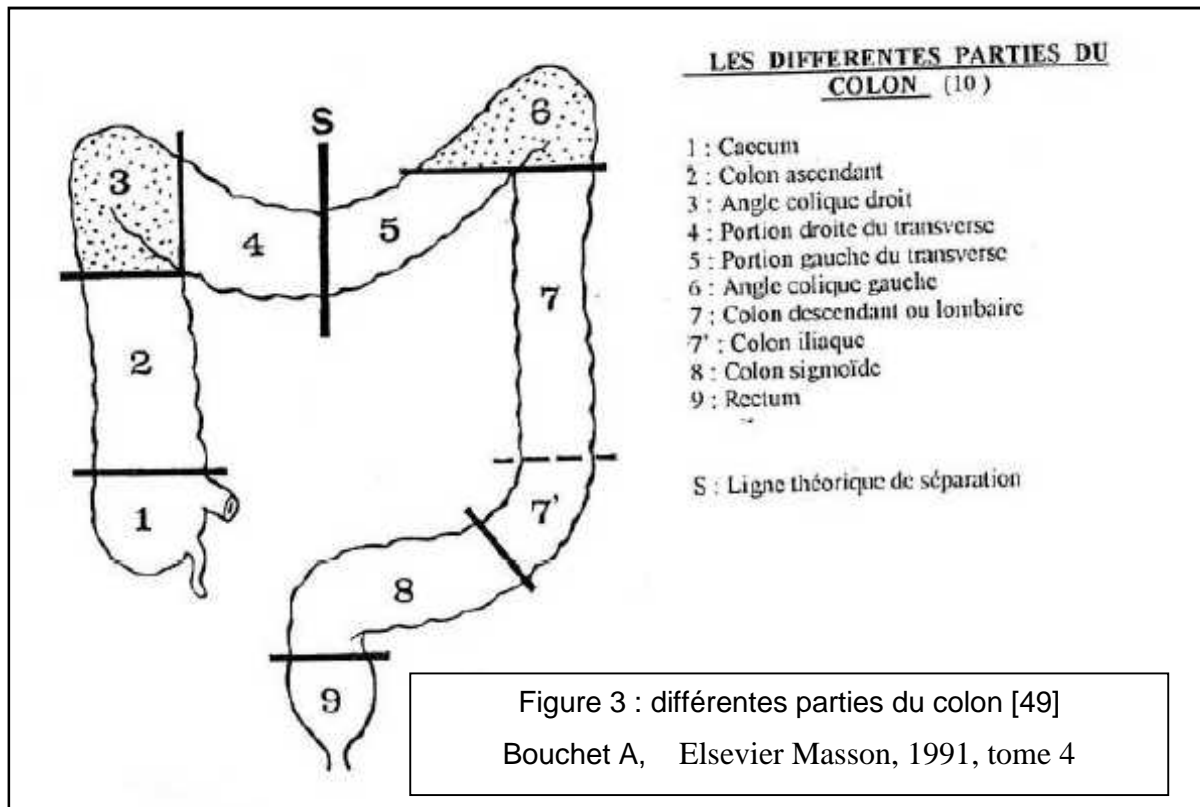
Ensuite, il traverse obliquement le canal iliaque gauche constituant ainsi le colon iliaque, auquel fait suite le colon pelvien ou le colon sigmoïde qui plonge dans le bassin, décrit une boucle devant le sacrum et se continue par le rectum.

#### **3.1.1 Division anatomo-chirurgicale** :

Elle est conditionnée par les territoires vasculaires. Ainsi, le colon est divisé en de 2 portions :

- le colon droit : Il 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 : Il 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.



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 avec le deuxième duodénum et l'uretère droit.

L'angle 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.

### 3.1.2 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 Riouan.

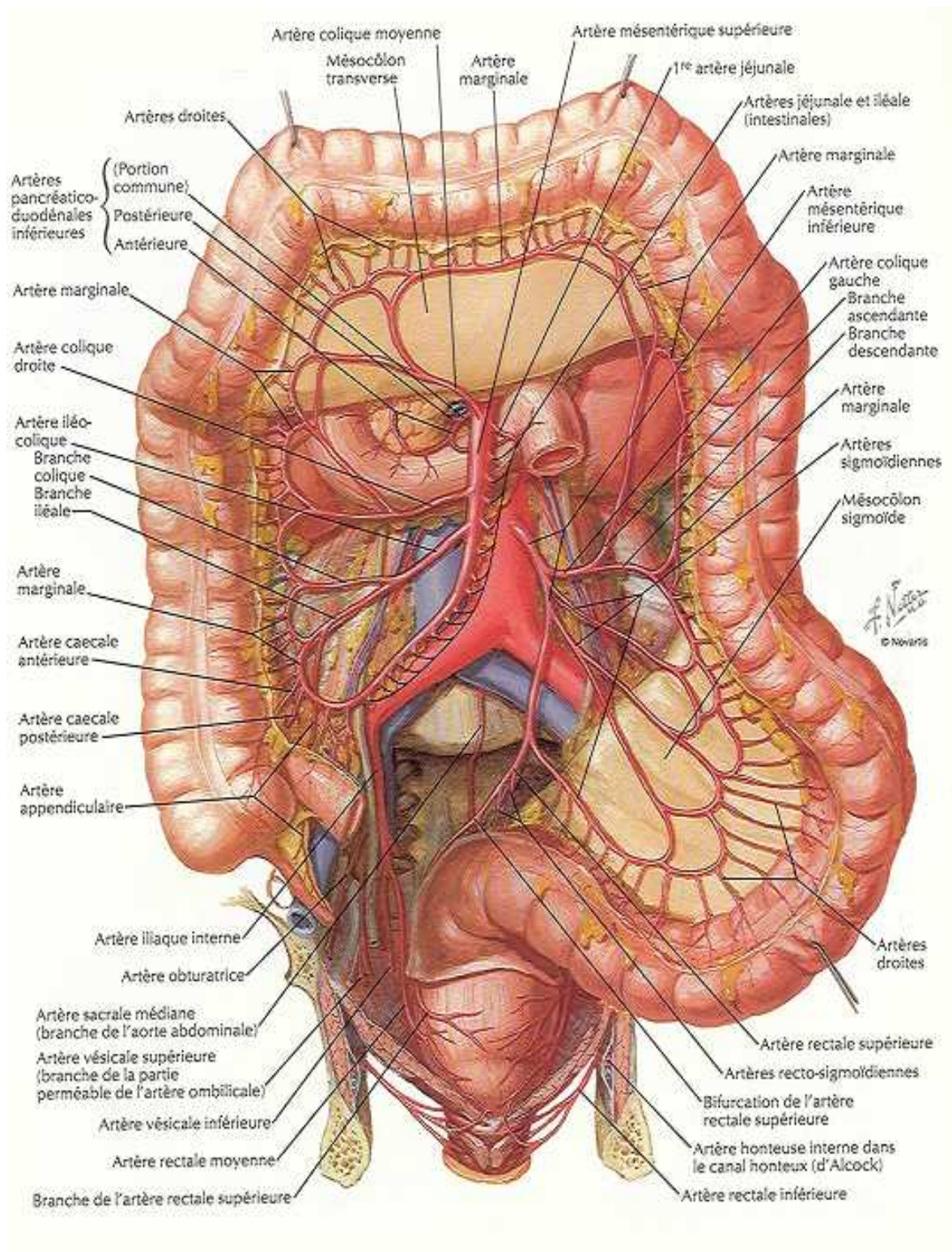


Figure 4:Vascularisation artérielle du colon [51]  
 Netter F. H, Maloine 1998

### 3.1.3 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.

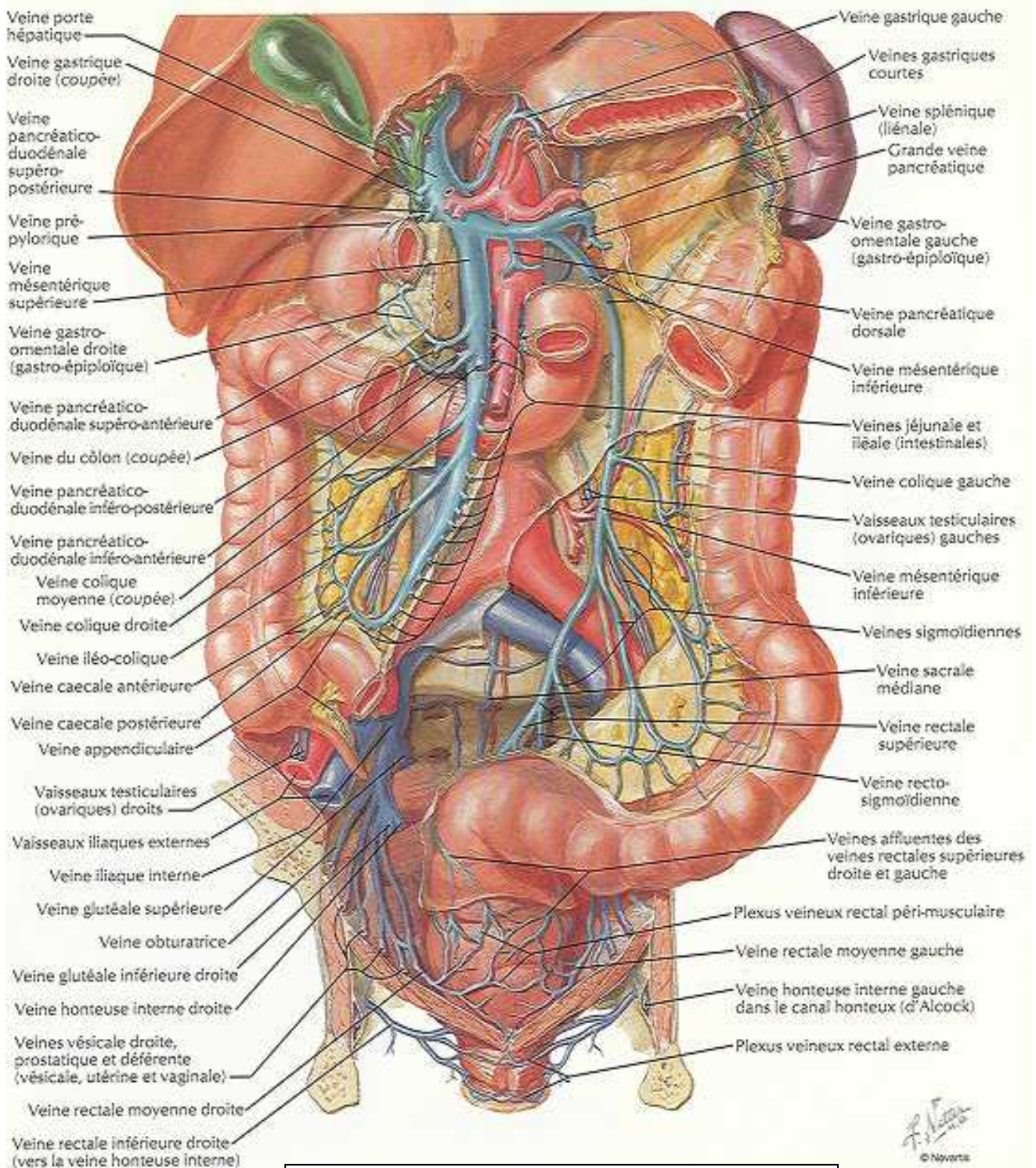


Figure 5: Vascularisation veineuse du colon [51]

Netter F. H. Maloine 1998

### 3.1.4 Le drainage lymphatique :

On retrouve les ganglions :

- Epicoliques : au niveau de la paroi colique.
- Para coliques : au niveau de l'arcade bordante.
- Intermédiaires: 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.

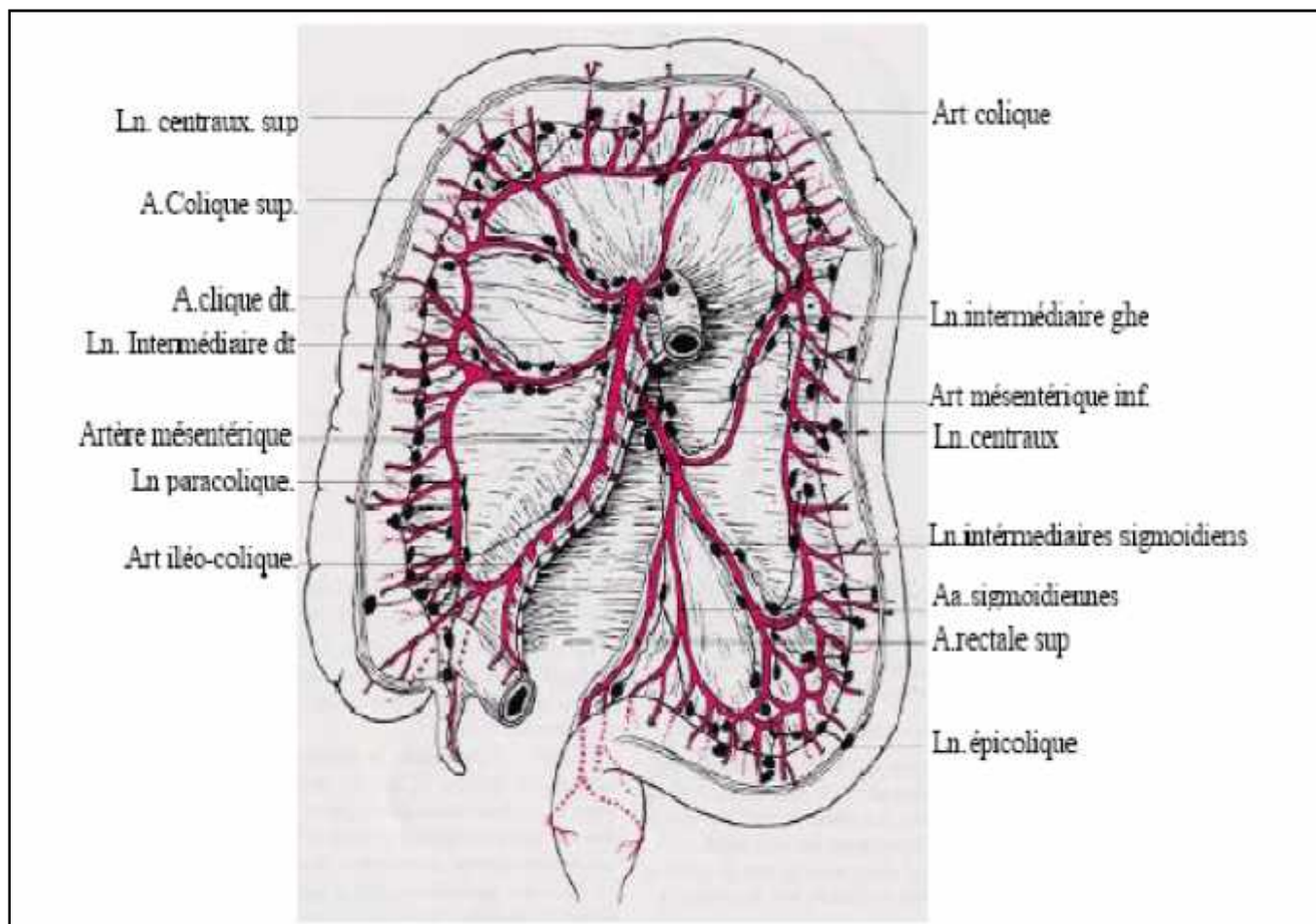


Figure 6 : Le drainage lymphatique du colon [49]

Bouchet A, Elsevier Masson, 1991, tome 4

### 3.1.5 L'innervation colique :

Elle est assurée 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 para coliques.

### **3.2 Le rectum :**

C'est le segment terminal du tube digestif. Le rectum fait suite au colon ilio-pelvien et se termine par l'anus. 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).

#### **3.2.1 Principaux rapport et moyens de fixité:**

Le rectum pelvien 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.

Le rectum périnéal ou canal anal est entouré par un manchon musculo-aponévrotique constitué de haut en bas par l'aponévrose pelvienne, le releveur de l'anus et le sphincter externe de l'anus. Il est en rapport en avant avec le centre tendineux du périnée et les muscles du périnée qui s'en 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.

Le canal anal mesure 3 cm de long, repartit en deux moitiés séparées par la ligne pectinée (vestige de la membrane cloacale). Il s'agit d'une zone de transition entre deux tissus d'origine différente. En haut la muqueuse rectale (endoderme) de couleur rose, insensible et qui se termine par une ligne en dents de scie irrégulières qui forment les cryptes de Morgagni au nombre de 6 à 8.

Il n'y a pas de superposition exacte entre l'aspect macroscopique et les trois zones différentes d'épithélium que l'on peut individualiser dans le canal anal.

La zone inférieure est faite d'un épithélium malpighien.

La zone supérieure est faite d'un épithélium cylindrique identique à celui du rectum.

La zone intermédiaire, de 10 à 15 mm de hauteur, située de part et d'autre de la ligne pectinée, est une zone de transformation progressive d'un épithélium dans l'autre (épithélium de transition, dit « jonctionnel »).

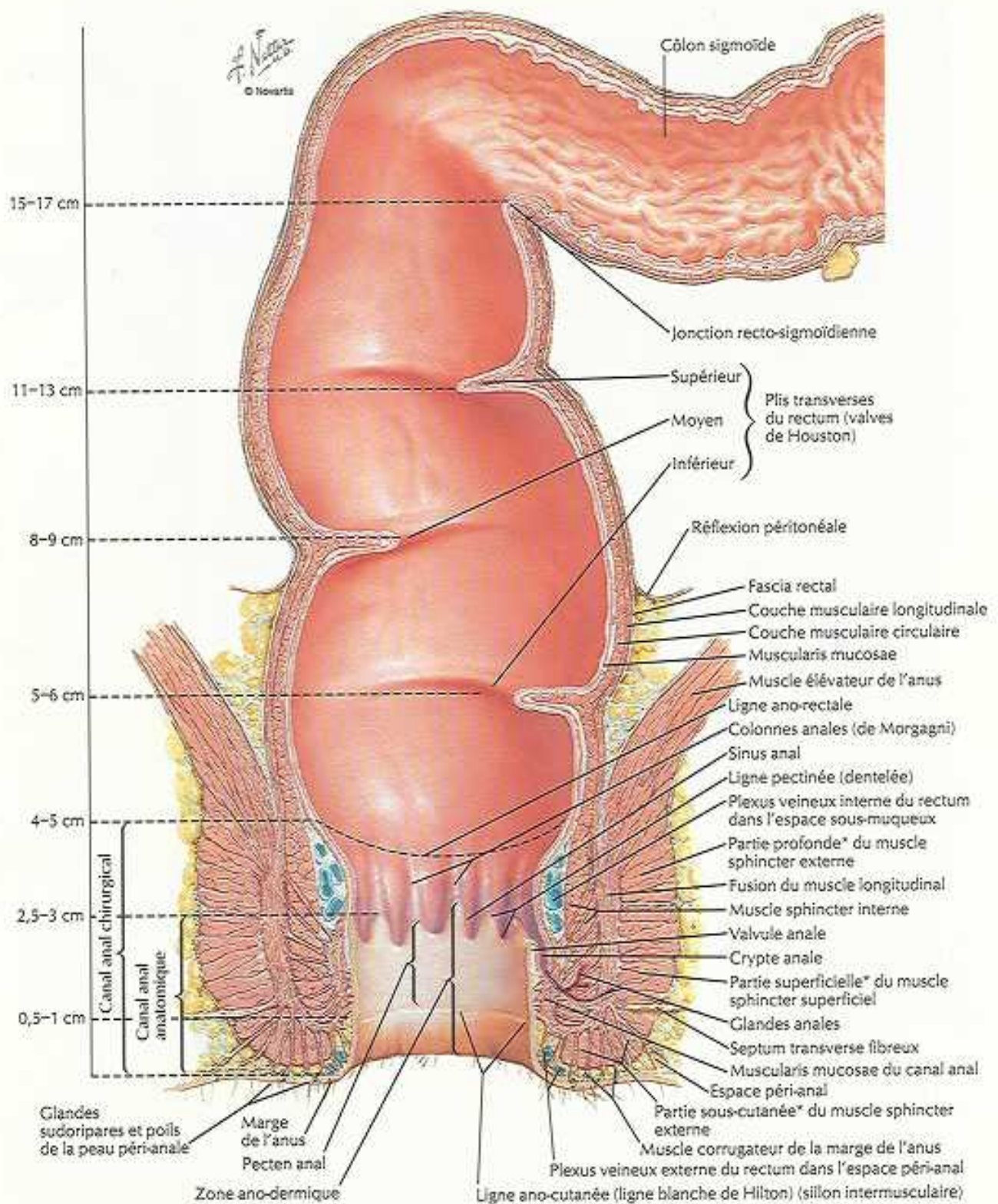


Figure 8: rectum et canal anal [51]  
 Netter F. H, Maloine 1998

En dessous, la muqueuse anale (ectoderme), d'aspect violet, sensible, qui alterne avec les cryptes et qui forme les colonnes anales. Elle se termine par la ligne anocutanée.

Le sphincter externe se situe autour de la portion anale du rectum. Il s'insère en arrière sur la pointe du coccyx, sur le raphé ano-coccygien et sur la face profonde de la peau. En avant, sur le noyau fibreux central du périnée.

C'est un muscle tubulaire strié. Ces fibres sont circonférentielles. Il entoure le sphincter interne sur toute sa hauteur. Il le déborde en bas sur son bord inférieur et entre alors en contact avec la peau de la marge anale.

En haut le sphincter anal externe est contigu aux faisceaux inférieurs du muscle puborectal.

On lui distingue trois faisceaux : sous cutané, superficiel et profond (unit en haut au faisceau puborectal).

Au niveau du canal anal la couche musculaire longitudinale s'amincit et vient se perdre dans la couche musculaire transversale qui s'épaissit et reçoit quelques fibres musculaires striées issues du muscle élévateur de l'anus. L'épaississement ainsi réalisé constitue le sphincter lisse ou interne ou involontaire.

C'est un muscle composé de fibres lisses circulaires, orientées obliquement de haut en bas et d'avant en arrière. Cette obliquité disparaît au niveau du canal anal.

Le sphincter interne et le sphincter externe entourent la portion anale du rectum.

### **3.2.2 La vascularisation artérielle :**

Les artères du rectum sont :

- Les artères hémorroïdales supérieures, branches de la mésentérique inférieure.
- Les artères hémorroïdales moyennes, branches de l'artère hypogastrique.
- Les artères hémorroïdales inférieures, branches de l'artère honteuse interne.
- L'artère sacrée moyenne donne au rectum quelques rameaux très grêles qui se détachent au niveau des deux derniers trous sacrés.

### **3.2.3 Les veines du rectum :**

Elles suivent à peu près le même trajet que les artères. On décrit :

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

### **3.2.4 Les nerfs du rectum :**

Les nerfs du rectum sont représentés essentiellement par :

- Les plexus hémorroïdaux supérieurs qui terminent le plexus mésentérique inférieur.
- Les plexus hémorroïdaux moyens qui émanent des plexus hypogastriques.

- Le nerf hémorroïdal ou anal : Il est une branche du plexus sacré. Ce nerf innerve le sphincter externe et la peau de la marge anale.

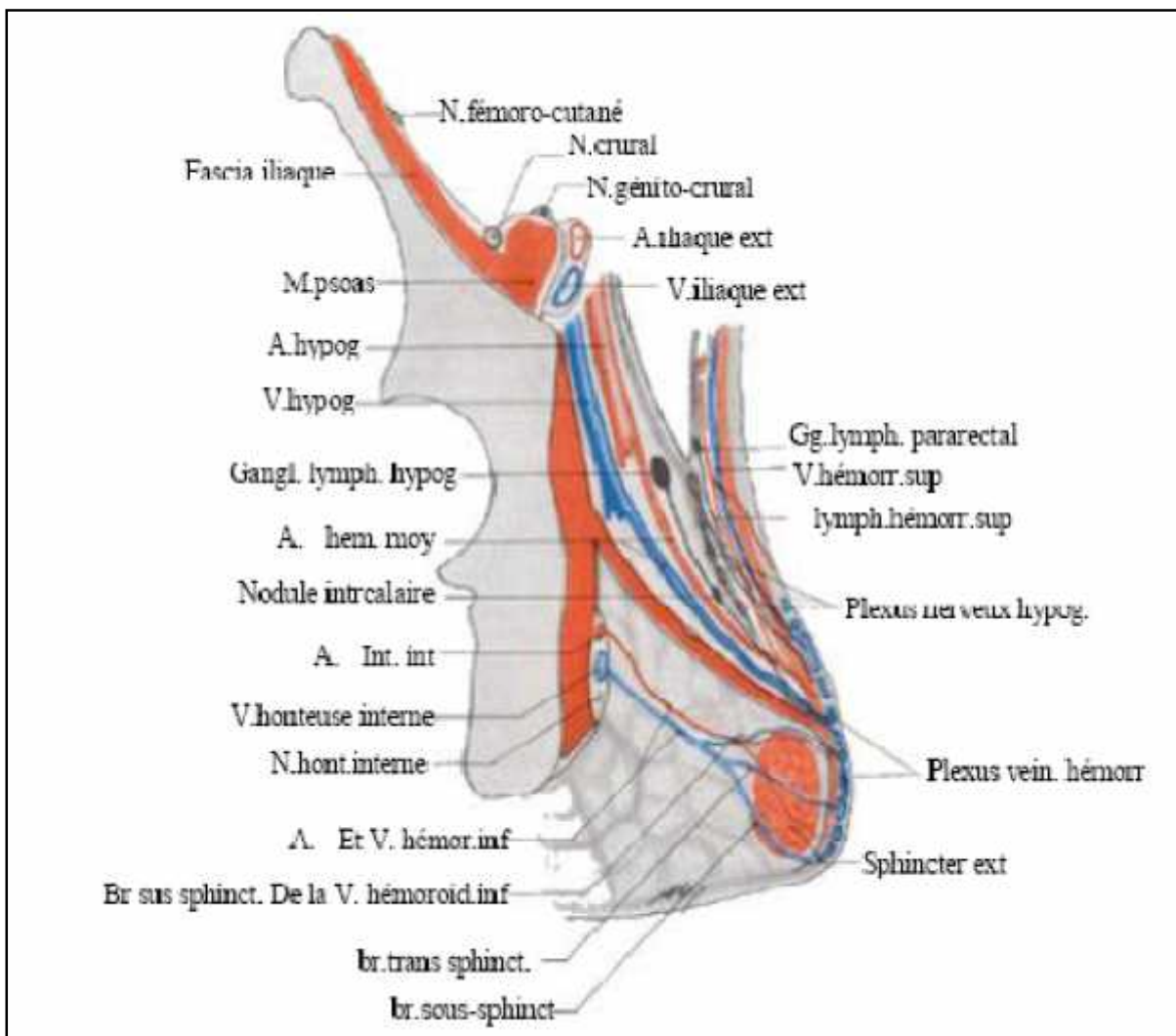


Figure 9 : Innervation du rectum [50]  
Rouviere H, Masson 1981, 11<sup>e</sup> édition

### 3.2.5 L'anatomie chirurgicale du rectum :

La chirurgie d'exérèse ou de mobilisation rectale est basée sur une meilleure connaissance de sa topographie dans le bassin et de ses rapports avec les organes de voisinage en particulier avec les éléments nerveux (plexus hypogastrique).

Boukli-Hacene [52], dans ses travaux de recherche sur le périnée, avait insisté sur l'intérêt de respecter la partie terminale du rectum (canal anal chirurgical) et de conserver l'intégrité du complexe sphinctérien. Il avait également rapporté les précisions anatomiques suivantes :

1-Les nerfs érecteurs cheminent horizontalement sur le muscle pyramidal après leurs émergences des trous sacrés au dessus de la ligne sacro-coccygienne.

2- L'existence d'un plan de clivage entre la gaine du rectum et le fascia endopelvien par la présence de tissu lâche.

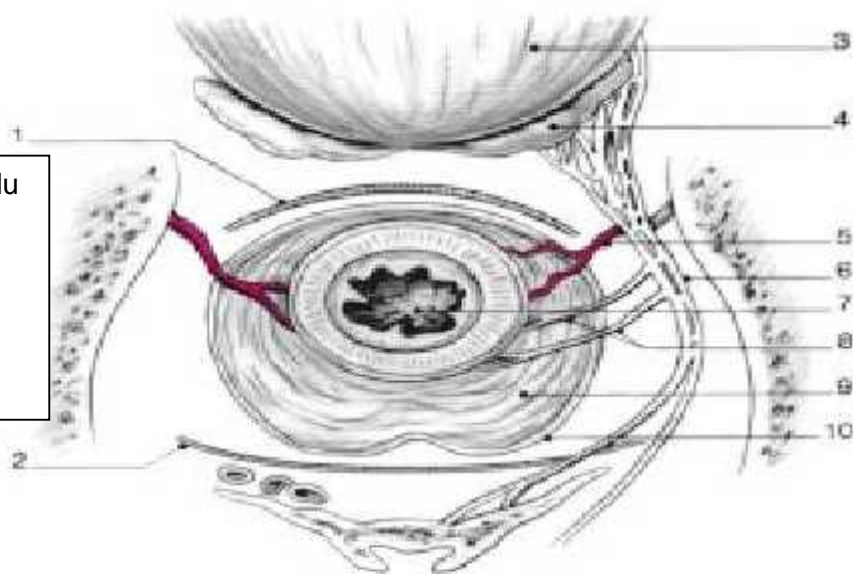
3- L'existence d'un pont nerveux constitué par l'émergence des nerfs érecteurs pour former le plexus hypogastrique constitue le seul lien entre la gaine du rectum et le fascia pariétale d'où l'extrême vulnérabilité de ces nerfs en cas de pénétration dans cet espace.

4- La gaine du rectum est particulièrement mince et fragile chez le nouveau-né et elle est le support du plexus hypogastrique ; la mobilisation du rectum doit être réalisée au contact de la paroi rectale.

5-Chez le garçon, le plan prostato-séminal est protégé par la gaine lors de la dissection antérieure.

Figure 7 : Coupe transversale du pelvis montrant les rapports du rectum [53]

EMC Techniques chirurgicales  
Appareil digestif, 40-610 1998.



Coupe transversale du pelvis montrant les rapports du rectum et de son mésentère avec les différents fascias et les nerfs et plexus.

1. Aponévrose de Denonvilliers ; 2. fascia pariétal ; 3. vessie ; 4. vésicule séminale ; 5. artère rectale moyenne ; 6. plexus pelvien latéral ; 7. rectum ; 8. branches nerveuses à destination rectale ; 9. mésorectum ; 10. feuillet viscéral.

#### 4. Physiologie et physiopathologie :

L'activité motrice des fibres musculaires digestives du côlon normal est contrôlée par le système nerveux intrinsèque, permettant un péristaltisme efficace par transmission des ondes péristaltiques. On distingue deux plexus principaux : les plexus myentériques d'Auerbach intramusculaires et les plexus sous muqueux de Meissner.

Les cellules des plexus sont regroupées en amas ganglionnaires.

L'innervation extrinsèque est assurée par les systèmes sympathiques et parasympathiques. Le système sympathique a une action inhibitrice sur le colon et motrice sur le sphincter interne, alors que le parasympathique a une action inverse.

La fonction motrice de base du colon est sous la dépendance de son innervation intrinsèque. L'innervation extrinsèque ne fait que la moduler.

L'absence de cellules ganglionnaires intra murales constituent le défaut anatomique fondamental de la MH. Il résulte de ce fait une incoordination dans la motilité colique et la défécation. La motricité propulsée du côlon, qui implique une contraction précédée par une vague de relaxation, est perturbée.

L'absence du mécanisme d'inhibition adrénergique au niveau du segment aganglionnaire cause un spasme constant à ce niveau et rend la propulsion péristaltique inopérante.

Cette interaction neuromusculaire, altérée au niveau de l'intestin aganglionnaire, aboutit à une lutte du côlon sain pour vaincre l'obstacle. La progression des matières et des gaz ne se faisant pas, le côlon sain se distend progressivement, alors que la zone aganglionnaire garde un petit calibre. En effet le degré de dilatation dépend de la durée et du degré d'exposition, indirectement de l'âge du patient [54].

Un tableau d'occlusion intestinale fonctionnelle se développe. De plus, il existe un facteur aggravant lié à la contraction pathologique du sphincter interne qui au lieu de se relâcher en réponse à la distension proximale, se contracte (mécanisme de défécation).

L'étude de ce reflexe recto-anal inhibiteur a été faite par Nixon et Lawson en 1967 [55], chez le sujet normal et dans des observations de MH.

Dans ce dernier cas, il existe une absence de réponse du sphincter interne à la distension rectale alors que la réaction du sphincter externe est normale. Cette constatation est spécifique à la MH.

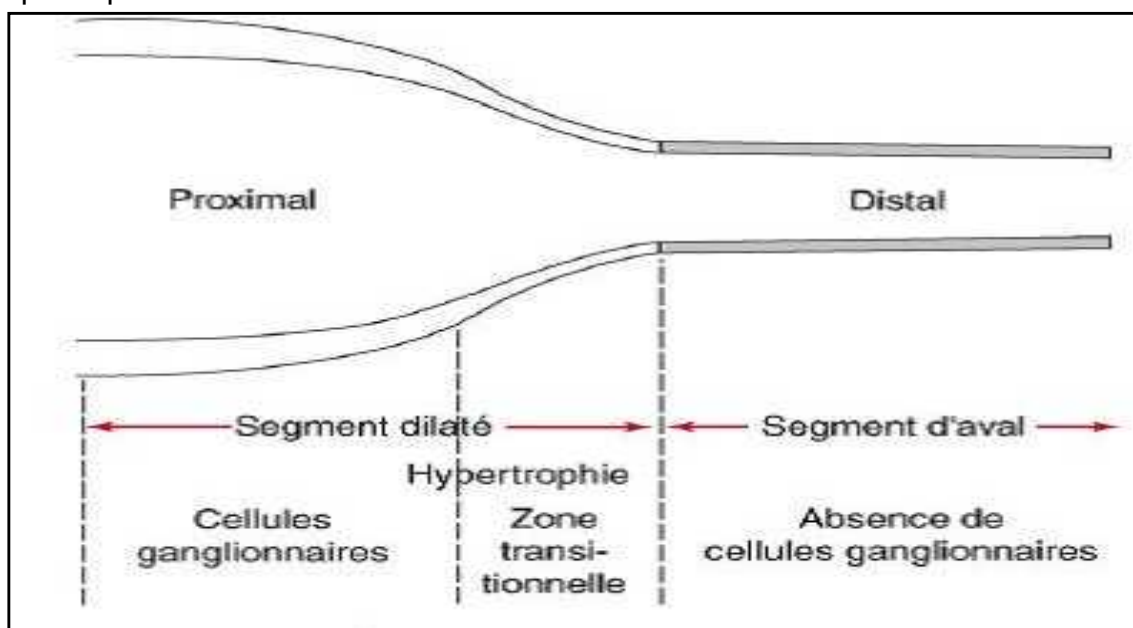


Figure 10: Première description physiopathologique de la maladie de Hirschsprung

[26]

## 5. Anatomie pathologique :

### 5.1 Le Siège de la lésion :

La lésion est toujours distale et remonte plus au moins haut sur le tube digestif. On distingue ainsi :

Les formes classiques rectosigmoïdiennes. Leur incidence est de 80% .Ce sont les plus fréquentes.

Les formes pan coliques. Elles varient de 8 à 10%des cas.

Les formes totales pouvant atteindre l'ensemble du grêle, représentent moins de 1%.

Les formes rectales basses (courtes) représentent quant elles environ 8%.

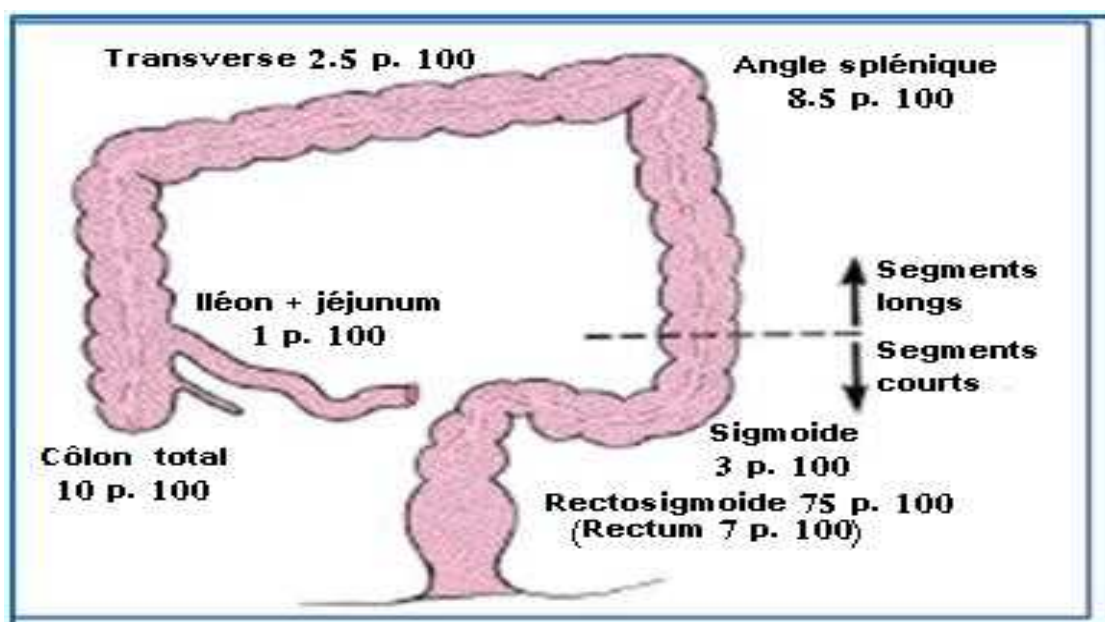


Figure 11 : Les formes anatomiques [2]

Helardot P, Doin Editeurs 1990

### 5.2 Macroscopie :

Du point de vue chirurgical, on remarque deux portions ; la portion rétrécie, qui remonte depuis l'anus jusqu'à un niveau variable, et la portion dilatée qui est sus jacente.

La portion rétrécie, aganglionnaire, semble tout à fait normale d'aspect et de consistance. Elle se termine par une portion en cône, c'est la portion intermédiaire ou zone de transition.

La portion dilatée commence au niveau du cône. Le calibre intestinal et l'épaisseur de la paroi de cette zone saine dépendent de la durée de la maladie et du degré d'obstruction. Elle s'étend plus ou moins loin. La paroi musculaire est épaisse, couleur blanc- gris, cartonnée sans souplesse. Le réseau vasculaire est très développé, sinueux sur l'intestin et dans le mégacôlon. Dans les mésos, il y a des adénopathies et à l'ouverture de la

pièce, la muqueuse est oedematiée épaisse, ulcérée parfois. Dans la lumière, il y a des fécalomes durs, des selles pâteuses comme du mastic, ou alors du méconium [2].

Dans l'aganglionose totale du côlon avec participation de l'iléon terminal, la zone de transition est moins évidente et peut passer inaperçue.

### 5.3. Microscopie

A l'état normal, le système nerveux intrinsèque digestif du colon fonctionne grâce à un réseau de fibres et de cellules nerveuses. Ces dernières viennent d'une part des nerfs parasympathiques et sympathiques pré et post ganglionnaires et d'autre part des neurones intrinsèques. Dans ce réseau de filets nerveux, on distingue deux plexus principaux : les plexus myenteriques d'Auerbach, les plus importants, situés entre les couches musculaires longitudinales et circulaires et les plexus sous muqueux de Meissner situés dans la sous muqueuse. Les cellules des plexus, regroupées en amas sont appelées ganglionnaires.

Un plexus myentérique peut contenir d'1 à 19 cellules ganglionnaires et un plexus sous-muqueux peut contenir de 1 à 5 cellules ganglionnaires [56].

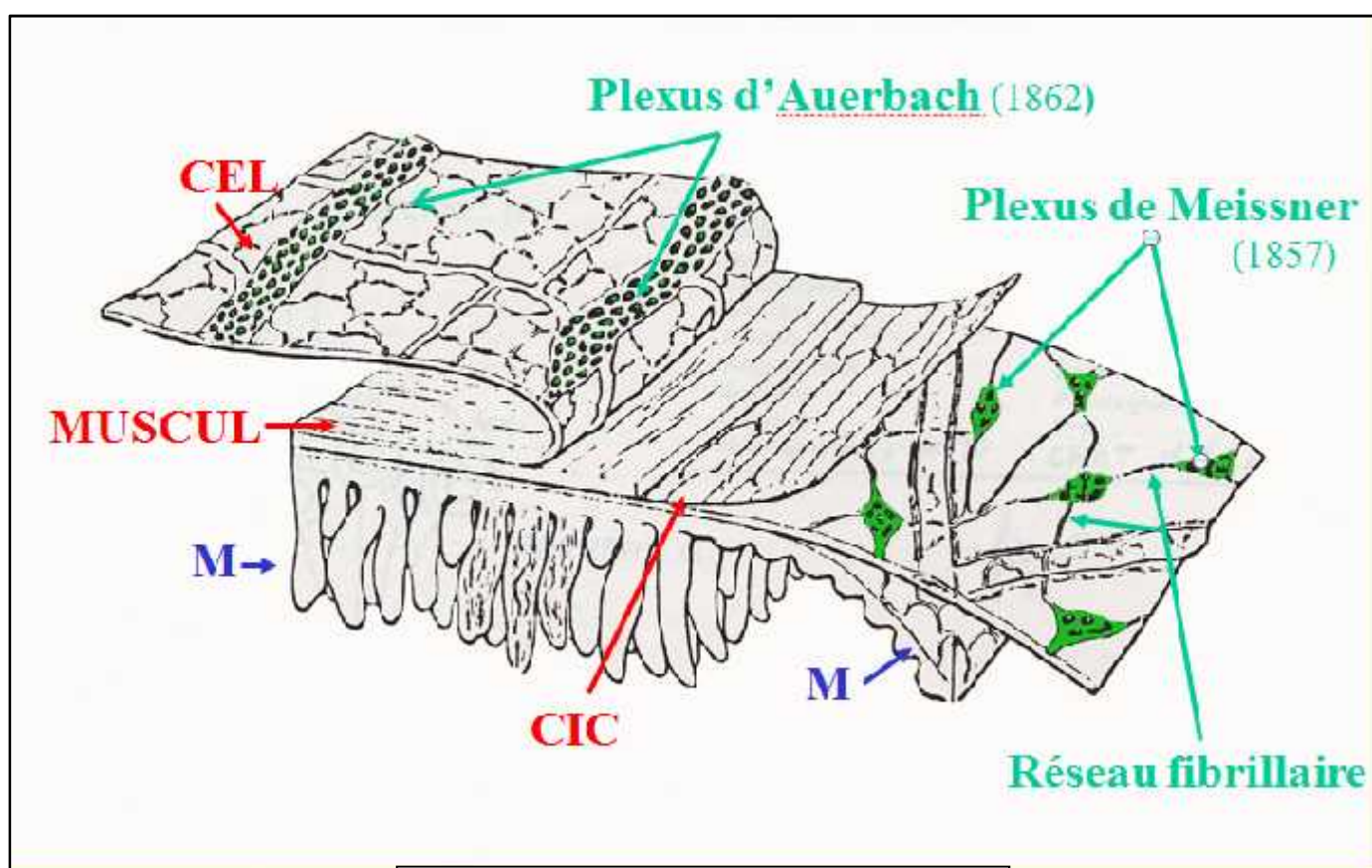


Figure 12: L'innervation normale [57]

Furness J.B, Scholarpedia 2007



### **5.3.1 Au niveau du segment rétréci :**

L'absence de cellules ganglionnaires constitue l'image histologique classique de la maladie.

La disparition des cellules ganglionnaires des plexus musculaires et sous muqueux (Auerbach et Meissner) s'étend sur un segment plus ou moins long.

Malgré quelques rapports faisant état d'alternance de zones saines et de zones malades, les données embryologiques et histologiques militent en faveur d'une atteinte continue du tractus intestinal depuis l'anus jusqu'au niveau où apparaissent les cellules ganglionnaires.

De grosses travées nerveuses non myélinisées, à orientation longitudinale, remplacent la matrice réticulaire du plexus normal. Ces travées nerveuses plus volumineuses et plus compactes que celles du plexus normal, contiennent des cellules de Schwann à noyau allongé. Ces travées nerveuses anormales sont riches en collagène et ont une gaine péri neurale distincte.

Des examens histochimiques microscopiques sur biopsies – aspirations de muqueuse et sous muqueuse sont faits dans la plupart des laboratoires d'hôpitaux d'enfants.

Les fibres adrénergiques et cholinergiques sont ainsi analysées par la méthode de Karnovsky et Roots [58] qui identifie l'acétylcholine-estérase.

Meier – Ruge [59] a pu démontrer une augmentation marquée de l'enzyme dans le segment aganglionnaire par rapport à la zone saine au niveau de la sous muqueuse et de la muscularis mucosae. Cette activité enzymatique diminue dans la zone de transition.

### **5.3.2 Au niveau du segment dilaté :**

Les couches musculaires sont épaisses et il y a un œdème de la sous muqueuse et de la muqueuse.

Entre les deux couches musculaires, il existe au niveau du plexus d'Auerbach, des cellules ganglionnaires arrondies et volumineuses. Ces mêmes cellules sont retrouvées dans le plexus de Meissner de la sous muqueuse, et en général, au même niveau de la sous muqueuse.

### **5.3.3 Au niveau de la zone de transition :**

Il n'y a pas toujours de correspondance entre l'étendue de la zone aganglionnaire et la zone macroscopique de transition. En effet, chez le grand enfant, la poussée des selles

arrive à dilater le début du segment aganglionnaire. C'est ce qui explique la différence des niveaux radiologiques et histologiques du segment malade [2].

Cette zone intermédiaire contient des cellules ganglionnaires rares et dispersées.

## **6. Diagnostic de la MH :**

Tout nouveau-né qui n'évacue pas de méconium après 24 heures est suspect de MH.

Normalement 94% des nouveaux nés à terme en bonne santé, évacuent leur méconium dans les 24 heures et 99,6% après 48 heures de vie. Chez des enfants porteurs d'une MH, le retard ou la difficulté d'évacuation du méconium sont toujours présents. Cette donnée de base associée à d'autres symptômes, permet de faire le dépistage dans 60 à 90% des cas durant les premiers jours de la vie.

D'autres enfants ne présentent pas d'évidences cliniques de la maladie. Dans 10 à 18% des cas, la maladie suit un cours indolent, et elle n'est identifiée que beaucoup plus tard.

On peut donc distinguer une forme néonatale aiguë avec sa variante sub aiguë du nourrisson et une forme chronique de mégacôlon du grand enfant.

### **6.1 Type de description: La forme habituelle, rectosigmoïdienne du nouveau-né**

#### **6.1.1 La clinique :**

C'est le tableau d'une occlusion fonctionnelle basse. Le diagnostic de la MH doit être évoqué de principe devant tout tableau d'occlusion fonctionnelle basse chez un nouveau-né à terme, après une naissance normale. Ce tableau associe :

- Un retard d'élimination méconiale : tout nouveau-né qui n'a pas émis son méconium spontanément au-delà de la 24<sup>e</sup> heure est suspect de maladie de Hirschsprung.
- Un ballonnement abdominal, souvent précoce, dans les premiers jours de la vie.
- L'abdomen est tendu, sensible à la palpation, tympanique à la percussion.
- Les vomissements sont bilieux ou fécaloïde plus tardivement.
- Le toucher rectal avec le 5<sup>e</sup> doigt apporte un élément diagnostique déterminant, lorsqu'il est suivi au retrait du doigt, d'une émission explosive de gaz et de méconium. Dans le cas contraire, le diagnostic de MH ne peut être éliminé pour autant car il peut s'agir d'une forme longue. L'épreuve à la sonde rectale [23]. Il s'agit d'essayer avec beaucoup de prudence, de faire monter une sonde rectale souple (CH14) qui aura le même effet que le toucher rectal si l'on parvient à dépasser la zone aganglionnaire (émission de gaz et de méconium) [4].

A noter que le toucher rectal et l'épreuve à la sonde rectale ne doivent être pratiqués qu'après réalisation de la radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP).

### 6.1.2 Les examens paracliniques :

#### ➤ La radiographie de l'abdomen sans préparation :

De face couché, de face verticale ou encore couché à rayon horizontal, sur ce cliché on note :

Une distension aérique globale avec des niveaux hydroaériques, sachant que chez le nouveau-né il est souvent difficile sur l'ASP seul de préciser si l'occlusion siège sur le grêle ou sur le côlon.

En revanche, l'absence d'air dans le rectum est un bon élément en faveur de la MH. [60]

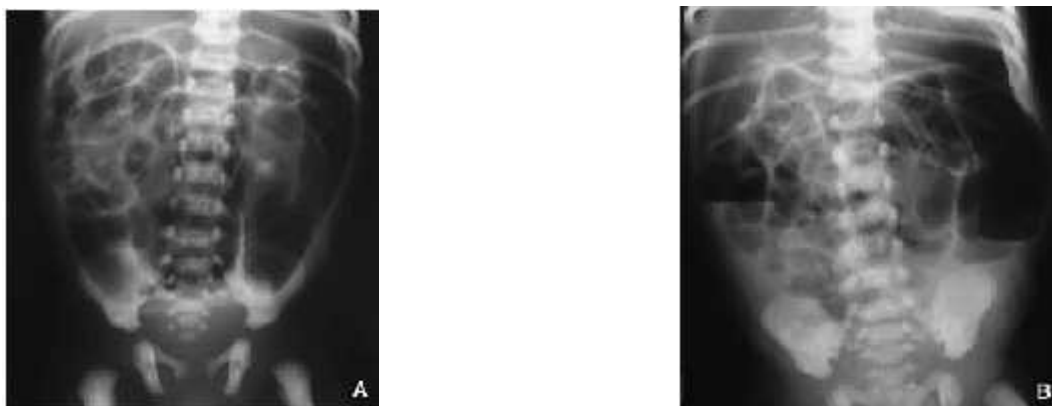


Figure 13: Abdomen sans préparation (ASP) à 36 heures de vie d'un nouveau-né atteint de maladie de Hirschsprung recto sigmoïdienne.

A. ASP face couché. B. ASP face debout. Noter l'absence d'aération rectale et la dilatation sus-jacente du grêle et du côlon. [1]

EMC Pédiatrie 2007

#### ➤ Le lavement opaque : (LO)

Le lavement opaque cherche à mettre en évidence la disparité de calibre entre la zone aganglionnaire étroite, et la zone saine, dilatée. Il apporte ainsi un élément important en faveur du diagnostic et renseigne sur l'étendue de l'aganglionnose. Ces signes sont parfois difficiles à mettre en évidence chez le nouveau-né malgré une technique rigoureuse.

Un lavement baryté, en période néonatale doit être fait chez un nouveau-né en bon état général en l'absence d'entérocolite ou de perforation.

Le produit utilisé, un hydrosoluble ou de la baryte diluée, surtout si le nouveau-né n'a pas émis de méconium, est injecté à basse pression, lentement, par une sonde sans ballonnet dont l'extrémité est placée juste au-dessus du canal anal. La progression est suivie en

scopie et les clichés sous diverses incidences (3/4) sont réalisés lors du remplissage, et surtout en évacuation. Des clichés tardifs, une demi-heure à une heure après le lavement opaque sont parfois très utiles pour mettre en évidence une disparité de calibre absente au remplissage.

Les images caractéristiques sont celles d'un recto sigmoïde de calibre normal ou étroit auquel fait suite un côlon dilaté, avec entre eux, deux à trois centimètres de longueur au niveau de laquelle le côlon s'évase progressivement. La visualisation de cette disparité de calibre est très caractéristique de la MH.

Aussi, le calcul de l'index recto sigmoïdien et la rétention du produit de contraste sur des clichés tardifs, à 12 ou 24 heures, sont des éléments importants pour le diagnostic de la MH. [61]

➤ **La manométrie anorectale :**

La recherche du réflexe recto-anal inhibiteur chez le nouveau-né est possible mais reste une technique délicate, en pratique peu utilisée. L'existence de faux positifs et de faux négatifs conduit à pratiquer quel que soit le résultat, une biopsie rectale.[62] [63]

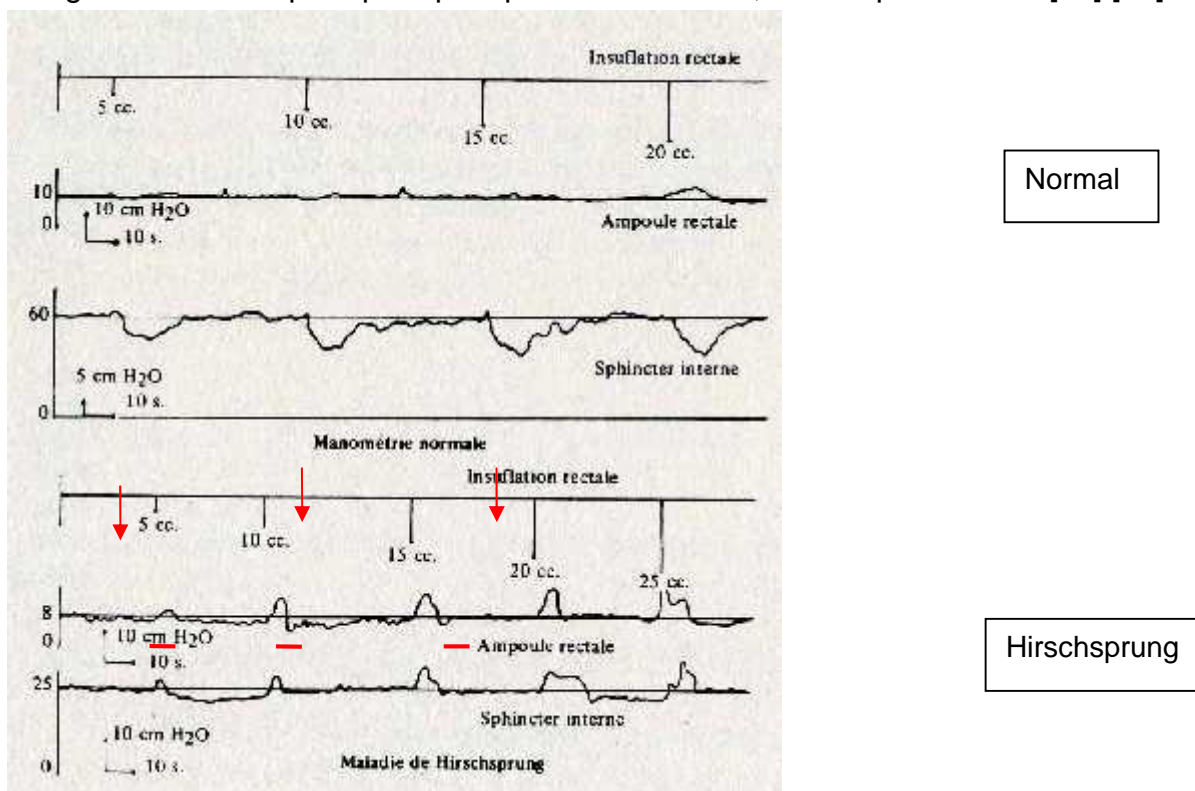


Figure 14 : manometrie anorectale [63]  
Holschneider A.M, Z Kinderchir 1981

Le RRAI est positif chez le nouveau né normal : 11% à la naissance, 50% à J3 et 100% à J12 de vie. Holschneider 1976[64].

➤ **La biopsie rectale :**

La biopsie rectale est l'étape ultime et obligatoire du diagnostic de MH chez le nouveau-né. Deux types de prélèvement sont possibles, mais doivent toujours être faits au moins à trois centimètres au-dessus de la marge anale, c'est à dire au-dessus d'une zone physiologiquement pauci-ganglionnaire.

La biopsie par aspiration muqueuse à la pince de Noblett [65] a l'avantage de pouvoir être faite sans anesthésie, au lit du malade. Deux prélèvements peuvent être faits en veillant à bien positionner la sonde sur les parois latérales du rectum pour qu'ils soient suffisamment hauts. L'hémostase est obtenue par un coin de compresse poussé dans l'ampoule rectale ; quelques cas de perforation ont été décrits [66].

L'inconvénient majeur de la technique est l'exiguïté des prélèvements qui rend leur interprétation délicate. Pour être interprétable la biopsie doit comporter obligatoirement la musculaire mucosae et si possible la sous muqueuse [5].

La biopsie pan-pariétale décrite par Swenson [67] nécessite une anesthésie générale, et procure davantage de matériel dont le niveau de prélèvement est contrôlé visuellement.

Un autre type de biopsie étagée seromusculaire se fait par abord abdominal à ciel ouvert ou par coelioscopie, dans le cadre d'une complication ou d'un problème de diagnostic de la zone de transition pathologique [68].

L'étude histologique est plus facile dans les deux derniers types de biopsies.

\* **Biopsies chirurgicales**  
*histologie conventionnelle*

\* **Biopsies sous-muqueuses**  
*par aspiration ou équivalent*  
*histochimie particulière*

**Etude des cholinestérases**  
*(examineur entraîné)*

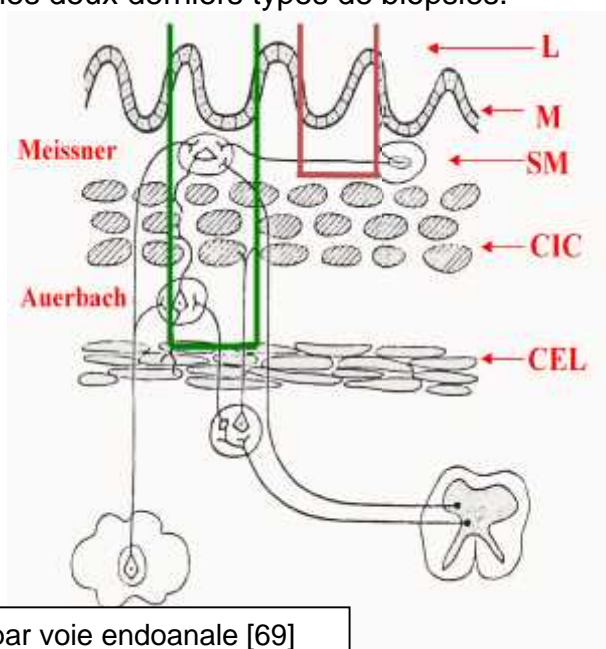


Figure 15: Biopsies rectales par voie endoanale [69]

Revue de pédiatrie 1986

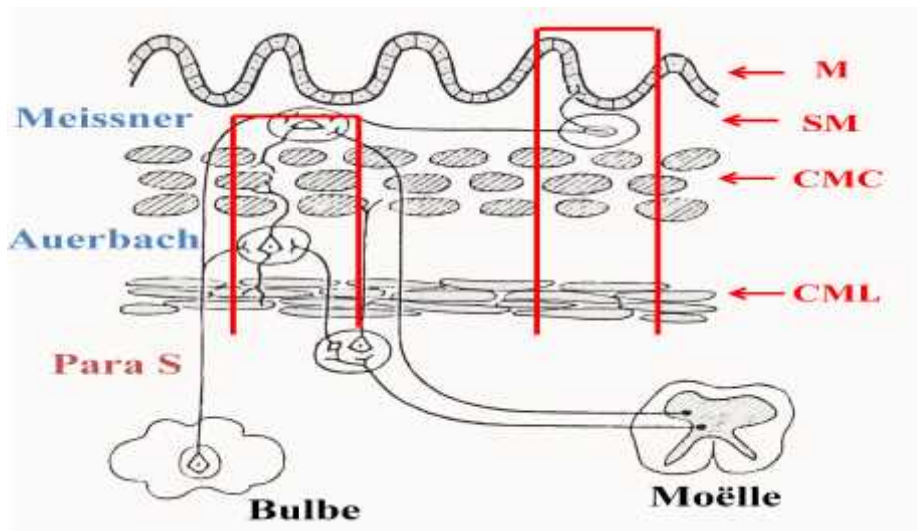
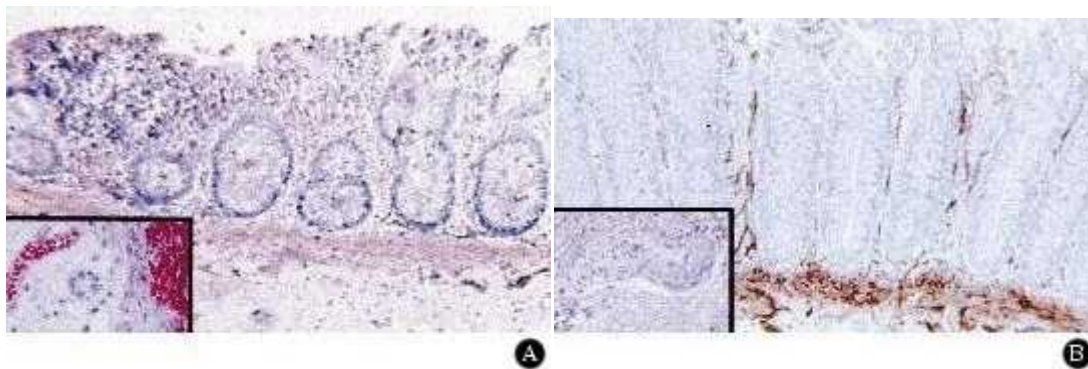


Figure 16 : Biopsie par voie abdominale [69]  
Revue de pédiatrie 1986

L'étude histologique repose sur deux techniques :

- L'histologie standard sur prélèvement fixé (formol) ; elle montre l'absence de cellules ganglionnaires et l'hypertrophie des fibres nerveuses amyéliniques, souvent discrète chez le nouveau-né.
- L'histochimie sur prélèvements frais, transmis aussitôt au pathologiste en congélation. La réaction chimique témoigne de l'activité acétylcholinestérase. L'aspect hyperplasique des fibres cholinergiques dans la zone inter musculaire et sous muqueuse et leur ascension dans la muqueuse est caractéristique de la MH. La réalisation de cette technique et sa lecture sont particulièrement délicates et nécessitent un anatomopathologiste familiarisé avec cette pathologie. [70] [71]



**A** : biopsie rectale normale après fixation formolée (encadrée)

présence dans la sous-muqueuse d'un plexus renfermant des cellules ganglionnaires

**B** : biopsie rectale d'une maladie de Hirschsprung après fixation formolée (encadrée)

présence de filets nerveux remontant jusqu'au sommet des villosités

Figure 17 : biopsie rectale [1]  
EMC Pédiatrie 2007

### **6.1.3 Le diagnostic différentiel :**

Devant une occlusion fonctionnelle basse :

- On élimine facilement les retards d'élimination sans ballonnement du prématuré et les causes métaboliques (hypokaliémie, hypothyroïdie).

- Les occlusions organiques sont faciles à reconnaître, l'inspection du périnée élimine une imperforation anale et le toucher rectal élimine l'atrésie rectale avec un anus normal. L'abdomen sans préparation permet de suspecter une atrésie colique ou iléale devant l'importance et la topographie de la dilatation.

- L'iléus méconial ; lorsque manquent les antécédents familiaux, le lavement opaque suggère le diagnostic en opacifiant un côlon d'allure non fonctionnelle, de petit calibre jusqu'au caecum et l'iléon terminal où le produit de contraste vient mouler les petites billes méconiales. En cas d'intervention, l'aspect macroscopique et la consistance pâteuse du méconium sont caractéristiques. Le dosage de trypsine immuno-réactive et l'étude en biologie moléculaire confirment le diagnostic.

- Le syndrome du petit côlon gauche et le syndrome du bouchon méconial sont caractérisés par un recto-sigmoïde et un côlon gauche de petit calibre jusqu'à l'angle gauche pour le premier, jusqu'au sigmoïde ou côlon iliaque pour le second. Le produit moule le bouchon qui est éliminé au décours du lavement ; sa tête est souvent grisâtre, puis l'aspect est celui d'un méconium normal. Le transit s'établit normalement par la suite. Toutefois, la méfiance reste de mise dans ces situations et au moindre doute de diagnostic différentiel avec une MH un peu longue, il ne faut pas hésiter à faire une biopsie rectale. Dans tous les cas, ces enfants doivent être revus pour vérifier la normalité du transit et l'opportunité d'une autre exploration (lavement opaque, manométrie) peut être discutée.

- L'iléus transitoire bénin du nouveau-né est une entité plus récemment décrite ; le tableau clinique est celui d'une MH, mais le lavement opaque ne montre pas de disparité de calibre et la biopsie rectale retrouve des cellules ganglionnaires.

Le traitement est médical et l'évolution simple.

## **6.2 Les formes cliniques :**

### **6.2.1 Les formes compliquées:**

Elles peuvent être révélatrices de la maladie particulièrement en période néonatale ou en émaillant l'évolution. Elles mettent en jeu le pronostic vital ; on distingue deux types de complications :

➤ **L'entérocolite :**

Elle a une incidence moyenne préopératoire de 29% Elle est plus fréquente dans les formes longues [72].

L'entérocolite est une complication infectieuse redoutable de la MH ; véritable septicémie à point de départ digestif ; elle résulte de la pullulation microbienne endoluminale favorisée par l'occlusion, et de la translocation bactérienne à travers une paroi intestinale ulcérée et ischémisée par la distension [73].

Le tableau clinique associe un météorisme abdominal majeur, avec un abdomen très tendu, douloureux, luisant et les signes d'un sepsis profond ; pâleur, tachycardie polypnée, fièvre, les selles spontanées ou après toucher rectal sont liquides, fétides et parfois sanglantes.

La radiographie d'abdomen sans préparation montre une distension importante, diffuse avec niveaux hydro aériques. La pneumatose intestinale est plutôt rare dans ce type d'entérocolite.

La biologie confirme l'importance du syndrome inflammatoire et infectieux (CRP élevée, hyperleucocytose ou au contraire leuconéutropénie, thrombopénie, acidose, hyperglycémie). Les hémocultures permettent parfois d'isoler un germe bacille gram négatif ou anaérobie.

➤ **La perforation intestinale :**

Il s'agit le plus souvent d'une perforation diastatique en zone saine. Elle peut être révélatrice et la difficulté est alors de la rattacher à une MH [74].

Le tableau associe un météorisme abdominal avec altération rapide de l'état général.

La radiographie d'abdomen sans préparation montre un pneumo- péritoine important qui conduit à une laparotomie en urgence [75].

L'aspect macroscopique de disparité de calibre sur le côlon peut totalement manquer. En revanche devant l'absence d'autre facteurs de risque de perforation (prématurité) ; le diagnostic de MH doit être évoqué de principe et confirmé chaque fois que possible par une biopsie rectale avec examen histologique extemporané.

**6.2.2 Les formes selon l'âge [76] :**

➤ **La forme du nourrisson de la MH :**

❖ **La clinique :**

Il s'agit d'un diagnostic facile à évoquer devant une constipation, pourvu qu'on se persuade qu'il n'existe pas de constipation banale chez le nourrisson.



Cette constipation peut débuter au moment du sevrage maternel, lorsque les selles deviennent plus abondantes et plus consistantes. La notion de retard d'élimination méconiale n'est pas toujours retrouvée et cette donnée ne figure malheureusement pas dans le carnet de santé.

L'enfant peut rester plusieurs jours sans avoir aucune selle dans la couche. L'abdomen est météorisé et ne déballonne que lorsque selles et gaz sont émis après stimulation mécanique (suppositoires de glycérine, thermomètre). Au toucher rectal, le fécalome est haut situé. La croissance pondérale est médiocre.

Les tableaux graves (péritonites par perforation, entérocolite) sont moins fréquents que chez le nouveau-né.

❖ **Les examens para-cliniques :**

✓ **La radiographie de l'abdomen sans préparation :** Elle montre l'importance de l'encombrement stercoral et l'absence d'air dans le rectum. Parfois le contraste gazeux naturel montre la disparité de calibre au niveau de la zone de transition.

✓ **Le lavement opaque :** A cet âge ; la disparité de calibre est évidente et l'évacuation du contraste est retardée.

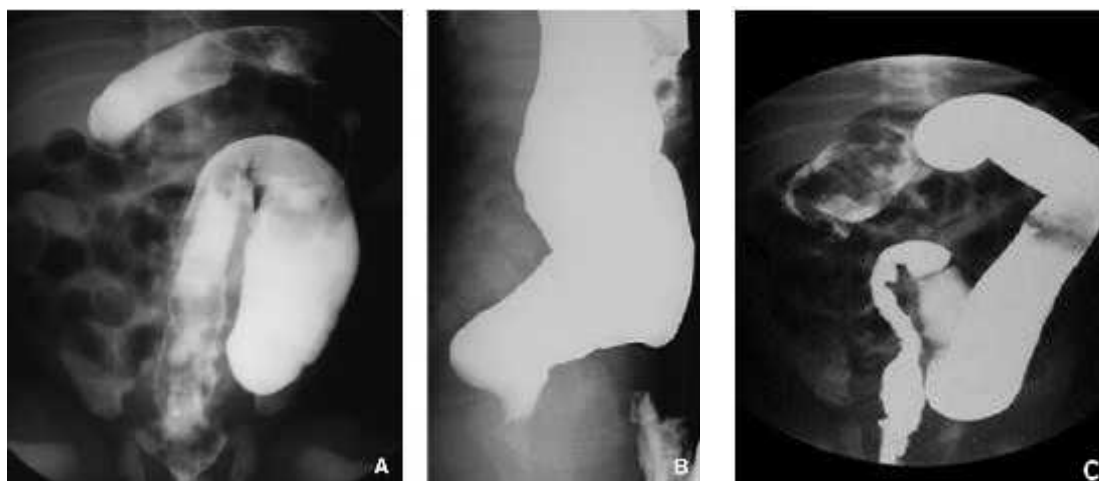


Figure 18 : Lavement opaque d'un nourrisson atteint de maladie de Hirschsprung recto sigmoïdienne.

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]

EMC Pédiatrie 2007

C. Cliché de  $\frac{3}{4}$ . Noter la zone de transition radiologique après déroulement de la boucle rectosigmoïdienne. [77]

✓ **La manométrie anorectale :**

La manométrie anorectale, délicate chez le nouveau-né, devient plus facile chez le nourrisson. Elle objective l'abolition du réflexe recto-anal inhibiteur.

✓ **La biopsie rectale :**

La biopsie rectale reste indispensable pour affirmer avec certitude le diagnostic de MH et sa lecture est plus facile que chez les nouveau-nés.

L'hypertrophie des fibres amyéliniques est constante et bien mise en évidence par les techniques histochimiques.

❖ **Le diagnostic différentiel :**

La constatation d'une constipation opiniâtre chez le nourrisson doit toujours faire rechercher une cause organique. L'examen attentif du périnée et le toucher rectal permettront déjà de reconnaître une malformation anorectale basse sous la forme d'un anus antéposé, ou d'une sténose anale in situ. L'examen du pli fessier, du sacrum et du bas du dos, l'examen des membres inférieurs, permettra de dépister une malformation rachidienne ou médullaire.

Le diagnostic de MH doit être évoqué si l'examen clinique a permis d'éliminer les causes précédentes.

➤ **La forme du grand enfant :**

Le tableau clinique est celui d'une longue histoire de constipation opiniâtre jalonnée d'épisodes de subocclusions.

L'installation du transit est toujours anormale mais souvent difficile à reconstituer plusieurs années après.

Les signes, magistralement décrits par Hirschsprung sont constants : constipation, ballonnement et ondulation péristaltiques.

Le diagnostic est généralement posé facilement par les examens paracliniques classiques (lavement baryté, manométrie anorectale et biopsie rectale).

**6.2.3 Les formes topographiques :**

➤ **La forme colique totale ou syndrome de Zuelzer – Wilson :**

C'est la forme la plus grave de la MH ; elle est difficile à diagnostiquer et pose d'énormes problèmes de prise en charge thérapeutique.

Dans cette forme, il y a plus de filles que dans la forme classique, 3 filles pour 5 garçons au lieu de 1 fille pour 5 garçons [2]. Sa présentation clinique est variable, il peut s'agir soit d'un tableau d'entérocolite sévère ou d'une d'occlusion néonatale, plus rarement d'une

constipation plus ou moins tolérée chez le nourrisson associée à un syndrome de malabsorption.

Son diagnostic est évoqué plus souvent au cours d'une laparotomie d'urgence dans le cadre d'un abdomen chirurgical à type d'occlusion, de péritonite ou d'entérocolite [78].

➤ **Les formes ultra- courtes :**

Ces formes peuvent se révéler chez le grand enfant en présence d'un tableau identique aux formes habituelles. La diminution en longueur du segment rectal pathologique explique que la maladie soit restée méconnue pendant des mois voire des années.

L'authenticité de ces formes reste difficile à démontrer. Le diagnostic est difficile dans le cadre des méga- rectums et mégacôlon fonctionnel ; le tableau est le plus souvent celui d'une constipation ; l'enfant n'émet spontanément que moins d'une selle tous les deux jours, toujours provoquée par un suppositoire ou un lavement [79].

L'histologie reste indispensable pour authentifier la MH [80].

➤ **Les formes subtotaux :**

Ce sont des formes qui atteignent ou dépassent l'angle colique gauche.

Elles réalisent une occlusion siégeant à la partie gauche du côlon transverse, beaucoup plus rarement en amont. Elles s'observent essentiellement en période néonatale.

Le diagnostic repose sur l'étude radiologique qui montre un petit côlon gauche et un aspect en entonnoir dans la région pré-angulaire gauche et surtout la persistance des signes d'obstruction dans les suites du lavement opaque qui doit conduire à la pratique d'une biopsie rectale qui va confirmer le diagnostic[2].

➤ **La Pan- aganglionose du tube digestif :**

Il s'agit d'une forme très rare. Pour le moment, elle est au-dessus de toute source thérapeutique [2].

### **III. Traitement :**

Le but du traitement est d'atteindre un transit le plus normal possible.

Le principe est la conséquence logique de la connaissance de la pathogénie de cette maladie; 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 réduire la durée du traitement d'attente et de proposer dès confirmation du diagnostic une cure radicale précoce pendant les premiers mois de la vie.

## **1. Le 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 éventuellement d'entérocolite grave.

Deux attitudes sont possibles pour obtenir la levée de l'obstacle.

### **1.1 Le nursing :**

C'est une méthode thérapeutique non chirurgicale de gestion du transit, en attendant la confirmation de la maladie et la cure définitive.

Le but du nursing est d'avoir un transit provoqué régulier par l'évacuation régulière et correcte du contenu colique ; il doit être toujours débuté en milieu hospitalier.

Il consiste en l'introduction prudente d'une sonde rectale (bout rond, souple et calibre suffisant) montée par l'anus après une bonne lubrification, jusqu'au-dessus de la zone achalasique afin de pouvoir vaincre l'hypertonie du sphincter interne ; cette manœuvre va permettre d'obtenir une évacuation des gaz et des selles en s'aidant de petits lavements doux (sérum physiologique) et des massages abdominaux le long du cadre colique.

Il doit être rapidement efficace (48 heures), et entraîner une amélioration clinique et radiologique de l'enfant.

Il est réalisé 1 à 3 fois par jour et ne peut être appliqué qu'aux formes non compliquées de la MH dont le segment aganglionnaire ne dépasse pas le haut de la boucle sigmoïdienne.

Les critères de son efficacité sont l'obtention d'un transit régulier sans ballonnement abdominal et d'une croissance staturo-pondérale correcte.

Ce traitement d'attente peut être réalisable à domicile et nécessite donc un milieu familial adapté. Il peut durer quelques jours voire quelques semaines. Même bien conduit il n'est pas dénué de complications à type d'entérocolite ou de perforation.

En cas de non amélioration de l'état de l'enfant malgré un nursing correctement réalisé, de difficultés de réalimentation, d'absence de reprise pondérale, ou en cas d'aggravation ou d'apparition de signes cliniques ou biologiques faisant craindre une entérocolite, une dérivation digestive doit être envisagée.

## **1.2 La colostomie :**

Le principe de cette dérivation digestive est qu'elle soit faite en zone saine, permettant d'obtenir un transit satisfaisant. Elle est indiquée pour la plus part des MH longues, certaines formes courtes ne réagissant pas bien au nursing, ou avec un milieu familial non adapté ; enfin tous les cas compliqués, en dehors d'une entérocolite bénigne réagissant rapidement au nursing et au traitement médical.

Le siège de cette colostomie est discuté en fonction de la longueur du segment pathologique et du schéma thérapeutique proposé.

Cette dérivation sera faite par une incision élective en fosse iliaque gauche dans les formes rectales ou sigmoïdiennes où le niveau de la disparité de calibre est bien visible sur le LO. Dans les autres cas, une laparotomie médiane sera nécessaire ; la zone de transition sera repérée au dessus de la disparité de calibre, et toujours prouvée histologiquement par une biopsie extemporanée (traitement en deux temps).

En présence d'une forme rectosigmoïdienne douteuse et en absence d'examen anatomopathologique extemporané, la colostomie doit être réalisée à distance sur la partie droite du côlon transverse, avec réalisation de plusieurs biopsies étagées (Traitement en trois temps). Dans les formes coliques totales, c'est l'iléon sain qui est dérivé.

La colostomie permet de rendre à sa famille un enfant avec un transit qui pourra attendre l'heure du traitement curatif avec l'assurance d'une croissance satisfaisante.

La dérivation digestive ne protège pas complètement de l'entérocolite, bien que celle-ci semble tout de même beaucoup plus rare. Elle représente une intervention chirurgicale supplémentaire avec ses risques propres et des complications qui se révèlent assez nombreuses pouvant conduire à des reprises chirurgicales :

- Précoces :

Elles sont dominées essentiellement par l'occlusion ou la dérivation incomplète, l'hémorragie, l'hématome, la rétraction, l'éviscération, la suppuration et les irritations péristomiales, exceptionnellement la nécrose.

- Tardives :

Le prolapsus, l'hémorragie et les irritations péristomiales sont les plus fréquentes, plus rarement la sténose et l'éventration péristomiale.

## Stomie latérale

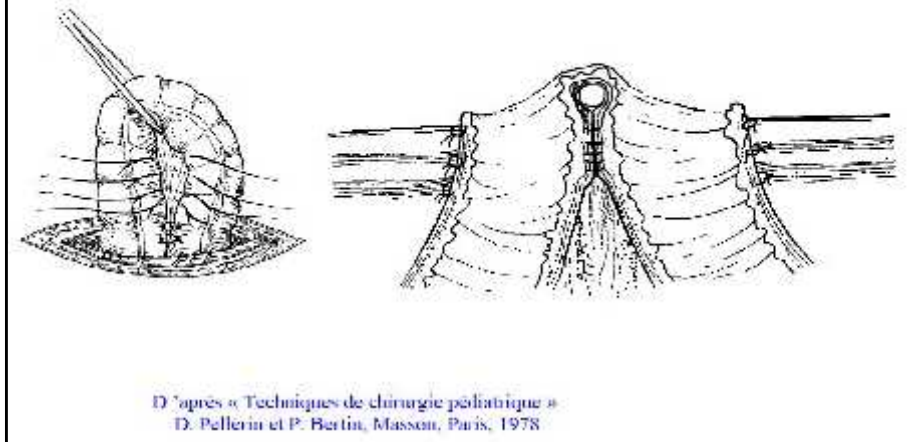


Figure 19: stomie latérale [81]

Pellerin D, Masson 1978

Le devenir de cette colostomie supposée faite en zone saine est fonction de son siège. De proche en proche, c'est elle-même qui va être abaissée lors de la cure radicale ; à distance de la zone malade, elle sera conservée dans le but de protéger l'abaissement coloanal. Avant d'envisager sa fermeture ultérieurement, il faut s'assurer que l'abaissement est fait en zone saine avec absence de toute complication postopératoire en particulier une sténose.

Sa fermeture n'est pas une intervention anodine. Elle peut être à l'origine de plusieurs complications.

- Précoces :

Les plus fréquemment rencontrées sont les Péritonites, les fistules coliques par lâchage anastomotique partiel ou total, les sepsis Pariétaux et les éviscérations.

- Tardives :

Dominées par les éventrations et les occlusions sur brides.

## **2. Le traitement radical (forme rectosigmoïdienne) :**

Initialement cette chirurgie était envisagée après une colostomie première vers l'âge d'une année avec un poids minimum de 10 kilogrammes. Depuis quelques années, elle est pratiquée avant 3 mois de vie ; ceci grâce au nursing et aux progrès de l'anesthésie réanimation néonatale qui ont modifié la prise en charge de cette pathologie, de sorte que l'on peut dorénavant envisager un traitement chirurgical définitif en un seul temps, en période néonatale et sans toujours passer par l'étape intermédiaire de la dérivation digestive.

On distingue actuellement deux types de chirurgie radicale de la MH : la chirurgie ouverte classique et la chirurgie mini-invasive représentée par la cœliochirurgie et la voie transanale pure.

### **2.1 La chirurgie classique :**

Les techniques chirurgicales classiques se font à ciel ouvert par double voie abdomino périnéale. Les plus habituellement indiquées dans la cure radicale de la MH sont au nombre de trois ; on distingue ainsi chronologiquement en fonction de leurs apparitions dans le temps [82], celle de Swenson décrite pour la première fois en 1948 [24] celle de Duhamel avec conservation du réservoir rectal en 1956 [27] et celle de Soave en 1963 [28] utilisant le principe de mucosectomie modifiée par Boley en 1964, en réalisant une anastomose colo anale immédiate [29].

### **2.2 La chirurgie mini-invasive :**

#### **2.2.1 La cœliochirurgie :**

, Depuis l'année 1995, il s'est développé une technique qui consistait à une dissection intra-péritonéale en laparoscopie associée à une dissection intra-canalair de la muqueuse du rectum Georgeson [7]. Le temps abdominal est identique à celui mené lors de la technique de Duhamel [83] ou de Swenson [84] [85] par voie laparoscopique, avec un arrêt de la dissection au niveau du cul de sac de Douglas. Ensuite, par voie périnéale, on extériorise l'anus par une couronne de points qui exposent correctement la jonction anorectale. Par après, on incise vient ensuite inciser entre 10 et 20mm au-dessus de cette ligne, la muqueuse rectale qui est disséquée de manière tubulaire et progressive à la manière de Soave jusqu'à atteindre la hauteur du plan de dissection laparoscopique.

Après résection rectosigmoïdienne et abaissement du colon sain à travers le cylindre musculaire, on procède à une anastomose coloanale immédiate.

### **2.2.2 L'abaissement par voie transanale selon Soave [86] :**

#### **➤ Description de la technique :**

C'est la mucoséctomie selon la technique de Soave par la seule voie transanale.

Après une préparation colique conventionnelle par des lavements répétés au sérum physiologique, l'enfant est installé en décubitus dorsal avec les fesses débordant légèrement l'extrémité de la table et surélevées par un petit billot. Les cuisses sont maintenues en abduction. L'abdomen doit être dégagé pour permettre une éventuelle conversion en laparotomie.

Une irrigation rectale au sérum physiologique est effectuée sur table pour s'assurer de la parfaite qualité de la préparation colique.

Le canal anal est progressivement dilaté par des bougies de Heggar de calibre croissant, en fonction de l'âge de l'enfant sans traumatiser la muqueuse anale et les sphincters.

La sonde vésicale est optionnelle.

Une exposition parfaite du canal anal est très simplement assurée par des fils de traction prenant la marge anale et les téguments voisins. On infiltre de façon circulaire la sous-muqueuse à partir de la ligne pectinée, sur 15 ou 20 mm de hauteur, à l'aide d'une solution adrénalinée (xylocaine adrénalinée à 1% diluée de moitié avec du sérum physiologique).

La muqueuse est incisée circonférentiellement avec la pointe du bistouri électrique, de 2 à 5 mm au-dessus de la ligne pectinée.

Une couronne de fils de traction est mise en place sur la muqueuse du canal anal pour en faciliter la dissection. Ces fils sont groupés en 2 ou 3 faisceaux maintenus par des pinces repères.

Le plan de dissection sous muqueuse est aisément trouvé avec la pointe des ciseaux, en commençant par l'arrière. Cette dissection sous muqueuse est étendue latéralement et en avant puis en hauteur. Il est essentiel de rester strictement au contact de la muqueuse. Au bout de quelques millimètres de dissection vers le haut, le clivage devient de plus en plus facile. On peut utiliser un petit tampon monté pour aider à décoller la muqueuse. On voit alors progressivement s'éverser le manchon musculaire du canal anal. Quelques petites hémostases à la bipolaire sont parfois nécessaires au cours de ce décollement.

La dissection sous muqueuse est poursuivie en hauteur jusqu'à la réflexion péritonéale (prolapsus du cylindre musculaire). L'étape chirurgicale suivante est de passer en extra rectal par ouverture de la musculature qui doit commencer en arrière en s'aidant d'un écarteur fin pour repérer le plan et sans jamais forcer. On sectionne alors la musculature de façon circulaire avec la pointe du bistouri électrique en progressant latéralement puis en avant. Certaines équipes associent une myotomie ou myectomie sur la paroi postérieure du manchon musculaire (cuff) laissé en place. Une fois la hauteur de la réflexion péritonéale atteinte, il faut garder l'axe bien droit en avant afin de ne pas inciser le péritoine trop latéralement et de ne pas léser, chez le garçon, les canaux déférents.



Dans la cavité péritonéale, la dissection du rectum et du sigmoïde doit se faire en restant strictement au contact de la paroi. Il faut coaguler et sectionner les petits vaisseaux qui se tendent, en prenant garde de ne pas laisser se rétracter en profondeur une petite artériole dont l'hémostase serait imparfaite et de ne pas hésiter à utiliser la ligature vasculaire si nécessaire. Lorsqu'on atteint le sigmoïde, les petits pédicules postérieurs se tendent et sont souvent « enfouis » dans de gros plis longitudinaux de la paroi intestinale, plis qu'il faut essayer d'étaler transversalement pour les effacer.

Il faut prendre garde à ne pas tourner le rectum sur son axe, en particulier lorsque la dissection est déjà avancée et qu'une bonne longueur d'intestin est extériorisée.

Une précaution utile consiste à repérer la ligne médiane sur la face antérieure du rectum, et au fur à mesure de la progression vers le haut, avec des fils ou marqueur dermatographique. En l'absence de telles marques, il pourrait s'avérer difficile de retrouver avec certitude l'orientation correcte du colon à abaisser, avec comme conséquence potentielle grave un éventuel twist de 360 degrés.

Tout au long de l'intervention, il faut veiller à ne pas trop tirer sur les écarteurs pour ne pas distendre la musculature périnéale et les sphincters.

Une fois la zone de transition atteinte, la dissection ne doit pas s'arrêter là. Il faut, comme en chirurgie conventionnelle, réséquer également toute la zone dilatée immédiatement sus-jacente afin éviter une incongruence anastomotique. Une biopsie de toute l'épaisseur de la paroi colique est alors envoyée au laboratoire d'anatomie pathologique pour examen extemporané [87].

La dernière phase de l'intervention est la confection d'une anastomose colo anale en zone saine après résection recto sigmoïdienne.

Le drainage transanastomotique est optionnel.

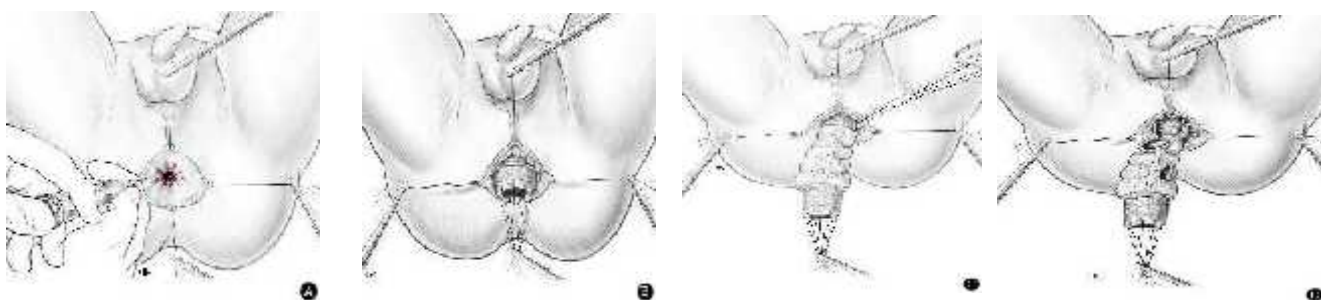


Figure 20 : Voie transanale [1].

- A. Installation et infiltration au sérum physiologique pour aborder la dissection.
- B. Décollement sous-muqueux.
- C. Dissection totale du rectum par voie basse.
- D. Anastomose colo anale après recoupe et biopsie.

➤ **Les suites immédiates :**

Si une sonde vésicale a été posée en début d'intervention, elle est aussitôt enlevée. Une éventuelle sonde gastrique est ôtée en salle de réveil.

Une analgésie postopératoire standard faisant appel à la nalbupine et au paracétamol est suffisante. En général, elle peut être arrêtée après 24 heures.

L'enfant est alimenté dès qu'il peut le tolérer, en règle le lendemain de l'opération. La reprise du transit a lieu dans les heures qui suivent le réveil. La sortie peut être autorisée des J1 ou J2 postopératoire. Compte tenu de la grande fréquence des selles, presque constamment observée dans les premiers jours, il est indispensable de protéger soigneusement le siège de façon préventive. La fréquence des selles diminue ensuite de façon progressive.

L'état clinique et le calibre de l'anastomose doivent être vérifiés 10 à 12 jours après l'intervention. Des dilatations systématiques ne sont pas nécessaires, elles dépendent essentiellement de l'étroitesse du canal anal. Dès qu'une sténose est suspectée des calibrages quotidiens peuvent être réalisés pendant quelques semaines à l'aide d'une bougie de Heggar de calibre adapté à l'âge de l'enfant.

On assiste en règle par la suite à un assouplissement complet de l'anastomose qui devient imperceptible au toucher rectal.

➤ **Les difficultés particulières :**

Les principales difficultés de l'intervention surviennent en général au début de la dissection sous muqueuse sur quelques millimètres au-dessus de la ligne pectinée. Le plan doit être créé aux ciseaux, et il faut prendre garde de ne pas s'éloigner de la muqueuse. Le risque serait alors de passer dans le plan extra-rectal sans s'en rendre compte, en pensant être toujours en sous muqueux.

En persistant dans la méconnaissance de cette erreur, on courrait alors de grands risques de léser les structures pelviennes antérieures, urètre chez le garçon et vagin chez la fille. Plusieurs cas de blessure urétrale ont déjà été signalés.

Si la zone de transition semble être au-dessus de la boucle sigmoïdienne, la seule technique par voie basse n'est pas adaptée; il faut alors recourir à un abord abdominal préalable (laparotomie, ou mieux cœlioscopie) pour faire les biopsies extemporanées étagées et la mobilisation colique. De la même manière au cours d'une voie transanale, si l'examen extemporané ne montre pas un colon normalement innervé, et si la dissection vers le haut est déjà poussée au maximum, il faut « convertir » et faire un abord abdominal.

### ➤ Les avantages et les inconvénients de cette voie d'abord :

Les avantages de cette technique de rectosigmoïdectomie par voie transanale sans abord abdominal sont nombreux : absence de cicatrice abdominale, simplicité et rapidité du geste opératoire surtout en période néonatale et les premiers mois de la vie ,enfin un court séjour post opératoire. Ces avantages expliquent la rapide diffusion du procédé et son adoption par la plupart des chirurgiens pédiatres habitués à la MH.

Les premières études publiées sont déjà très encourageantes.

En dehors des difficultés particulières décrites plus haut, le principal reproche que l'on pourrait faire à cette technique réside dans l'importance de la dilatation anale et périnéale.

### **3. Le traitement des formes cliniques :**

#### **3.1 Le traitement des formes compliquées :**

##### **3.1.1 L'entérocolite :**

Le traitement doit être rigoureux et vise à rétablir l'état général et assurer la vidange digestive. Une bonne voie intraveineuse à un débit suffisant est nécessaire pour maintenir une bonne perfusion tissulaire. On y associe une antibiothérapie à large spectre. En même temps les irrigations coliques au sérum salé tiède sont faites à l'aide d'une sonde rectale introduite avec grandes précautions. Elles sont répétées plusieurs fois par jour.

L'alimentation orale et d'emblée arrêtée avec mise en place d'une sonde gastrique.

En cas d'échec (15% des cas) de ce traitement médical, la colostomie doit être réalisée en urgence en zone saine [2].

##### **3.1.2 La perforation :**

La réanimation hydroélectrolytique est rapidement menée pour permettre une laparotomie d'urgence.

Le diagnostic de maladie Hirschsprung doit être évoqué en présence d'une perforation intestinale néonatale.

Après la toilette péritonéale, des biopsies seromusculaires et étagées sont faites pour reconnaître l'étendue de la zone aganglionnaire.

La colostomie est faite en zone saine et si possible en amont ou au niveau de la perforation. Les perforations iatrogéniques produites par la sonde rectale sont à redouter. Elles siègent en général au niveau du rectosigmoïde.

### **3.2 Traitement des formes selon l'âge :**

Le traitement de la forme du nourrisson et du grand enfant répond aux mêmes principes que celui des formes diagnostiquées précocement. Cependant, du fait du syndrome de mal absorption qui accompagne le plus souvent ces enfants constipés chroniques et de la

dilatation colique très importante en amont, la cure radicale ne peut être envisagée qu'après correction préalable des troubles nutritionnels et une bonne préparation colique (Nursing ou dérivation digestive).

### **3.3 Traitement des formes topographiques :**

#### **3.3.1 Formes coliques totales :**

Même si la mortalité des formes coliques totales de la MH a nettement diminué les trente dernières années, la prise en charge thérapeutique reste un problème difficile.

##### **➤ Le traitement d'attente :**

A la phase initiale, il est nécessaire et urgent de décompresser l'intestin d'amont et d'assurer un transit intestinal. Le plus simple est de réaliser une iléostomie. Cette dernière doit être rapidement appareillée pour éviter l'atteinte cutanée liée aux sels biliaires concentrés.

Un support nutritionnel parentéral se justifie en particulier chez le nouveau-né.

##### **➤ Le traitement radical :**

Le traitement définitif est l'abaissement de l'iléon normalement innervé au canal anal ; il existe deux méthodes :

Soit l'abaissement iléo- anal selon Duhamel en conservant le rectum,

Actuellement la plupart des équipes préfèrent un adossement limite au rectum (6 à 8 cm) plutôt que la longue anastomose latéro- latérale, rectocolo- iléale qu'avait proposé Lester Martin en 1982 [88] . Ce qui permettra une meilleure absorption des électrolytes et une diminution de l'incidence des entérocolites post opératoires. L'utilisation d'un patch cæcal, non innervé suturé latéralement à l'iléon innervé (Kimura) [89] avant abaissement, est également abandonnée.

Le traitement définitif peut être proposé à partir de l'âge d'un an [88].

#### **3.3.2 Formes coliques longues :**

Elles ne peuvent bénéficier du nursing en raison de la longueur du segment aganglionnaire. La colostomie est donc indispensable et sera pratiquée juste en amont du segment pathologique après vérification histologique impérative [90].

#### **3.3.3 Formes rectales basses dites ultra courtes :**

Ces formes répondraient bien au traitement par sphinctéro-myomectomie postérieure de Lynn [91], ou à l'injection de toxine botulique. En cas d'échec une technique d'abaissement coloanal peut être proposée.

#### **4. Les complications de la voie transanale selon Soave :**

##### **4.1 La morbidité :**

Des complications peuvent être spécifiques à la voie transanale. On distingue essentiellement l'abcès de la cuff musculaire, les excoriations cutanées, la fréquence élevée des selles, le prolapsus, le twist et la sténose. Elles peuvent être communes à toute chirurgie de la MH telle que l'entérocolite.

##### **4.1.1 Les complications précoces :**

– On peut décrire les fuites anastomotiques, les abcès périnéaux en particulier l'abcès de la cuff musculaire et les pelvipéritonites. A cet effet le siège du patient doit être constamment observé à la recherche d'une rougeur ou d'une induration, témoignant d'une infection locale. Elles sont dues généralement à une ischémie distale, à l'origine d'un lâchage anastomotique. Leur traitement est basé sur l'antibiothérapie et le drainage des collections. On peut, parfois, être obligé de recourir à une colostomie.

– L'entérocolite est la complication la plus fréquente. Elle peut être précoce ou tardive. Elle se traduit cliniquement par un ballonnement abdominal et une diarrhée avec de la fièvre. L'incidence de l'entérocolite est variable de 2 à 33% selon les séries, ceci semble plus influencé par la définition donnée à l'entérocolite dans chaque équipe que par la technique opératoire.

– Les excoriations cutanées sont des complications le plus souvent bénignes et transitoires. Elles concernent particulièrement les enfants opérés en bas âge et les porteurs de forme longues de MH.

– La fréquence élevée des selles ; elle varie entre 5 à 15 selles par jour en postopératoire immédiat. surtout en cas de forme longue .Sa régression est souvent progressive. Elle peut persister pendant des semaines, voire des mois pour se stabiliser entre 2 à 3 selles quotidiennes.

– Le prolapsus rectal ; il est dû à une anastomose coloanale qui s'est faite avec un colon très lâche favorisant ainsi son extériorisation facile lors des efforts de défécation .Son traitement consiste à une simple réduction manuelle avec des règles hygiéno-diététiques et son évolution est souvent favorable.

– La sténose anastomotique précoce ; elle est due à un sepsis ou une ischémie partielle elle même en rapport avec un abaissement sous tension. Les sténoses anastomotiques circulaires sont facilement reconnues et dilatées.

– La sténose longitudinale liée à la fibrose du cylindre rectal ; beaucoup plus ennuyeuse. Elle est due à une étroitesse du canal anal suite à une striction cicatricielle

du colon abaissé par le manchon musculaire (cuff) laissé en place ; d'où l'intérêt d'un programme de dilatation prophylactique postopératoire.

#### **4.1.2 Les complications tardives :**

– L'abaissement d'un segment pathologique [92] ; le premier réflexe à avoir devant une constipation chez un enfant opéré d'une MH est de demander la relecture des lames de la zone abaissée à la recherche d'une éventuelle erreur d'interprétation (extemporanée surtout). Dans ces cas, on a recours le plus souvent à un nouvel abaissement colo anal après confirmation histologique.

– L'hypertonie sphinctérienne ; généralement due à un début de dissection très haut. En postopératoire, on note la persistance de la constipation rappelant la forme courte de la MH.

– Le twist : c'est l'abaissement d'un colon tordu autour de son axe vasculaire entraînant ainsi des anomalies du transit intestinal à type de syndrome subocclusif.

De diagnostic facile, son traitement est la reprise chirurgicale de l'abaissement.

– La sténose tardive. Elle se voit généralement chez les enfants qui n'ont pas subi de calibrage ou qui n'ont pas respecté le programme de dilatation postopératoire. Les cas de sténose circulaire très serrée ou longitudinales, connues pour leurs récurrences fréquentes, nécessitent parfois une reprise chirurgicale.

– La dysplasie neuronale intestinale (NID). Le syndrome de NID a pour la première fois été décrit par Meier –Ruge chez des patients présentant une constipation et un degré plus ou moins marqué d'occlusion basse. Les NID sont caractérisées par une hyperplasie des plexus sous- muqueux et myentériques, ainsi que par une augmentation de l'activité Acétylcholine estérase dans la lamina propria et dans la musculature.

Le caractère primaire ou secondaire (à l'occlusion ? à l'ischémie ?) des lésions qui caractérisent les NID est très discuté.

– L'occlusion postopératoire : Le risque d'occlusion sur brides est quasiment nul, réduit au risque théorique d'incarcération para-rectale d'une anse grêle.

– Les complications urinaires, sexuelles et périnéales ; les atteintes neurologiques, génito-urinaires ainsi que les lésions loco régionales à type de fistules recto vaginales, recto urinaires et ano cutanées sont rares par cette voie. Ceci s'explique par la bonne maîtrise de la technique et à une meilleure connaissance de ses principes.

#### **4.2 La mortalité :**

La mortalité post- opératoire globale dans la MH est inférieure à 5 %, elle varie entre 1 et 10%, elle peut être précoce ou tardive. [93]

Les principales causes de décès sont l'entérocolite et les malformations associées.

#### **5. Les indications :**

Il est difficile d'instaurer une stratégie de prise en charge consensuelle ou de faire des recommandations définitives dans le traitement de la MH.

En effet les indications thérapeutiques dépendent avant tout des habitudes des équipes, des préférences des chirurgiens, des moyens disponibles (biopsie extemporanée, laparoscopie), de l'âge de l'enfant, et surtout de l'étendue du segment achalastique, mais certaines d'entre elles apparaissent plus appropriées à certaines situations.

Classiquement, la cure radicale se faisait à l'âge d'une année ou un poids de 10Kg, après une colostomie qui était réalisée de façon systématique.

Actuellement tout le monde s'accorde sur l'intérêt d'un traitement définitif précoce en un seul temps.

La colostomie n'est réservée que pour les formes compliquées ou en cas d'échec du nursing.

#### **6. Evaluation fonctionnelle postopératoire :**

La continence stercorale est le reflet de la qualité de vie des opérés d'une maladie d'Hirschsprung. La plupart des auteurs rapportent des résultats fonctionnels bons et satisfaisants dans 90 % des cas, pour toutes les techniques opératoires.

Il existe plusieurs scores d'évaluation. Les plus répandus sont ; celui de Kelly le plus simple 1972 [94], Rintala 1995 [54], Holschneider 2002 [95] et celui de Krickenbeck, le plus récent 2005 [96]. Conçus plus spécialement pour l'évaluation fonctionnelle postopératoire de la malformation anorectale (tableau).

<b>Contrôle des matières</b>	<b>Score</b>
En toute circonstance	02
Quelques fois	01
Accidents Plus de 50 % du temps	00
<b>Fuites</b>	
Jamais	02
Quelques fois	01
Toujours	00
<b>Action sphinctérienne (contraction)</b>	
Forte	02
Faible	01
Absente	00

0-2 = pauvre ; 3-4 = honnête ; et 5-6 = bon.

**Score d'Incontinence selon Kelly 1972. [94]**

**Score de Krickenbeck : âge > 3ans**

1- Défécation volontaire	<b>Oui /non</b> (sensation d'urgence, capacité d'exprimer le besoin)
2- soiling * grade 1 * grade 2 * grade 3	<b>Oui /non</b> 1 à 2 fois /semaine 1 fois / jour sans retentissement social constant et invalidant
3- constipation * grade 1 * grade 2 * grade 3	<b>Oui /non</b> Répondant aux règles hygiéno-diététiques Nécessitant des laxatifs Résistant aux traitements précédents

**Score de Krickenbeck (2005) selon Holschneider et Al. [96]**



La constipation postopératoire est un motif de consultation assez fréquent. Le caractère fonctionnel de la constipation est un diagnostic d'élimination à ne retenir qu'après avoir éliminé les autres causes qui sont surtout : L'abaissement d'un colon pathologique, l'achalasia sphinctérienne, la sténose anastomotique, la cuff musculaire longue et enfin la neurodysplasie intestinale (NID).

Le soiling (souillures) est beaucoup plus fréquent et peut être très invalidant avec un retentissement sur la vie sociale des patients.

Les causes de cette incontinence sont diverses, elles sont le plus souvent iatrogènes.

# PARTIE PRATIQUE

---

## **I. Les objectifs :**

L'abaissement coloanal par la seule voie transanale selon d Soave répond parfaitement aux principes fondamentaux du traitement chirurgical de la MH qui sont :

- ✓ L'exérèse complète de la zone aganglionnaire, de la zone de transition et du segment colique dilaté immédiatement sus jacent
- ✓ L'abaissement d'un colon normalement innervé
- ✓ L'anastomose colo anale
- ✓ Le strict respect des structures pelviennes

Il offrirait de nombreux avantages avec des résultats postopératoires préliminaires très encourageants.

Nous avons introduit cette nouvelle approche thérapeutique transanale dans notre service dans l'espoir d'améliorer encore plus, la prise en charge de nos malades.

Les objectifs de notre travail sont les suivants :

### ➤ L'objectif principal :

Evaluer cette technique chirurgicale mini-invasive afin de préciser sa place et son intérêt dans le traitement chirurgical de la maladie d'Hirschsprung dans notre service.

### ➤ Les objectifs secondaires :

- Analyser les aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques de nos malades.
- Décrire la technique, ses variantes et ses particularités.
- Mettre en exergue son innocuité et ses avantages par des études comparatives.
- Préciser ses indications et ses impératifs.
- élucider l'approche diagnostique et thérapeutique des complications postopératoires.
- Proposer des recommandations d'ordre pratique en vu d'améliorer la prise en charge de la MH.

## **II. Matériel et méthode :**

### **1. Matériel d'étude :**

Il s'agit d'une étude prospective non randomisée et analytique d'une série de 75 enfants atteints de MH, pris en charge durant la période allant d'octobre 2003 à mars 2011 au niveau du service hospitalo-universitaire de chirurgie pédiatrique du Mansourah de Constantine.

Elle concerne tous les enfants porteurs de la MH ayant bénéficié d'un traitement chirurgical radical selon Soave par voie transanale seule ou combinée à un abord abdominal, en un seul ou plusieurs temps opératoires avec ou sans dérivation digestive.

Sont exclus de notre étude tous les enfants porteurs de MH ayant subi un abaissement par les autres techniques chirurgicales.

Les enfants malades sont recrutés par le biais des urgences ou de la consultation externe de chirurgie pédiatrique.

### **2. Méthode d'étude :**

Le support de notre travail repose sur le dossier médical de chaque enfant. On y retrouve, outre les renseignements civils du malade, les données et les résultats des différentes étapes de prise en charge diagnostique et thérapeutique.

Pour notre étude, nous avons recueilli et analysé au moindre détail toutes les données qui nous étaient nécessaires pour l'aboutissement à nos objectifs, en l'occurrence :

- ❖ Les données cliniques, avec l'anamnèse, l'examen physique et l'épreuve à la sonde rectale. .
- ❖ Les examens paracliniques réalisés, qu'ils soient, biologiques, radiologiques ou autres.
- ❖ La biopsie rectale.
- ❖ Les traitements et les évolutions pré et postopératoires, le traitement d'attente, le traitement radical avec décortication du protocole opératoire.
- ❖ Les soins et les suites postopératoires immédiates.
- ❖ L'évolution postopératoire à distance.
- ❖ L'évaluation de la continence pour les enfants âgés plus de 3ans.

## Technique opératoire adoptée :

La technique utilisée est celle décrite par De La Torre Mandragon (1998).



1 : Dilatation anale



2 : Infiltration sous muqueuse (xylocaine diluée avec du sérum 1/10) après exposition de la marge anale par une série de points circulaires.



3 : Début de dissection sous muqueuse à 0,5 cm de la ligne pectinée.



4 : Dissection sous muqueuse jusqu'à prolapsus de la cuff musculaire



5 : Après section circulaire de la seromusculaire, poursuite de la dissection intra péritonéale avec ligature vasculaire



6 : Section colique en zone saine (examen extemporané)



**7** : Anastomose coloanale circulaire par du fil 4 ou 5/0



**8** : Réintégration de l'anastomose



**9** : Mise en place d'une sonde rectale



**10** : Fin d'intervention

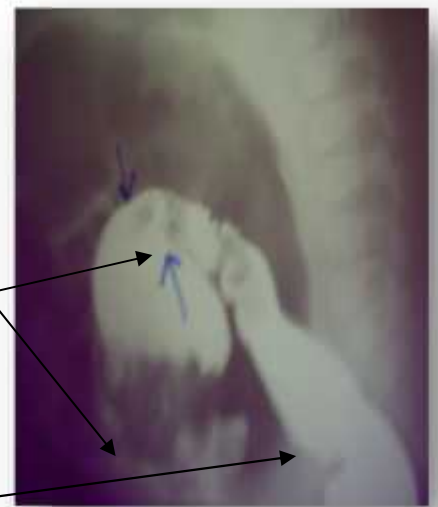


**11** : Pièce de résection recto sigmoïdienne pour étude anatomopathologique

Colon dilaté en amont

Zone de transition

Segment achalastique



**12** : LO préopératoire de profil

## Les Temps opératoires de la voie transanale

- 1 : Dilatation anale
- 2 : Infiltration sous muqueuse (xylocaïne diluée avec du sérum)
- 3 : Début de dissection sous muqueuse à 0,5 cm de la ligne pectinée après exposition de la marge anale par une série de points circulaires
- 4 : Dissection sous muqueuse jusqu'au prolapsus de la cuff musculaire
- 5 : Après section circulaire de la seromusculeuse, poursuite de la dissection intra péritonéale avec ligature vasculaire.
- 6 : Appréciation per opératoire de la zone de transition et de la zone saine.
- 7 : Section colique en zone saine (examen extemporané).
- 8 : Anastomose colo anale circulaire par du fil 4 ou 5/0.
- 9 : Réintégration de l'anastomose.
- 10 : Fin d'intervention
- 11, 12 : corrélation entre l'aspect de la zone de transition macroscopique per opératoire et celle du lavement baryté.

Age	Calibre (bougie de Heggart)
1-4 mois	12
4-8 mois	13
8-12 mois	14
1-3 ans	15
3-12 ans	16
>12 ans	17

Tableau 1: calibrage en fonction de l'âge

Le suivi de nos malades a été réalisé de façon régulière à partir du 15<sup>e</sup> jour (1<sup>e</sup> séance de calibrage par les bougies de Heggart en fonction de l'âge de l'enfant) à raison de 2 fois par semaine pendant 2 semaines, puis une fois chaque semaine pendant 1 mois, puis une fois chaque deux semaines pendant le troisième mois (fin du calibrage), par la suite le contrôle devient mensuel jusqu'à la fin de la première année post opératoire et enfin chaque 6 mois voire chaque année en fonction de l'évolution clinique des patients.

. L'étude des différents dossiers a servi à relater les renseignements nécessaires à notre travail et de les reporter sur une fiche technique (questionnaire) pré établie qui comporte 120 paramètres.

Notre recul moyen est de 42.5 mois avec des extrêmes allant 3 mois à 87mois (7ans).

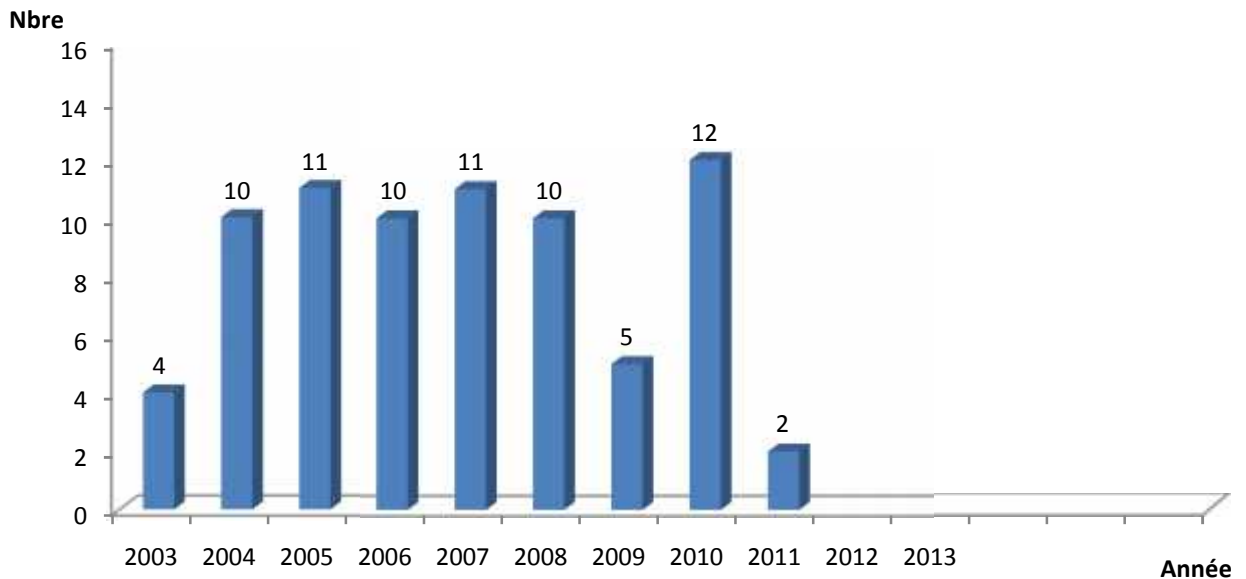
Age moyen des patients au dernier contrôle est de 60mois (5ans) avec des extrêmes allant de 4mois et de demi à 15 ans.

La collecte et la saisie des données a été faite sur le logiciel Epi info version 3.3 le test de comparaison  $\chi^2$  avec test statistique significatif ( $P < 0,05$ ).

# RESULTATS ET ANALYSE

## I. Epidémiologie :

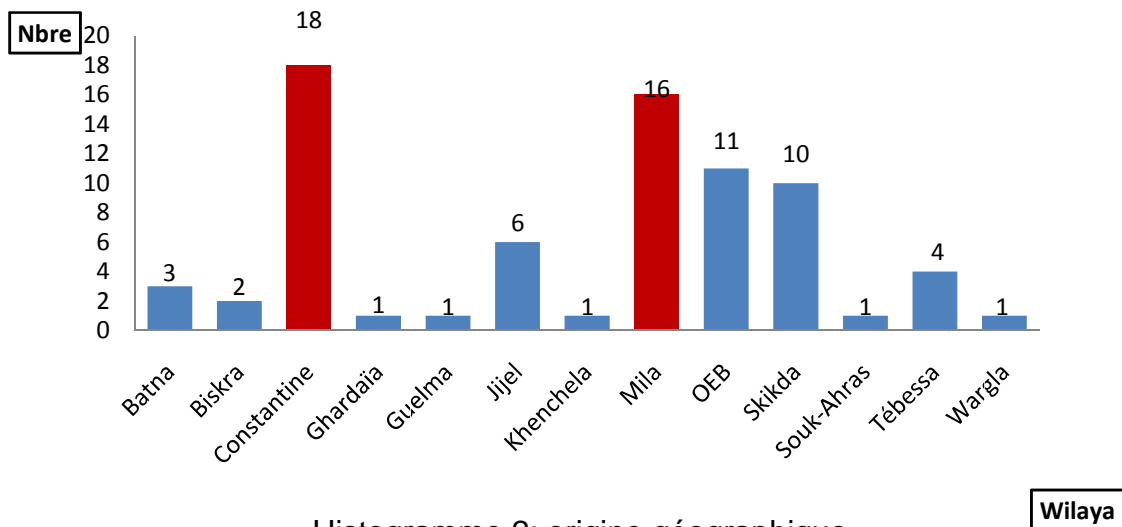
1. Effectif : Nous avons colligé 75 cas sur une période de 7 ans et demi



Histogramme 1: répartition du recrutement des malades par année

Nous avons opéré en moyenne 10 cas par année.

## 2. Origine géographique :



Histogramme 2: origine géographique



L'étude a concerné toutes les wilayas de l'Est du pays avec des proportions variables. On note une nette prédominance de la ville de Constantine et de Mila (50% de l'effectif).

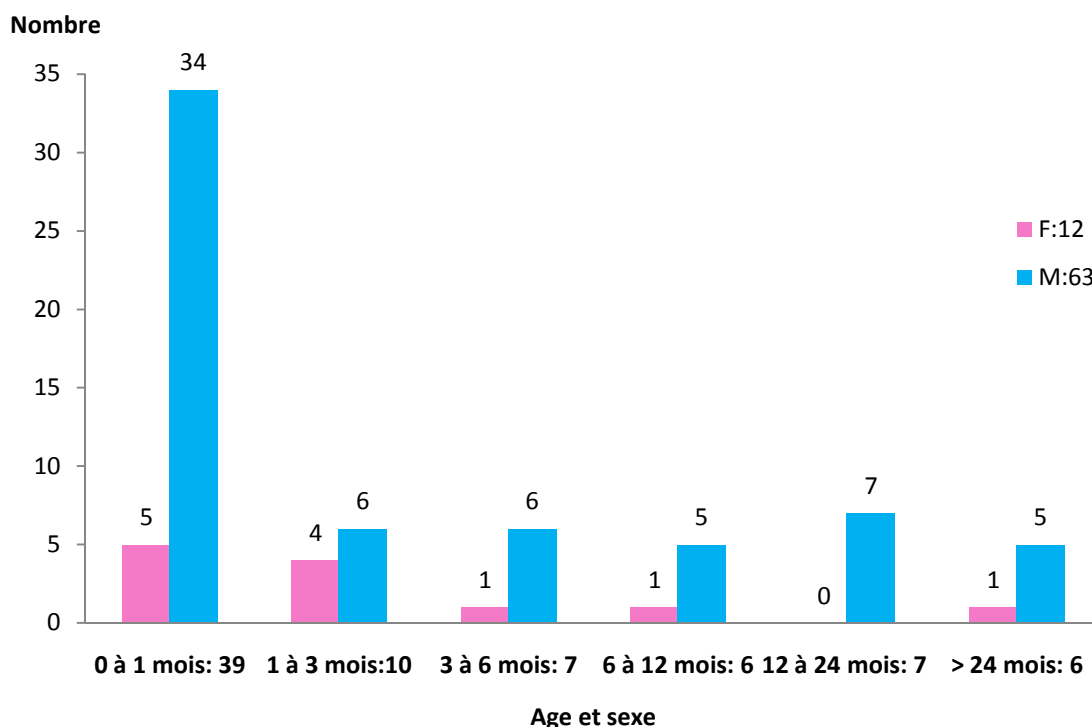
### 3. Recrutement :

Recrutement	Nombre	%
Consultation	21	28 %
Urgence	54	72 %
Total	75	100 %

Tableau 2: Recrutement

Le recrutement de nos malades se fait essentiellement par le biais des urgences.

### 4. Age et sex-ratio :



Histogramme 3: Répartition selon l'âge à l'admission et le sexe

L'âge à l'admission varie de 1 jour à 12ans avec une moyenne de 8 mois et demi. 52 % de nos malades sont diagnostiqués en période néonatale.

Le sexe ratio dans notre série est de 6 garçons pour 1 fille.

## II. Clinique :

### 1. Les antécédents :

#### 1.1 La prématurité :

Aucun cas de prématurité n'a été retrouvé dans notre série. Tous les enfants sont issus d'une grossesse menée à terme.

#### 1.2 Poids de naissance :

Plus de 90% des enfants sont nés avec un poids normal.

#### 1.3 Cas familiaux :

Nous avons colligé 5 cas de cas familiaux, dont au moins un membre de la fratrie a été atteint par cette maladie.

Cas	Sexe	Forme topographique	Membre de la fratrie atteint	Sexe	Forme topographique	Mariage consanguin
1	M	Rectosigmoïdienne	1	M	Colique totale	Oui
1	M	Rectosigmoïdienne	1	M	Colique longue	Non
1	M	Colique longue	2 (1M décédé ?)	F		Oui
1	M	Rectosigmoïdienne	1	M	Rectosigmoïdienne	Non
1	M	Rectosigmoïdienne	1	M	Rectosigmoïdienne	Non

Tableau 3: répartition des cas familiaux

Trois malades ont présenté des formes coliques longues dont une colique totale. La notion de mariage consanguin a été retrouvée beaucoup plus dans ces formes longues (2 cas).

Un des malades ayant une forme colique longue avait deux membres de sa fratrie atteints par cette pathologie, un frère décédé par une entérocolite et une sœur déjà opérée (forme recto sigmoïdienne).

Aucun parent des 5 malades n'avait été affecté par cette maladie.

## **2. Les signes cliniques :**

### **2.1 Les Signes fonctionnels :**

	Nombre 75	%	NNé		NRS		Enfant >2ans	
			0 à 1mois		1mois à 2ans			
			Nombre 39	%	Nombre 30	%	Nombre 6	%
Retard d'émission méconiale	60	80	34	87,17	22	73,33	4	66 ,66
Distension abdominale	70	92	38	97,43	28	93,33	4	66 ,66
Refus de tétée	42	56	31	79,48	11	36,66		
Vomissements	37	49,33	27	69,23	10	33,33		
Constipation	51	68	20	51,28	25	83 ,33	6	100
Alternance diarrhée constipation	21	28	8	20,51	10	33, 33	3	50

Tableau 4: symptomatologie clinique

#### **2.1.2 Le retard d'émission méconiale :**

IL est retrouvé chez 60 malades soit 80% des cas .Le retard d'émission méconiale au delà des 24 Heures est le premier symptôme qu'on recherche à l'interrogatoire devant toute occlusion néonatale fonctionnelle basse (87,17%) ou dans l'histoire d'une constipation chronique. Cette notion primordiale dans le diagnostic de la MH, bien souvent rétrospective n'est pas toujours précise (66 ,66%).

### 2.1.3 La distension abdominale :

C'est le premier signe digestif d'appel. Il évoque le plus souvent un syndrome d'obstruction basse (92%), d'installation précoce en période néonatale (97,43) ou progressive.

### 2.1.4 Le refus de tétée et les vomissements :

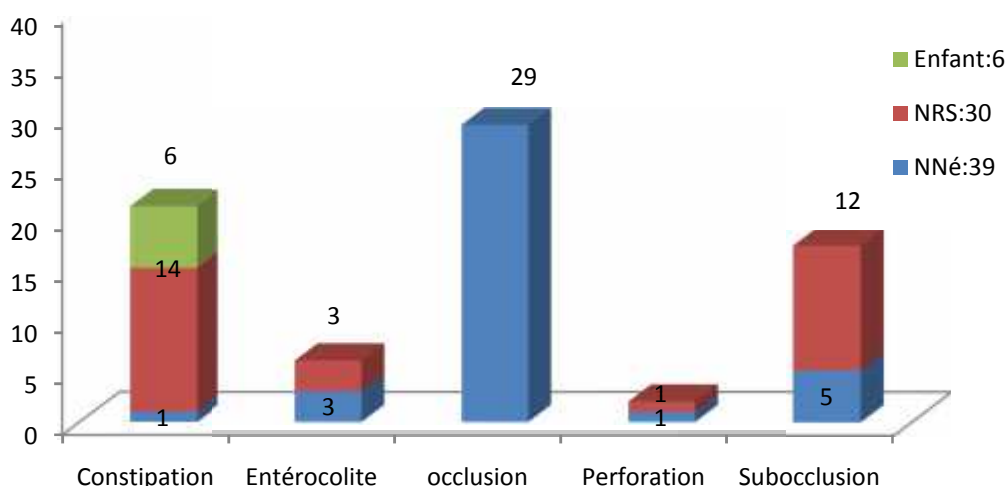
Ils n'apparaissent généralement que secondairement, quelques jours après la naissance. Le refus de tétée est retrouvé dans 79,48% des cas et les vomissements dans 69,23% des.cas.

### 2.1.5 La constipation :

En dehors de la période néonatale, le tableau clinique est le plus souvent celui d'une constipation (83,33% à 100%) avec parfois des épisodes obstructifs ou d'une diarrhée.

La symptomatologie clinique habituelle de la MH en période néonatale est celle d'une occlusion fonctionnelle basse, associant en plus du retard d'émission méconiale (87,17%) une distension abdominale (97,43%) avec refus de tétée (79,48%). Plus tardivement s'installent des vomissements bilieux voire fécaloïdes (69,23%).

Au-delà de cette période ; et en dehors de quelques poussées de syndrome sub occlusif, il s'agit le plus souvent d'une constipation d'installation progressive chez le nourrisson (83,33%) et le grand enfant (100%).



Histogramme 4: symptomatologie clinique

En période néonatale, l'occlusion est le motif de consultation le plus fréquent avec 29 cas (74,4%). Ceci représente l'équivalent de 38,7% pour toute tranche d'âge confondue.

La constipation est le maître symptôme en dehors de cette période néonatale (100% chez l'enfant).

## **2.2 Les signes physiques :**

	Nombre 75	%	NNé 0 à 1mois		NRS 1mois à 2ans		Enfant >2ans	
			Nombre 39	%	Nombre 30	%	Nombre 6	%
Altération de l'état général	37	49,33	33	84,61	4	13		
Retard staturo-pondérale	40	53,33	16	41,02	19	63,33	5	83,33
Tympanisme abdominal	66	88	36	92,30	26	86,66	4	66,66
Palpation de fécalome	20	26,64			15	50	5	83,33
Toucher rectale (fécalome, débâcle)	35	46,66	18	46,15	14	46,66	3	50

Tableau 5: Signes physiques

### **2.2.1 Altération de l'état général :**

Des signes généraux de gravité variable à type de pâleur, dyspnée, tachycardie, gémissements, cris, voire mêmes des signes de choc ont été retrouvés chez 37 malades (49%). Ces signes généraux étaient beaucoup plus prononcés en période néonatale.

### **2.2.2 Retard staturo-pondéral :**

Il est estimé entre moins une et moins deux déviations standards. Il a concerné particulièrement les formes diagnostiquées tardivement (NRS : 63,33%, Enfant : 83,33%).

### **2.2.3 Tympanisme abdominal :**

Il a été mis en évidence un tympanisme à la percussion abdominale chez 66 malades (88%). Il est plus marqué en période néonatale 92,30%.

### **2.2.4 Palpation de fécalome :**

La palpation abdominale a révélé la présence de fécalomes chez les malades qui avaient déjà une histoire de constipation chronique NSS : 50%, enfants au-delà de deux ans : 83, 33%.

### **2.2.5 Le toucher rectal :**

En période néonatale, la pratique du toucher rectal a permis de provoquer lors de son retrait, la survenue d'une débâcle des gaz et des selles chez 18 malades (46,15%).

En dehors de cette période, il a permis de percevoir surtout des fécalomes (50%).

### **3. L'épreuve à la sonde rectale :**

Elle a été positive dans 46 cas, l'équivalent de 61,3%. Elle a concerné particulièrement les formes néonatales (32 cas : 82%) dans le cadre de la prise en charge d'une occlusion basse. Elle n'est réalisée qu'après avoir pratiqué au préalable un bilan radiologique et un toucher rectal.

Le plus souvent en cette période, elle est franchement positive. La montée prudente d'une sonde rectale à bout mousse préalablement lubrifiée à travers l'anus déclenche une débâcle des gaz et des selles, rapidement suivie par un affaissement abdominal et une amélioration de l'état de l'enfant. Dans certaines situations, pour qu'elle devienne positive on a eu recours à l'irrigation au sérum salé (nursing).

Quant elle est positive, elle évoque fortement le diagnostic d'occlusion néonatale fonctionnelle sur MH.

## **III. Les examens para cliniques :**

### **1. La radiographie d'abdomen sans préparation :**

Signes radiologiques	Nombre	%
Absence aération pelvienne	53	70,7
Aérocolie	51	68,8
NHA	38	50,7
Stase stercorale	34	45,3
Pneumopéritoine	02	2,7

Tableau 6: signes radiologiques à l'ASP

Cet examen a été réalisé chez tous les malades .L'aérocolie, les niveaux hydro aériques et l'absence d'aération pelvienne sont souvent les signes radiologiques retrouvés en période néonatale ; au delà de cette période c'est la stase stercorale et les distensions coliques qui sont les plus fréquemment rencontrées.

Deux cas de pneumopéritoine par perforation sur MH forme rectosigmoïdienne sont notés. La première, diastatique, siège au niveau du caecum chez un nouveau-né âgé 8 jour, la deuxième, in-situ siège au niveau du sigmoïde malade chez un nourrisson âgé de 4mois.



ASP debout face : Nné âgé de 5jours en Occlusion Néonatale  
 NHA coliques avec distension iléocolique  
 Absence d'aération pelvienne.  
 CCI Constantine



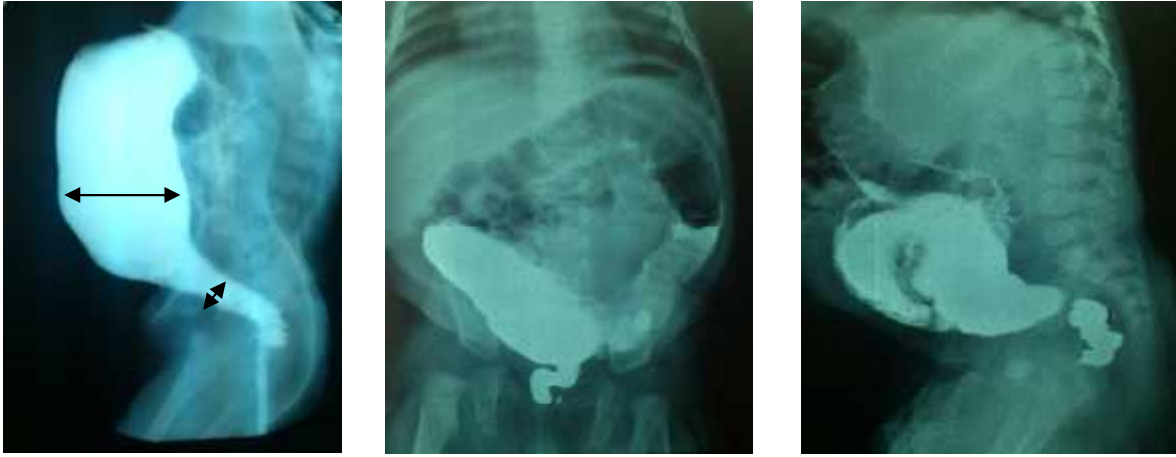
ASP debout face : NRS de 4mois en péritonite par perforation digestive.  
 Pneumopéritoine bilatéral  
 CCI Constantine



ASP debout face d'un NRS âgé de 9mois : Constipation chronique  
 stase stercorale pelvienne avec distension colique en amont  
 CCI contantine

## **2. Le lavement opaque :**

C'est l'un des examens importants dans notre démarche diagnostique. Il nous a permis non seulement d'évoquer fortement ce dernier en objectivant la zone de transition, mais également de poser l'indication de la voie transanale. Aussi, nous avons eu recours au calcul de l'index baryté ( $r/s < 1$ ) et à la réalisation du cliché tarif (24 Heures après) voire même un deuxième lavement opaque si le premier est mal fait et douteux ; ce ci après un arrêt du nursing pendant 24 à 48 Heures.



LO de profil Index baryté (rectum/sigmoïde<1)  
 Cliché tardif face et profil d'un NRS âgé de 45jour :  
 Rétention de baryte en faveur forme rectosigmoïdienne  
 CCI Constantine

La forme recto sigmoïdienne représente 76% des formes anatomiques.



Forme rectale chez un NRS âgé de 9 mois  
 LO : Cliché de profil CCI Constantine



Forme recto sigmoïdienne chez un enfant âgé de 2 ans  
 LO : Cliché de Face et de ¾ (déroulement de la boucle recto sigmoïdienne) CCI Constantine





Forme colique gauche chez un Nné de 7jours

LO incidence de 3/4 : zone de transition au niveau de l'angle colique gauche

CCI Constantine



Forme colique totale chez un Nss de 11mois LO face : Microcolon, irrégularités de la paroi avec aspect en point d'interrogation et reflues massif dans l'iléon dilaté.

CCI Constantine

### 3. La manométrie :

Sur les 75 malades, il n'y a eu que 8 enfants qui ont bénéficié d'un examen manométrique préopératoire.

Cas	Age	RRAI
1 <sup>er</sup>	2 ans	Examen difficile Non concluant
2 <sup>ème</sup>	18mois	Absent
3 <sup>ème</sup>	13 mois	Absent
4 <sup>ème</sup>	9 mois	absent
5 <sup>ème</sup>	5 mois	Absent
6 <sup>ème</sup>	3 mois	Instable non concluant
7 <sup>ème</sup>	2mois	Instable non concluant
8 <sup>ème</sup>	50 jours	présent

Tableau 7: manométrie anorectale

Elle est réalisée dans certaines formes douteuses. Le RRAI a été noté absent, en faveur de la MH, dans 4 cas, présent dans un cas et non concluant dans les autres 3 cas.

L'examen manométrique difficile et non concluant se voit beaucoup plus chez les petits nourrissons très agités et en cas de mauvaise préparation colique (fécalome).

Cet examen n'a pas été réalisé de façon courante et systématique vu son indisponibilité dans notre établissement.

#### **4. La biopsie rectale :**

Dans le but de confirmer le diagnostic histologique préopératoire de la MH nous avons pratiqué 45 biopsies, 24 par voie rectale et 21 par voie abdominale.

	Biopsie par voie rectale	Biopsie par voie abdominale	Totale	Résultat histologique Concluant	%
0-----1mois	4	8	12	8	67
1 mois---3mois	7	6	13	10	77
3 mois----6mois	4	2	6	6	100
6 mois----12 mois	2	3	5	4	80
12 mois--- 24 mois	2	2	4	3	75
> 24 mois	5		5	5	100
Totale	24	21	45	36	80

Tableau 8: Répartition selon les tranches d'âge des différents types de biopsies réalisées

L'examen anatomopathologique était concluant en faveur de la MH chez 36 malades (80%). Il n'a pas été concluant chez 9 malades (20%). Cette difficulté de lecture histologique est due à l'exiguïté du prélèvement et le fait qu'il soit trop superficiel ; ceci concerne particulièrement les nouveau-nés et les petits nourrissons.

Pour toute biopsie chirurgicale par voie rectale, le prélèvement a été effectué à 2 centimètres au dessus de la ligne pectinée chez le nouveau-né et à 3 centimètres chez le nourrisson et l'enfant. Le diagnostic anatomopathologique de la MH a été posé par

une étude histologique standard en mettant en évidence l'absence de cellules ganglionnaires et l'hypertrophie des fibres nerveuses.

Sur les 9 examens non concluants, nous avons repris 5 biopsies, 2 par voie rectale et 3 par reprise de la laparotomie.

Aucune biopsie à la sonde de Noblett n'a été réalisée dans notre série de même qu'aucune étude histoenzymologique.

## **5. La biologie :**

Une formule de numération sanguine (FNS) a été réalisée chez tous les malades. Un tiers des malades avait une anémie préopératoire (Hémoglobine <10 mg/dl, hématicrite <30 %).

La CRP ; est demandée devant toute suspicion de complication infectieuse à type d'entérocolite, et de façon systématique en période néonatale (72%).

Un bilan rénal et hydro électrolytique est réalisé en cas de signes de choc ou de déshydratation.

Un quart des malades (25%) avait bénéficié d'un bilan protidique dans le cadre de l'évaluation biologique du retentissement staturo-pondérale.

Le bilan hormonal thyroïdien à la recherche d'une éventuelle hypothyroïdie a été réalisé dans 34,66%des cas .Il est particulièrement réalisé en période néonatale dans le cadre de l'exploration d'une occlusion fonctionnelle.

Un bilan d'opérabilité standard et un avis d'anesthésie sont enregistrés pour tous nos malades.

## **IV. Les formes cliniques :**

### **1. Les formes selon l'âge :**

Formes cliniques	Nombre	%
NNé	39	52
NRS	30	40
Enfant	6	8
Total	75	100

Tableau 9: formes selon l'âge

Le diagnostic a été posé précocement en période néonatale chez 39 malades (52% des cas). Les formes du nourrisson et particulièrement de l'enfant sont de moins en moins fréquentes (40% et 8% des cas).

## 2. Les formes compliquées :

Complication	NNé	NRS	Enfant	Total	%
Entérocolite	3	3	0	6	8
Perforation	1	1	0	2	2.66
Total	4	4	0	8	10.66

Tableau 10: formes compliquées

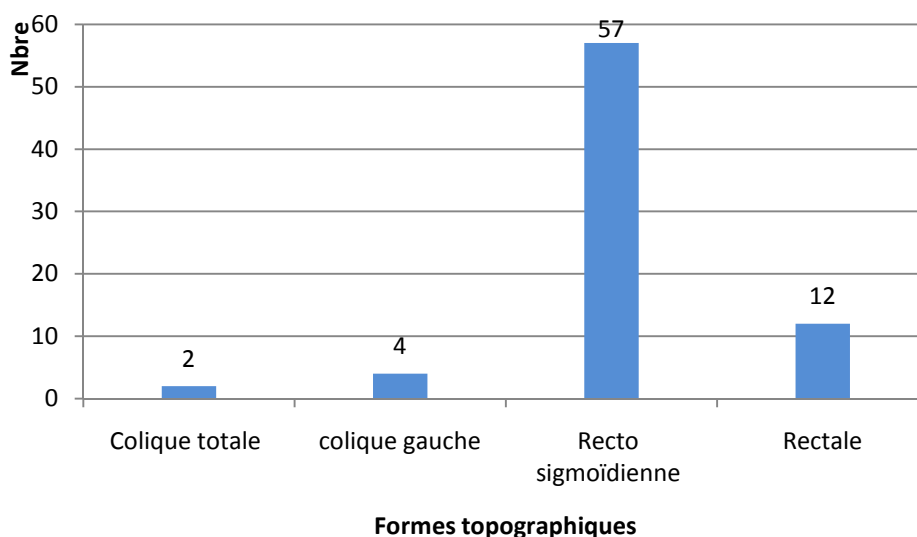
Les complications (Entérocolite 6cas, perforation 2cas) sont l'apanage des formes néonatales et du nourrisson.

## 3. Les formes topographiques :

Formes topographiques	Nombre	%
Rectale	12	16
Rectosigmoïdiennes	57	76
Colique gauche	4	5,3
Colique totale	2	2,7
Total	75	100%

Tableau 11: Formes topographiques

Les formes topographiques sont variables, de la forme rectale à la forme colique totale.



Histogramme 5: Les formes topographiques

La forme classique rectosigmoïdienne est la plus fréquemment retrouvée (57 cas : 76%). Le tableau clinique révélateur était le plus souvent celui d'occlusion néonatale fonctionnelle typique de la MH avec épreuve à la sonde rectale franchement positive.

Pour la forme rectale (12 cas : 16%), l'expression clinique néonatale était plus ou moins insidieuse. Son diagnostic était généralement posé à un âge avancé, après une longue histoire de constipation chronique qui répondait de moins en moins aux moyens physiques.

La forme longue colique gauche est retrouvée dans 4 cas (5,3%). Le diagnostic a été évoqué soit en préopératoire au LO, ou en peropératoire suite à un syndrome occlusif néonatal avancé avec une épreuve à la sonde rectale négative.

La forme colique totale est représentée par 2 cas (2,7%). Ces deux cas particuliers confirment l'absence de parallélisme anatomoclinique dans la MH. En effet, malgré l'étendu de l'achalasie, leur diagnostic n'a pu être posé que tardivement, respectivement à l'âge de 11 mois et de 18 mois. Les deux malades étaient suivis et traités pour syndrome de malabsorption sur maladie cœliaque probable (intolérance au gluten).

À l'interrogatoire, la notion de retard d'émission méconiale n'a été confirmée que chez un seul malade, l'effet marquant dans leurs antécédents est l'alternance diarrhée constipation. Le tableau clinique était identique associant : une pâleur cutanéomuqueuse, un retard staturo-pondérale (- 2DS), une distension abdominale et des membres grêles.

Le diagnostic a été fortement suspecté au LO devant les signes radiologiques suivants : un colon réduit de calibre et à paroi rigide, la disparition des angles coliques, l'image en point d'interrogation du cadre colique et la rétention de la baryte au niveau de la dernière anse iléale.

## **V. Les malformations associées :**

Malformations associées	Nombre	%
Diverticule de MICKEL	1	1,3
Rein ectopique	1	1,3
Hypospadias	1	1,3
Trisomie	2	2,7
Ectopie testiculaire	2	2,7
Aucune	68	90,7
Total	75	100

Tableau 12: malformations associées

La forme isolée représente 90,7% des cas dans notre série.

Parmi les malformations associées, deux étaient diagnostiquées de façon fortuite :

- Un diverticule de Meckel a été découvert en peropérateur à l'occasion d'une laparotomie pour péritonite par perforation caecale, chez un nouveau-né âgé de 8 jours.
- Un rein ectopique droit en position lombaire basse a été découvert à l'occasion de la réalisation en ambulatoire d'une échographie abdominale, examen demandé suite à des douleurs abdominales paroxystiques chez un nourrisson âgé de 4 mois.

Nous relevons deux cas de trisomie 21 entrant dans le cadre du syndrome de Down. Les deux enfants étaient de sexe masculin et présentaient la même forme topographique rectosigmoïdienne au LO.

Le bilan malformatif (échographie abdominale et échocardiographie) avait révélé l'existence d'une cardiopathie congénitale chez un seul malade à type de CIV et de CIA avec discrets signes d'HTAP.

## **VI. Prise en charge thérapeutique :**

### **1. La mise en condition et mesures de réanimation :**

37 enfants (49%) de notre série ont bénéficié des mesures de mise en condition et de réanimation : 6 entérocolites, 2 perforations et 29 syndromes occlusifs plus ou moins avancés.

Cette mise en condition a consisté en :

- ✓ L'arrêt de toute alimentation.

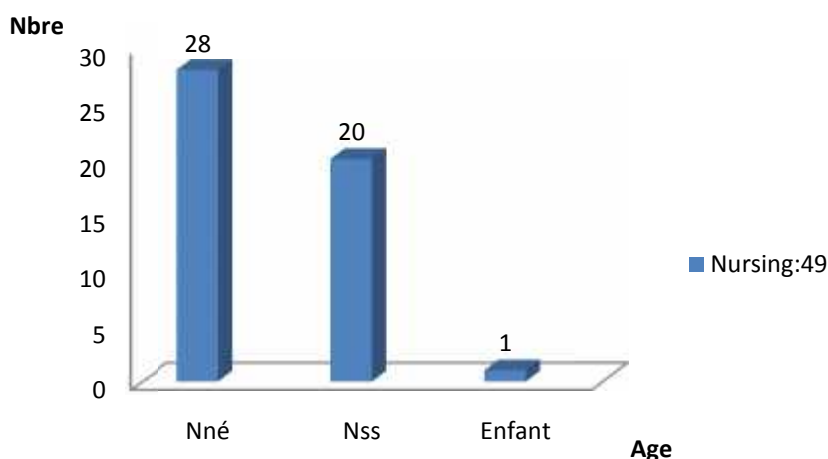
- ✓ La mise en place d'une sonde gastrique.
- ✓ Un bilan d'urgence.
- ✓ La prise d'un abord veineux : remplissage et correction des troubles hydro électrolytiques.
- ✓ Une antibiothérapie (large spectre) : visant les entérobactéries et les germes anaérobies (prescrite en fonction du contexte clinique et des résultats du bilan biologique infectieux).

## **2. Le traitement d'attente :**

Dans 2/3 des cas (49 malades), le traitement d'attente était un nursing et dans 1/3 des cas (26 malades) une dérivation digestive.

### **2.1 Le nursing :**

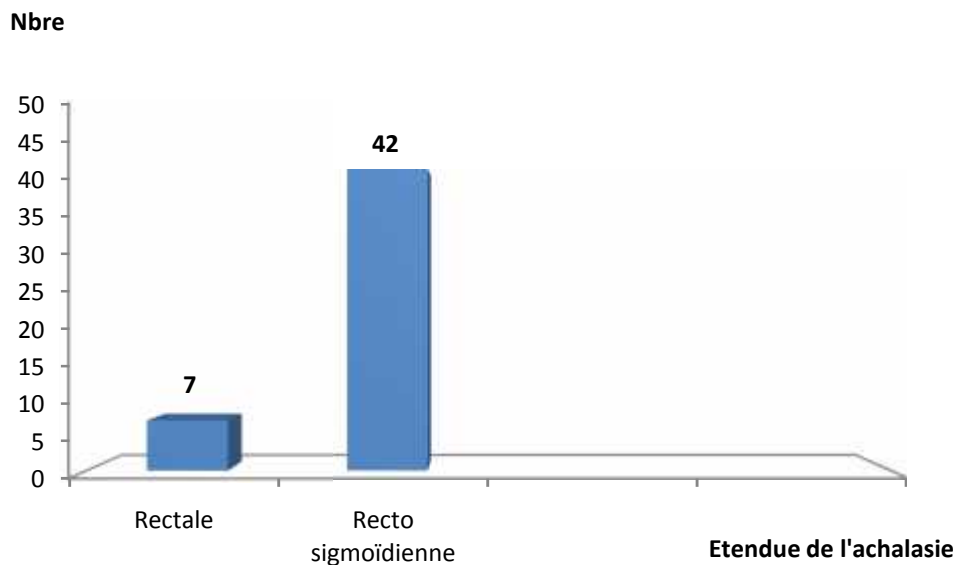
#### **2.1.1 Nombre :** 49 Malades



Histogramme 6: répartition du nursing en fonction de l'âge

Le nursing était particulièrement indiqué en période néonatale (28cas :57,14%) et à un degré moindre chez le Nss (20cas :40,81%).

### **2.1.2 Formes topographiques et nursing :**



Histogramme7 : formes anatomiques du nursing

Les formes rectales et recto sigmoïdiennes constituent l'indication de choix pour le nursing.

### **2.1.3 Lieu du nursing :**

Le nursing a été toujours débuté en milieu hospitalier par l'équipe médicale.

Il s'est déroulé exclusivement en milieu hospitalier chez 21 malades (42,9%).et en association avec un nursing à domicile chez 28 malades (57,1%).

La décision de faire sortir le patient avec poursuite du nursing par des parents avertis à domicile a été prise après analyse de plusieurs facteurs notamment :

- L'efficacité du nursing.
- La progression de la courbe pondérale.
- L'aptitude et la faculté d'apprentissage du nursing par la maman.
- L'éloignement du domicile.
- Le niveau socioéconomique des parents.

### **2.1.4 Complications du nursing :**

Le nursing n'est pas un geste anodin. Il peut se compliquer de perforation ou d'entérocolite. Sur un total de 50 malades sous nursing jugé efficace, nous avons enregistré une seule complication à type d'entérocolite chez un NRS âgé de 3mois. La



complication a eu lieu en milieu hospitalier après deux semaines de nursing. Une dérivation digestive a été réalisée en urgence.

### **2.1.5 Durée du nursing :**

La durée du nursing en milieu hospitalier varie d'une semaine à quatre semaines.

La durée moyenne globale du nursing (à domicile et à l'hôpital) était d'environ 2mois (63,22 jours  $\pm$  56 ,52 jours).

La durée de ce traitement d'attente était sous la dépendance:

- De l'efficacité du nursing et de la reprise pondérale (courbe de poids).Le patient ne sera opéré qu'après avoir atteint le poids idéal à l'intervention (un poids minimum de 4 kilogrammes pour une forme néonatale).
- De l'évolution de notre approche diagnostic, qui doit être clairement établie. Elle est basée dans notre contexte sur la clinique et surtout sur la fiabilité des examens paracliniques dont on dispose (LO +++).
  - se contenter du tableau clinique et de fiabilité du LO pour retenir le diagnostic de la MH en identifiant la zone de transition.
  - recours à la biopsie rectale pour confirmer avec certitude le diagnostic.
- Du degré de régression sous nursing de la distension colique en amont du segment achalasique, particulièrement chez les enfants âgés (LO de contrôle).

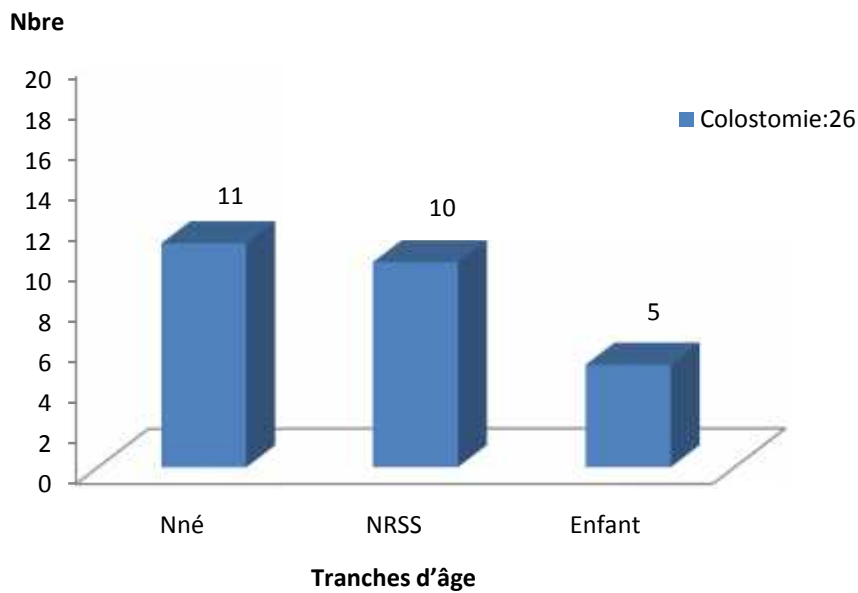
### **2.1.6 Nursing et allaitement :**

On a toujours incité les mamans des enfants sous nursing au maintien de l'allaitement maternel (48%), à défaut l'utilisation d'un lait de substitution hypoallergénique.

### **2.2 La colostomie :**

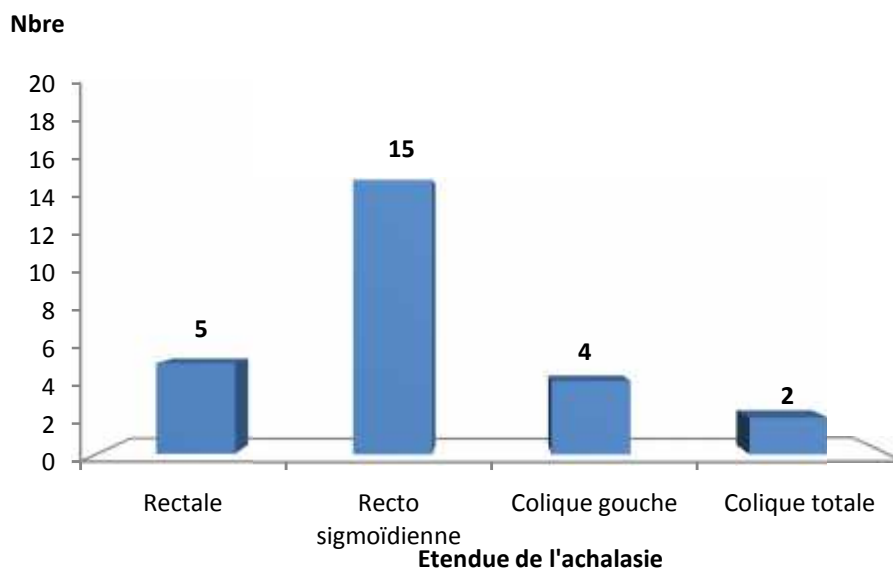
#### **2.2.1 Nombre : 26 Cas**

#### **2.2.2 Age et colostomie :**



Histogramme 8: colostomie et tranches d'âge

La colostomie peut être réalisée à tout âge. Chez le nouveau-né, nous l'indiquons en cas de complications et d'échec du nursing, en dehors de cette période néonatale plutôt c'est fonction de l'étendue de l'achalasia et de la dilatation colique en amont.



Histogramme 9: formes topographiques et colostomie

L'entérostomie a été indiquée tant pour les formes longues que pour les formes recto sigmoïdiennes.

### **2.2.3 Voies d'abord de la colostomie :**

Voie d'abord de colostomie	Nombre	%
Elective	8	30,8
Large	18	69,2
Total	26	100

Tableau 13: voies d'abord de la colostomie

La laparotomie médiane large est la voie d'abord la plus indiquée, l'idéale est qu'elle soit accompagnée par une biopsie extemporanée car par principe une colostomie doit être faite en zone saine .Nous avons réalisés 18 colostomies par laparotomies médiane

Cette colostomie peut se faire de principe, dans le cadre d'une forte suspicion de MH. Elle peut être dans le cadre d'une urgence chirurgicale par nécessité (péritonite par perforation, entérocolite et en cas d'échec du nursing).

La laparotomie par incision abdominale élective (8 cas dans série) est réservée pour les patients plus âgés, qui présentent le plus souvent une dilatation colique en amont très importante. Dans ces cas là, le but de la décompression digestive par la colostomie est surtout préparatoire à l'intervention radicale (réduction de la dilatation).

### **2.2.4 Sièges de la colostomie :**

Siege de la colostomie	Nombre	%
Iléon	2	7,7
Caecum	1	3,8
Colon droit	17	65,3
Colon gauche	6	23
Total	26	100

Tableau 14: sièges de l'entérostomie

Il est le plus souvent de proche amont pour les formes longues et à distance de la zone aahalastique,( transverse droite )pour les formes recto sigmoïdiennes.

### **2.2.5 Indications de la colostomie :**

Indications /colostomie	Nombre	%
Echec du nursing	7	26,9
Age avancé (dilatation en amont)	6	23,1
Forme longue(LO)	5	19,2
De principe	4	15,3
Entérocolite	2	7,7
Perforation	2	7,7
Total	26	100

Tableau 15: indications de la colostomie

L'échec du nursing, les formes avancées et les formes longues au LO sont les indications principales de la dérivation digestive.

Dans notre Nous compté dans notre série 4 enfants, à qui nous avons réalisé auparavant une colostomie de principe.

Les autres indications de la colostomie sont classiques. Elles sont représentées par les complications préopératoires de la MH : l'entérocolite (2cas) et la perforation (2cas).

### **2.2.6 Complications de la colostomie :**

Complications	N=26	%
Irritation péristomiale	15	57,6
Prolapsus	8	30,7
Occlusion sur brides	2	7,6
Infection pariétale	2	7,6
Sténose	1	3,8

Tableau 16: complications de la colostomie

L'irritation péristomiale constitue la complication la plus fréquente (57% des cas), suivie du prolapsus de la colostomie (30,7% des cas).

**2.2.6 Durée de la colostomie** : La durée de l'entérostomie varie entre 3 mois et 2 ans avec une moyenne d'1 an.

### **3. Le traitement radical :**

Tous les malades ont bénéficié d'un traitement radical par voie transanale selon Soave combinée ou non à une laparotomie. Pour une analyse optimale des résultats, nous avons scindé notre série en 3 groupes de malades selon le nombre des étapes opératoires:

- **Groupe A :** Un seul temps opératoire par voie transanale. Il correspond à la série de malades qui a subi une chirurgie radicale par voie transanale après un nursing.
- **Groupe B :** Deux temps opératoires : Colostomie première puis abaissement. Il s'agit de la série de malades qui a bénéficié préalablement d'une colostomie première de proche amont et secondairement d'une cure radicale. L'abord chirurgical est double : voie transanale et abdominale avec abaissement de la bouche de colostomie après son décrochage..
- **Groupe C :** Trois temps opératoires : Colostomie première, abaissement , puis fermeture de la colostomie .Il comprend tous les malades chez qui nous avons réalisé une colostomie première à distance de la zone malade, le plus souvent droite, suivi d'un abaissement par voie transanale avec ou sans laparotomie associée, tout en conservant la colostomie. Cette colostomie sert à protéger l'abaissement, n'est fermée que quelques semaines plus tard.

Répartition des malades :

Groupes	A	B	C	Total
Nombre	49	8	18	75
Pourcentage	65,33%	10,66%	24%	100%

Tableau 17: Répartition des malades par groupe

Plus de 2/3 de nos malades ont bénéficié d'un abaissement en un seul temps opératoire par voie transanale.

Répartition selon la forme anatomique :

Formes anatomiques	A (N= 49)	B (N= 8)	C (N=18)	Total (N=75)	%
Rectale	7 (14,3%)	-	5 (27,8%)	12	16
recto sigmoïdienne	42 (85,7%)	2 (25%)	13 (72,2%)	57	76,2
Colique gauche	-	4 (50%)	-	4	5,2
Colique totale	-	2 (25%)	-	2	2,6

Tableau 18: répartition selon la forme anatomique

Les formes rectales et rectosigmoïdiennes constituent l'indication de choix pour l'abaissement en un seul temps opératoire par voie transanale selon Soave.

### 3.1 Préparation à l'intervention :

Lavement baryté d'évaluation après nursing en cas de dilatation colique très importante.



LO : Avant nursing (F/P)

LO : Après nursing(P)

Forme recale d'un enfant âgé de 2 ans et demi ; réduction de la dilatation en amont après 3mois de nursing.

Figures 42: LO avant et après nursing

15 malades ont bénéficié d'un lavement opaque d'évaluation.

Tous les malades ont bénéficié d'une préparation commune à l'intervention : Lavements évacuateurs : à raison 3 fois par jour pendant 48 heures et enfant à jeûne à la veille.

### 3.2 Age à l'intervention :



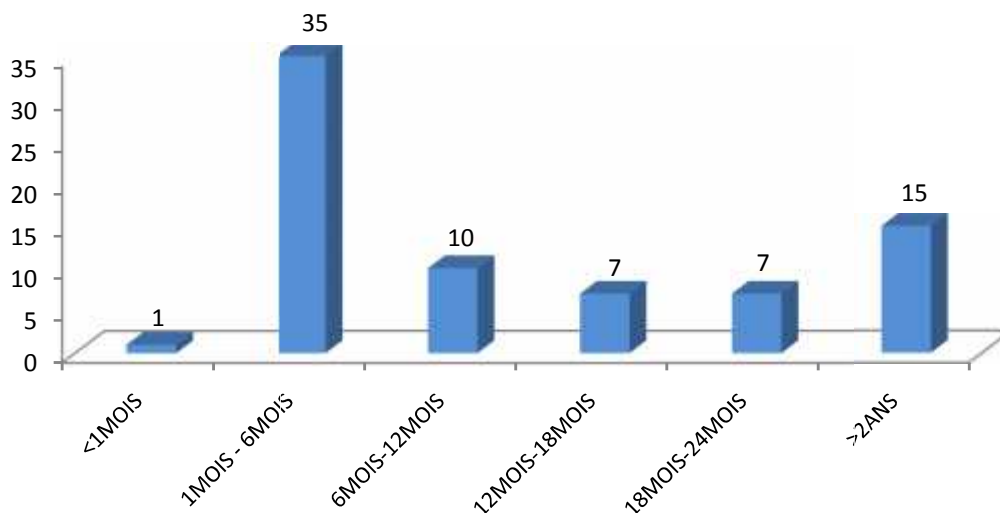
L'âge de nos malades varie entre 15 jours et 12ans et demi avec une médiane de 6 mois.

➤ **Répartition selon l'âge moyen à l'intervention :**

	A (N=49)	B (N=8)	C (N=18)
Intervalle âge	15 jours → 34 mois	6 mois → 40 mois	6 mois → 12,5 ans
Age médian	3 mois	23 mois	22,5 mois
Age Moyen	6,26 ±5,86 mois	19,87±11,75 mois	39,05±37,01mois

Tableau 19: Répartition des groupes selon l'âge moyen à l'intervention

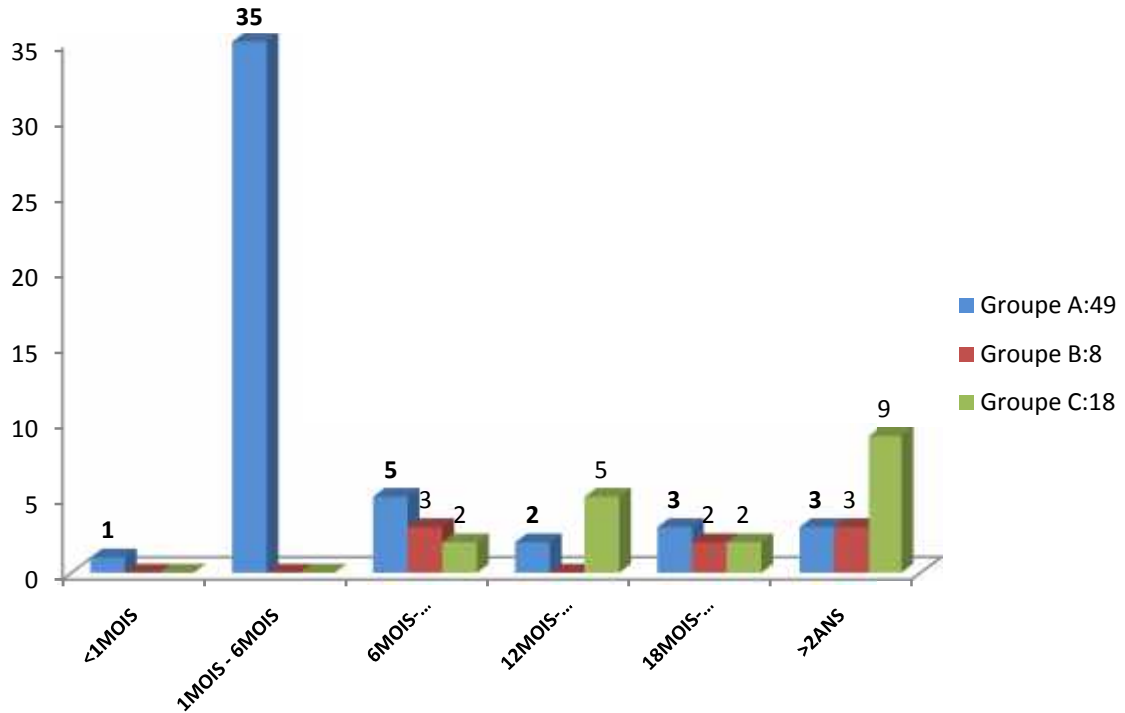
Les malades du groupe A sont plus jeunes que ceux du groupes B et C. ( $X^2$ : 54,7454 , P= 0,0053).



Histogramme 11 : tranches d'âge à l'intervention

Les deux tiers de nos malades sont opérés avant l'âge de 1 an.

La majorité de nos malades sont opérés par voie transanale seule entre 1 mois et 6 mois d'âge.



Histogramme 12 : tranches d'âge à l'intervention en fonction des groupes

Dans la forme habituelle rectosigmoïdienne de la MH, la voie transanale seule est l'indication idéale pour les nourrissons dont l'âge est inférieur à une année.

### 3.3 Poids à l'intervention :

Le poids de nos malades varie de 3 kg500 à 30 kg avec une moyenne de 8 kg 340 g

	A (N = 49)	B (N=8)	C (N= 18)
Intervalle poids	3,5 kg →12 kg	6,5 kg → 16 kg	7 kg → 30 kg
Poids médian	5 kg	10 kg	12 kg
Poids moyen	5.95±2.45	10.18±2.75	14.03±6.1

Tableau 20: poids à l'intervention

Le poids moyen à l'intervention (5,95 kg) du groupe A est nettement inférieur à celui des deux autres groupes. ( $X^2 = 54,7635$  ;  $P=0,0233$ )

### 3.4 Type d'anesthésie :

Dans notre série, le bloc caudal a été utilisé dans plus de 60% des cas.

### 3.5 Laparotomie associée :

Le recours à une laparotomie associée a été indiqué dans 21,3 % des cas (N : 16) .L'indication de cette laparotomie était systématique et prévue en préopératoire pour tous les malades du groupe B (entérostomie de proche amont N: 8) ; pour les



autres malades (N : 8), la décision de la « conversion » était prise en peropératoire pour des raisons le plus souvent inattendues .

Motifs de la conversion	Nombre	%
Brides pop	5	62,5
Forme longue	3	37,5
Total	8	100,0%

Tableau 21: motifs de la « conversion »

Ces cas de « conversion » avaient concerné les malades dont le diagnostic topographique d'une forme rectosigmoïdienne a été déjà retenu au préalable, soit en se basant sur les signes radiologiques du LO seulement et / ou sur les constatations peropératoires et les résultats histologiques des biopsies étagées.

L'existence de brides postopératoires en intra péritonéal avait empêché la progression de la dissection rectosigmoïdienne vers le haut chez 5 malades. Ce qui a justifié le recours à la voie abdominale.

Les 3 autres cas de « conversion » sont dus à la discordance sur le siège de la zone de transition. Il s'agit en fait de 3 formes plus proximales prises en préopératoire pour des formes rectosigmoïdiennes,.Aucune zone de transition macroscopiquement évidente n'a pu être identifiée en peropératoire par voie transanale.

Formes topographiques	Nombre	A	B	C	%
Colique gauche	4		4		25%
Colique totale	2		2		12,5%
Recto sigmoïde	8	1	2	7	56,25%
Total	16	1	8	7	100,0%

Tableau 22: Les formes topographiques de la double voie abdominale et transanale

La « conversion » avait concerné que Les formes distales rectosigmoïdiennes du groupe A et C.

La laparotomie abdominale associée et programmée avait concerné les malades avec colostomie de proche amont, le plus souvent il s'agissait de formes longues.

	A (N = 49)	B (N=8)	C (N= 18)
« Conversion »	1 (2%)	-	7 (38,9%)
Laparotomie prévue	-	8 (100%)	-

Tableau 23 : Répartition de la laparotomie associée selon les groupes

On a eu recours à une conversion chez un seul malade du groupe A, soit dans sur les 2% des cas et chez 7 malades du groupe C (2 formes longues et 5cas de brides postopératoires dont 2 cas opérés auparavant d'une péritonite par perforation).

### 3.6 Temps opératoire :

La durée d'intervention varie de 1 heure et demie à 5 heures avec une moyenne de 2 heures de temps.

Temps opératoire	A (N= 49)	B (N= 8)	C (N= 18)
Intervalle temps	90 min → 180 min	180 min → 240 min	110 min → 300 min
Temps médian	124 min	210 min	190 min
Temps moyen	124.87±24.75	210.5±20.61	182.77±52.89

Tableau 24: temps opératoire

Les interventions les plus courtes (environ 2 heures de temps) concernent la voie transanale seule. Le temps opératoire est plus long quand il y a une laparotomie associée, ce qui correspond au groupe B de notre série ou l'abord abdominal est systématique (3heures et demi).

Tranche d'Age	A (N= 49)	B (N= 8)	C (N= 18)
< 1mois	105 min	-	-
1 mois → 6 mois	115 min	-	-
6 mois → 12 mois	143 min	208 min	155 min
12 mois → 18 mois	135 min	-	164 min
18 mois → 2 ans	150 min	215 min	205 min
>2 ans	173 min	210 min	194 min
Moyenne / groupes	124,87 min	210,20 min	182,77min

Tableau 25: temps opératoire moyen selon les tranches d'âge

Nous constatons qu'avec ou sans laparotomie associée, le temps opératoire diffère d'une tranche d'âge à l'autre. Plus l'enfant est âgé et plus le temps opératoire s'allonge dans les 3 groupes. ( $X^2=135,02$  ;  $P= 0,0044$ ).

Age	A (N= 49)	%	Moyenne temps opératoire
< 1mois	1	4	105 min
1 mois → 12 mois	40	80	120 min±17
>12 mois	8	16	156 min±16

Tableau 26: temps opératoire moyen du groupe A

Dans le groupe A particulièrement, la différence du temps opératoire est évidente entre les malades opérés avant l'âge de un an (temps moyen : 120±17 minutes) et les malades opérés après l'âge de un an (temps moyen : 156±16) ( $X^2=73,7197$  ;  $P=0,0162$ ).

### 3.7 Transfusion per opératoire :

Nous avons eu recours à la transfusion sanguine en per opératoire chez 26 malades (34, 7% des cas).

Nombre	A (N= 49)	B (N= 8)	C (N= 18)
Nombre de transfusés	11	7	8
Pourcentage	22,4%	87,5%	44,4%

Tableau 27: transfusion selon les groupes

Les déperditions sanguines sont minimales dans le groupe A (22,4 % de malades transfusés) par rapport au groupe B où la laparotomie est systématiquement associée (87,5%de malades transfusés).

	A (N= 49)	B (N= 8)	C (N= 18)	TOTAL
< 1mois	0	-	-	0
1 mois → 6 mois	9 (18,4%)	-	-	9
6 mois → 12 mois	1 (2%)	3 (37,5%)	0	4
12 mois → 18 mois	0	-	2 (11,1%)	2
18 mois → 2 ans	1 (2%)	2 (25%)	2 (11,1%)	5
>2 ans	0	2 (25%)	4 (22,2%)	6
Total	11(22,4%)	7(87,5%)	8(44,4)	26

Tableau 28: transfusion par tranches d'âge selon les groupes

La transfusion sanguine a concerné surtout les enfants âgés et quand il y a un abord abdominal associé (87,5%).

Dans le groupe A où les malades sont moins âgés, nous avons noté 11 cas de transfusion sanguine soit 22,4% des cas. Parmi ces 11 enfants, 9 étaient âgés de moins de 6 mois. Pour ce groupe, nous avons rattaché ce taux élevé de transfusés dans ce groupe aux antécédents et à la particularité du terrain de chaque malade :

- Antécédents d'entérocolite : 3cas
- Biopsie rectale chirurgicale : 5cas
- Taux d'hémoglobine préopératoire bas (<10g /dl) : 5cas

### 3.8 Longueur de la cuff musculaire :

	A :49	B: 8	C :18_	Total
4→5 cm	4	0	0	4
5 →6 cm	39	3	10	52
6→8 cm	6	5	8	19
Total	49	8	18	75

Tableau 29: longueur de la cuff

La longueur de la cuff musculaire était variable allant de 4 cm à 8cm ; nous avons toujours opté pour une dissection sous muqueuse jusqu'à la hauteur de la réflexion péritonéale voire même la dépasser.

	A (N= 49)	B (N= 8)	C (N= 18)
longueur cuff (cm)	4 → 8 cm	6 → 8 cm	6 → 8 cm
Moyenne longueur cuff (cm)	5,5 cm±0,86	6,3 cm±0,81	6,6 cm±0,60

Tableau 30: Longueur moyenne de la cuff en fonction des groupes

La longueur moyenne de la cuff musculaire était généralement proportionnelle à l'âge du patient.

### 3.9 Gestes associés sur la cuff musculaire :

La cuff musculaire a été fendue systématiquement en postérieure pour tous les malades.



Cuff musculaire fendue sur sa face postérieure

Myotomie postérieure  
Nss âgé de 5mois  
CCI Constantine

### 3.10. Biopsie extemporanée :

	A (N= 49)	B (N= 8)	C (N= 18)	(N =75)
Examen extemporané	9 (18%)	0	1 (5,5%)	10 (13.3%)

Tableau 31: biopsie extemporanée

Nous avons réalisé une biopsie extemporanée chez 10 malades seulement. Cela est dû aux difficultés de sa réalisation.

Un enfant du groupe A âgé de 50 jours, avait bénéficié par voie ombilicale d'une biopsie première avant l'abord transanal. Il s'agissait d'une patiente de sexe féminin admise dans le cadre d'une occlusion néonatale fonctionnelle chez la zone de transition radiologique n'était pas évidente. Il y avait un doute entre une forme rectosigmoïdienne classique et une plus proximale dépassant la boucle sigmoïdienne.

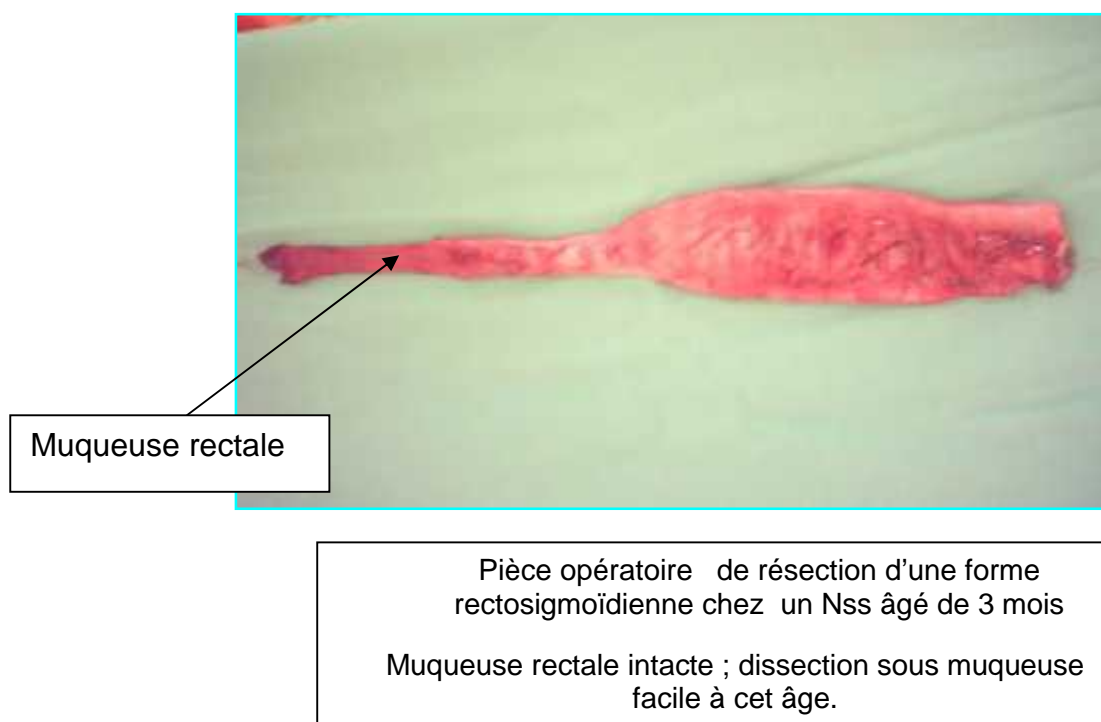
### 3.11 Longueur de la résection :

	A (N= 49)	B (N= 8)	C (N= 18)
longueur de la résection (cm)	10 → 40 cm	35→ 90 cm	12→ 35 cm
Médiane	20 cm	40 cm	25 cm
Moyenne	22,20±7,87	53,75±22,16	24±6,20

Tableau 32: longueur de la résection selon les groupes

La longueur de la résection varie de 10 à 90 cm (avec ou sans laparotomie)

La longueur moyenne de résection par voie transanale seule est de 22, 20±7,87 cm avec des extrêmes allant de 10 à 40 cm.



### 3.12 Incidents et difficultés per opératoires :

- Nous avons enregistré un décès per opératoire inexplicé (cardiopathie associée probable).

Il s'agissait d'un nourrisson de sexe féminin, présentant une forme longue colique gauche et chez qui nous avons réalisé une colostomie de proche amont (groupe B). Elle a été opérée à l'âge de 5 mois.

- Une conversion à la voie abdominale a eu lieu chez 3 malades.
- La dissection sous muqueuse chez les grands enfants était particulièrement difficile. Elle l'est encore plus en cas de biopsie rectale faite au préalable (fibrose post opératoire de la paroi postérieure du rectum). Celle-ci reste toujours possible au prix d'un délabrement de la muqueuse et de multiples perforations.



Pièce de résection rectosigmoïdienne d'une forme rectale chez un grand enfant de 12 ans : paroi rectale épaisse, muqueuse délabrée multi perforée (dissection sous muqueuse difficile).

### **3.13 Suites et soins post opératoires :**

#### ➤ **Immédiates :**

#### ❖ **Reprise du transit :**

Nombre	A (N= 49)	B (N= 8)	C (N= 18)
Reprise du transit	12 à 24 heures	12 à 72 heures	12 à 48 heures

Tableau 33: reprise du transit

La reprise du transit est rapide (12à24 heures) pour la voie transanale sans laparotomie associée ( $X^2= 15,92$  ;  $P=0,0031$ ). Il n'y a pas d'iléus postopératoire.

Elle est retardée pour les malades du groupe B ou la laparotomie est systématique.

❖ **Fréquence des selles :**

Fréquence des selles	A (N= 49)	B (N= 7)	C (N= 18)
1 à 4 selles/j	14	-	12
5 à 8 selles/j	35	3	5
8 à 15 selles/j	-	4	-
NP	-	-	1

Tableau 34: fréquences des selles selon les groupes

Pour les malades du groupe A, la fréquence des selles varie le plus souvent entre 5 et 8 selles par jour.

La fréquence des selles est toujours très importante en post opératoire immédiat, en particulier pour les formes longues. 4 malades du groupe B avaient atteint un nombre élevé de selles par jour, notamment les 2 formes coliques totales (15 selles /j).

Pour le groupe de malades opérés en 3 temps opératoires (groupe C), le nombre de selles par jour après fermeture de la colostomie est moins important que celui des 2 autres groupes.

Chez la plus part des malades nous avons constaté, une régression progressive du nombre de selles par jour pendant les premières semaines postopératoires. Ce nombre se stabilise généralement à une à 3 selles par jour entre le troisième et le sixième mois postopératoire.

❖ **Aspect des selles :**

L'aspect des selles était mou dans les formes distales, rectales et rectosigmoïdiennes. Par contre dans les formes proximales longues, il était plus ou moins liquidien notamment dans les formes coliques totales.

Par ailleurs nous avons constaté qu'e les selles avaient une odeur fétides des selles chez un certains nombre de malades, remarque rapportée également par les mamans elles mêmes (25% des cas).

❖ **Réalimentation :**

	A (N=49)	B (N= 7)	C (N= 18)
Réalimentation	J1 –J4	J3-J4	J1-J3

Tableau 35: réalimentation

La réalimentation est généralement précoce : 24 heures pour la voie transanale sans laparotomie associée.

❖ **Séjours postopératoire :**

	A (N= 48)	B (N= 7)	C (N= 18)
Intervalle séjours	3→ 10 jours	9→22 jours	3→12 jours
Médiane séjours	4 jours	12 jours	6 jours
Moyenne	4,27±1,4	12,14±4,9	6,29±4,9

Tableau 36: séjours

Le séjour moyen après l'abaissement est de 4,27 jours pour le groupe A et de 12,14jours pour le groupe B (laparotomie) ( $X^2=25,71$  ;  $P=0,0041$ ).

➤ **A court terme (3 premiers mois) et à moyen terme (âge préscolaire):**

❖ **Résultats anatomopathologiques postopératoires:**

Les résultats histologiques des pièces de résections rectosigmoïdiennes ont confirmé le diagnostic de MH (histologie conventionnelle) avec abaissement d'un colon sain (tranche de section haute) sauf pour deux cas où l'abaissement a été fait en zone malade achalasique (une forme colique longue gauche et une forme colique totale). Les deux étaient étiquetées en préopératoire comme des formes rectosigmoïdiennes au LO.

Forme Topographique	ZDT Radio	ZDT Patho	%Concordance	Total	%Réel
Rectale	12	12	100	12	16
Recto sigmoïdienne	57	54	95	54	72
Colique gauche	4	4	100	4+2	8
Colique totale	2	2	100	2+1	4
Total	75	72	96	75	100

Tableau 37: Concordance entre ZDT radiologique et ZDT pathologique



Au total, Nous avons 3 cas de discordance entre la ZDT radiologique et pathologique, l'équivalent de 4%. Un du groupe A (49) et deux du groupe C(18).

❖ **Lavement baryté de contrôle :**

Il est réalisé généralement entre la première et la deuxième année postopératoire, après un temps d'adaptation, le plus souvent au moment de l'apprentissage de la propreté. Il nous a permis d'apprécier surtout la morphologie du colon abaissé (longueur, calibre, apparition d'un néo rectum) et de rechercher une éventuelle anomalie fonctionnelle (hypoperistaltisme, hypoperistaltisme).



Photo 6: LO de contrôle F/P

d'un Nss âgé de 2ans ; opéré à l'âge de 2mois et demi sur une forme rectosigmoïdienne par voie transanale

❖ **Manométrie anorectale :**

Dans le but d'apprécier les risques à court terme de cette voie transanale sur l'appareil sphinctérien, nous avons réalisé une évaluation manométrique préliminaire postopératoire chez 6 malades.

Cas	Age intervention/ Mois	Age Manométrie /Mois	Pression du sphincter anal au repos (Nle : 40 à 60cmH2O)	RRAI	Conclusion manométrie	Résultat fonctionnel
1 <sup>er</sup>	3	36	35	Présent	Légère hypotonie du SA	Soiling Occasionnel 2à3selles /j
2 <sup>ème</sup>	10	30	45	Présent	Examen normal	1à2 Selles /Jour
3 <sup>ème</sup>	2	24	40	Absent	Examen normal	Soiling occasionnel 1à2selles /jour
4 <sup>ème</sup>	3	29	45	Enfant agité	Examen difficile	2à3 Selles /Jour
5 <sup>ème</sup>	1	28	60	absent	Examen à la limite de la normale	1à2 Selles /Jour
6 <sup>ème</sup>	2	22	40	Présent	Examen normal	2 à3 Selles /Jour

Tableau 38 : Les résultats manométriques postopératoires

Les résultats manométriques ont montré une fonction anorectale à la limite de la normale pour 5 patients, avec une pression du sphincter anale au repos entre 40 et 60 cmH2O. Un seul patient avait présenté une légère hypotonie du sphincter interne (35cm H2O).

Le RRAI a été présent et récupéré chez 3 malades.

A noter la fermeture de colostomie est réalisée généralement pendant les 3 premiers mois post opératoire, ceci après avoir confirmé histologiquement la normalité du colon abaissé et en dehors de toute complication post abaissement en particulier une sténose anale.

## **VII. Les complications post opératoires :**

### **1. La morbidité :**

Nous avons exclu de l'étude de la morbidité 3 patients (un cas de chaque groupe), décédés en per ou en postopératoire immédiat.

	A (N = 48)	B (N=7)	C (N = 17)
Excoriations péri anales	17/48 (35,4%)	5/ 7 (71,4%)	2/17 (11,7%)
Lâchage anastomotique	0	0	0
Fistule anastomotique	0	0	0
Sténose	3/48 (6.2%) précoce 3/48 (6.2%) tardive	0	1/17 (5,8%) tardive
Pelvi- péritonite	-	-	-
Prolapsus	0	0	0
Abcès de la cuff musculaire	0	0	0
Eviscération	-	1/7 (14,2%)	-
Suppuration de paroi	-	1/7 (14,2%)	2/17 (11,7%)
Entérocolite	5/48 (10,4%)	2/7 (28,6%)	1/17 (5,8%)
Résection incomplète	-	-	2 /17(11,7%)
Occlusion sur brides	-	-	1/17(5,8%)
Hypertonie sphinctérienne	3/48 (6,2%)	-	-

Tableau 39: Comparaison des complications postopératoires

- ✓ Les excoriations cutanées péri anales sont plus fréquentes dans le groupe A et B.
- ✓ La sténose concerne surtout les enfants opérés en bas âge (groupe A). Il s'agit de 3 sténoses précoces diagnostiquées pendant les 3 premiers mois postopératoires au cours des dilatations prophylactiques de routine (calibrage).
- ✓ L'infection de paroi, l'éviscération et l'occlusion sur brides sont l'apanage des formes opérées par double voie.
- ✓ L'entérocolite touche essentiellement les enfants opérés en bas âge et les formes longues, 10,4% dans le groupe A. Tous les malades ont été traité médicalement avec arrêt de l'alimentation, antibiothérapie et nursing. Aucun des malades n'a nécessité une dérivation digestive.
- ✓ La résection incomplète a concerné deux malades du groupe C. Il s'est avéré par la suite, qu'il s'agissait, d'une forme longue colique gauche et d'une forme colique totale. Prises pour une forme rectosigmoïdienne en préopératoire (LB).Le premier cas a été repris par réabaissement par voie transanale selon Soave combiné à une voie abdominale. Le deuxième a été perdu de vu.
- ✓ L'hypertonie sphinctérienne a été retrouvée chez 3enfants.

### **Relation longueur cuff musculaire et complications postopératoires :**

Les deux complications postopératoires qui sont étroitement liées à la longueur de cette cuff musculaire sont la sténose et l'entérocolite. Pour étudier cette relation nous avons

pris comme repère anatomique la hauteur de la réflexion péritonéale par rapport à la marge anale (6cm).

	Nombre	Sténose	%	Entérocolite	%	Total	%
4→6 cm	54	4	7,40	5	9,25	9	16,,66
6→8 cm	18	3	16,66	3	16,66	6	33,33
Total	72	7	9,72	8	11,11	15	20,83

Tableau 40: Relation de la sténose et de l'entérocolite avec la longueur de la cuff

Le pourcentage des complications à type de sténose et d'entérocolite est proportionnel à la longueur de la cuff musculaire laissée en place. Quant elle est longue (6-8cm) dépassant la réflexion péritonéale, il est à 33,33% .Il chute à 16,66% quant elle est à la hauteur ou au dessous de celle-ci (4-6cm).

Groupe A	Nombre N: 48	Sténose N:6	%	Entérocolite N:5	%	Total	%
4→6 cm	42	4	9,50	4	9,50	8	19,09
6→8 cm	6	2	33,33	1	16,66	3	50
Total	48	6	12,24	5	10,41	11	22,91

Tableau 41: Relation de la sténose et de l'entérocolite avec la longueur de la cuff (A).

Dans le groupe de malades traités par la seule voie transanale, sur les 6 malades ayant une cuff musculaire longue (6-8cm), nous avons enregistré 3 complications postopératoires (50% des cas) : 2 sténoses (33,33% des cas) et une entérocolite (16,66% des cas) et sur les 42 patients avec une cuff moins longue (4-6cm), nous avons noté seulement 8 complications (19,09% des cas) :4 sténoses (9,50% des cas) et 4 entérocolites(9,50% des cas).

Groupe B	Nombre N:7	Sténose N: 0	%	Entérocolite N:2	%	Total	%
4→6 cm	3	0	0	1	33,33	1	33,33
6→8 cm	4	0	0	1	20	1	20
Total	7	0	0	2	28,57	2	28,57

Tableau 42: Relation de la sténose et de l'entérocolite avec la longueur de la cuff (B).

Aucun cas de sténose n'a été notée dans ce groupe B.Par ailleurs, il ya eu un cas d'entérocolite dans chaque catégorie de malades.

Groupe C	Nombre N:17	Sténose N:1	%	Entérocolite N:1	%	Total	%
4 →6 cm	9	0	0	1	9	1	11,11
6→8 cm	8	1	12,50	0	0	1	12,50
Total	17	1	5,88	1	5,88	2	11,76

Tableau 43: Relation de la sténose et de l'entérocolite avec la longueur de la cuff (C).

Dans ce groupe C, nous avons noté un cas de sténose dans la catégorie de malades avec cuff longue et un cas d'entérocolite dans la catégorie avec cuff courte.

## 2. La mortalité :

Série	A (N= 49)	B (N= 8)	C (N= 18)
Nombre	2/49 (4,1%)	1/8 (12,5%)	1/18 (5,6%)
Cause de mortalité précoce	-Défaillance cardiaque J2 post opératoire (Syndrome de Down)	-Peropératoire (cardiopathie ?)	Septicémie sur infection du cathéter
Cause de mortalité tardive	-Entérocolite (2 <sup>e</sup> mois postop sur sténose serrée de l'anastomose)	-	-

Tableau 44: mortalité post opératoire

Nous relevons 4 décès sur 75 malades opérés (5,3%des cas).

Sur les 4 décès, un seul cas était spécifique à la MH (entérocolite post opératoire sur sténose).

## VIII. Les résultats fonctionnels :

Nous avons 50malades qui ont dépassé l'âge de 3 ans. Nous avons exclu de cette analyse les 2 formes coliques totales (N=48)

Le score de Kelly

	A (N= 30)	%	B (N= 3)	%	C (N= 15)	%	Total
Bon (5-6)	9	30 %	1	33%	6	40%	33.3%
Honnête (3-4)	15	50%	1	33%	7	46,6%	47.9%
Pauvre (0-2)	6	20%	1	33%	2	13,3%	18.75%

Tableau 45: score de Kelly

Dans le groupe A les résultats sont jugés satisfaisants chez plus de 80% des malades (30% bon, 50% honnête).

Score de Krickenbeck :

Critères de Krickenbeck	A (N= 30)	B (N= 3)	C (N= 15)
<b>1. Défécation volontaire</b> sensation de besoin+ capacité à verbaliser+ capacité à se retenir	19 (64%)	2 (66%)	11 (73,3%)
<b>2. Souillures</b>	18 (60%)		9 (60%)
<i>Grade 1</i> : occasionnelles	3 (10%)	1 (33%)	6 (40%)
<i>Grade 2</i> : quotidiennes	8 (27%)	1 (33%)	2 (13,3%)
<i>Grade 3</i> : quotidiennes+ retentissement social	7 (23%)	1 (33%)	1 (6,6%)
<b>3. Constipation</b>	5 (17%)		1 (6,6%)
<i>Grade 1</i> : contrôlée par un régime alimentaire	2 (7%)	-	1 (6,6%)
<i>Grade 2</i> : nécessitant des laxatifs oraux	3 (10%)	-	-
<i>Grade 3</i> : résistant au régime et aux laxatifs	-	-	-

Tableau 46: score de Krickenbeck

Dans Le groupe A, nous avons noté une défécation volontaire chez 19 malades (64%), un soiling chez 18 malades (60%) avec 7 cas de soiling de type invalidant (23%des cas) , une constipation chez 5 patients (17%des cas) et aucun cas de forme sévère de constipation grade 3.

A noter que le soiling grade 1 et la constipation grade 1 sont considérés comme des bons résultats. Ainsi, le taux réels du soiling est de 50% et celui de constipation est de 10%.

# DISCUSSION ET COMMENTAIRES

Pour bien étayer notre travail, nous avons procédé à la comparaison entre la prise à charge classique de la MH dans notre service (série de Duhamel) et sa prise en charge actuelle (série du transanal). Aussi, nous avons comparé nos résultats à ceux de la littérature actuelle.

## **I. Etude comparative avec la série de Duhamel de notre service:**

### **1. Epidémiologique :**

**La série actuelle (Voie transanale)** : sur une période de 7 ans et demi allant de 2003 à 2011, nous avons colligé 75 cas d'enfants ayant subi un abaissement transanal selon Soave seule ou combinée à la voie abdominale.

**La série ancienne(Duhamel)** : sur période de 18ans, allant de 1986 à 2002, nous avons colligé 102 cas d'enfants opérés tous par la technique conventionnelle d'abaissement trans-abdominale de Duhamel [97].

#### **1.1 Origine géographique :**

Origine géographique	Voie transanale N : 75	%	Duhamel N : 102	%
Constantine+ Mila	37	48 %	45	44 %
Autres wilayas limitrophes	38	52 %	57	56 %

Tableau 47: comparaison de l'origine géographique

L'origine géographique prédomine de façon constante dans les 2 séries des wilayas de Constantine et Mila.

La forme sporadique représente plus de 90% des cas. L'origine géographique semble n'avoir aucune relation avec la survenue de la M H, mais beaucoup plus avec le nombre d'habitants des 2 wilayas (fréquence réelle de la maladie).

#### **1.2 Sex-ratio :**

Le sexe	Voie transanale	Duhamel
Sex-ratio	1 fille / 6 garçons	1 fille / 5 garçons

Tableau 48: comparaison du sexe

Le sex-ratio est resté constant et correspond parfaitement aux données de la littérature.

### **1.3 Age au diagnostic :**

Age au diagnostic	Voie transanale	Duhamel
Intervalle d'âge	01 jour à 12ans	1 jour à 15 ans
Moyenne d'âge	9 mois	18 mois
Médiane	3mois	6mois

Tableau 49: comparaison de l'âge au diagnostic

Le diagnostic est devenu de plus en plus précoce, la moyenne d'âge au diagnostic a diminué de moitié.

### **1.4 Malformations associées :**

Malformations associées	Voie transanale	Duhamel
Diverticule de MickleL	1	-
Ectopie testiculaire	2	3
Hypospadias	1	2
Rein ectopique	1	-
Agénésie rénale	-	1
Spina bifida	-	1
Pieds bots	-	1
MAR	-	1
Trisomie 21	2	2
Total	7 (9,3%)	11 (10,7%)

Tableau 50: comparaison des malformations associées

Le pourcentage des malformations associées n'a pas changé avec le temps. Avec un taux de 90% de cas sporadiques.

La MH est isolée dans 70% des cas. Elle est associée à des malformations chromosomiques dans 12% des cas dont 90% c'est la trisomie 21. D'autres malformations congénitales peuvent être associées dans 18% des cas [1].

## **2. Clinique :**

### **2.1 Les antécédents :**

L'hypothèse de l'origine génétique de la MH est actuellement la plus admise. Ce qui justifie une enquête anamnestique rigoureuse particulièrement à la recherche de cas similaires dans la famille où de mariage consanguin.

#### **2.1.1 La prématurité :**

	Voie transanale	Duhamel
Nombre de prématurés	-	3
Pourcentage	-	2,9%

Tableau 51: comparaison de la prématurité



La prématurité est très rarement rencontrée dans la MH. Elle se voit dans environ 2% des cas [53], alors qu'elle varie de 25 à 50% des cas pour les malformations digestives [98].

### **2.1.2 Le poids de naissance :**

Le poids de naissance est normal dans les deux séries, dans plus de 90% des cas.

Paradoxalement, l'hypotrophie est un critère fréquent dans les malformations digestives congénitales [90].

### **2.1.3 Les cas familiaux :**

Les cas familiaux	Voie transanale	Cas fratrie	Duhamel	Cas fratrie
Nombre	5	5	4	3
Pourcentage	6,7 %	6,7 %	3,9 %	2,9%

Tableau 52: comparaison des cas familiaux

Les formes familiales sont de plus en plus fréquentes. On en dénombre deux fois plus qu'auparavant. Les formes familiales représentent de 6 à 15 % des cas [1].

Deux garçons de la série tactuelle avaient dans leurs antécédents un membre de la fratrie opéré sur la MH. Dans la fratrie, le risque de récurrence est d'environ 4 à 6% des frères et 1% des sœurs des enfants atteints d'une forme courte de MH.

Ce risque est sensiblement élevé dans les formes longues 20% et plus particulièrement dans les formes coliques totales 33% [54 ,78].

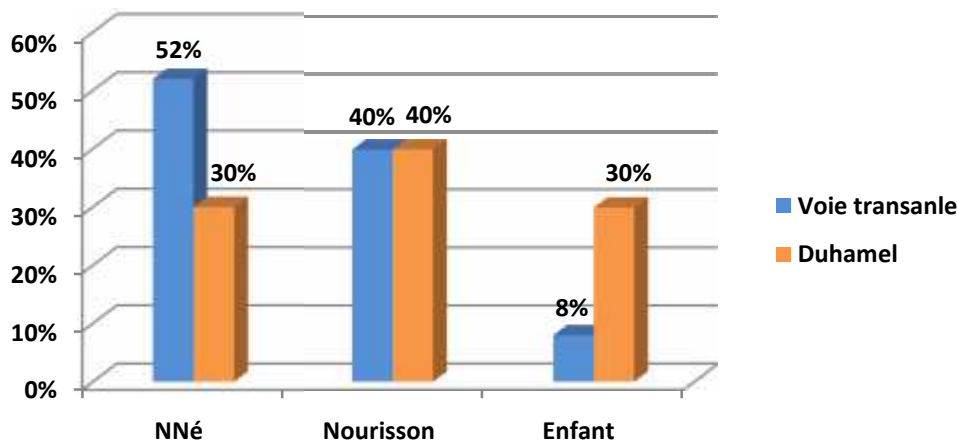
L'existence de ces cas dans la fratrie confirme l'hypothèse de l'origine génétique de la MH, d'où l'intérêt d'une enquête génétique des familles concernées.

### **2.1.4 Les formes cliniques :**

#### **➤ Les formes selon l'âge :**

Formes selon l'âge	Voie transanale	Duhamel
Forme néonatale	52 %	30 %
Forme du nourrisson	40 %	40 %
Forme de l'enfant	8 %	30 %

Tableau 53: comparaison des formes cliniques



Histogramme 13: Age au diagnostic de la voie transanale et de Duhamel

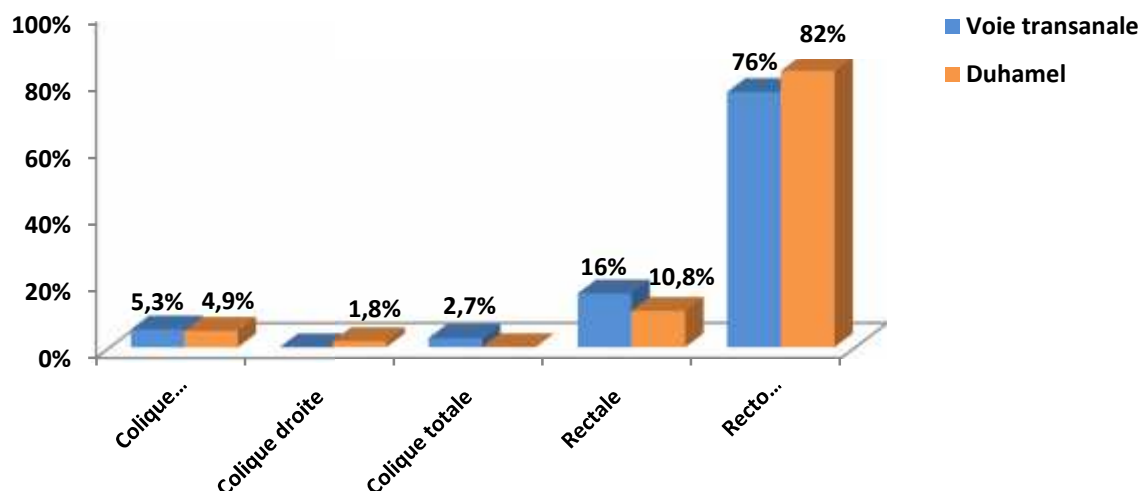
Actuellement, plus de 50% des malades sont diagnostiqués en période néonatale, alors qu'ils ne représentaient que 30% dans la série de Duhamel. La littérature rapporte que dans 50 à 90% des cas (Singh) le diagnostic de la MH se fait en période néonatale [99].

➤ **Les Formes topographiques :**

Etendue	Voie transanale (N : 75)	Pourcentage	Duhamel (N : 102)	Pourcentage
Colique gauche	6	8%	5	5 %
Colique droite	0	0%	2	2 %
Colique totale	3	4%	0	0%
Rectale	12	16%	11	11 %
Recto sigmoïdienne	54	72%	84	82%

Tableau 54: comparaison selon les formes topographiques

Les formes distales rectales et rectosigmoïdiennes sont les plus fréquentes dans les deux séries 88% et 93% des cas.



Histogramme 14: Formes anatomiques: série actuelle/série ancienne

Sur le plan des formes anatomiques, il n'y a pas de grandes différences entre les deux séries en dehors de deux cas de forme colique totale dans la série actuelle.

### **3. Paraclinique :**

#### **3.1 Lavement baryté :**

Il a été réalisé de façon systématique pour tous les malades dans les deux séries.

#### **3.2 Manométrie anorectale:**

	Voie transanale	Résultat concluant	Duhamel	Résultat concluant
Nombre	8	4	3	2
Pourcentage	10,66%	50%	3 %	66,66%

Tableau 55: comparaison de la manométrie anorectale

- Elle est de réalisation difficile dans notre contexte.
- Elle n'est demandée que dans certaines formes douteuses et en dehors de la période néonatale.
- La manométrie anorectale ne nous a pas été d'un grand apport dans notre démarche diagnostic.
- Sa fiabilité dépend de plusieurs facteurs :
  - De l'appareil utilisé ; le type de sonde (ballonnets, cathéters perfusés ou micro capteurs).
  - De l'expérience de l'opérateur.
  - De l'âge ; l'agitation du patient (Nné et NRS) est à l'origine du déplacement de la sonde rendant l'interprétation de l'enregistrement difficile (artefacts).
  - De la préparation recale ; la présence d'une stase stercorale ou d'un fécalome peut gêner le gonflement du ballonnet et donner un faux résultat.

Selon De Lorijn et al [100] ; la sensibilité et spécificité de la manométrie anorectale sont respectivement de 91% et 94%.

La présence du RRAI en période néonatale était controversée pendant longtemps .En effet pour Holshneider, du fait de l'immaturation physiologique, le RRAI n'est présent qu'à partir du 14<sup>ème</sup> jour de vie. Beninga [101] et Kawahara [102] avaient illustré grâce à la micro manométrie l'existence réelle de ce reflexe chez le Nné et rattache l'échec de détection de ce dernier à des difficultés purement techniques.

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

### 3.3 La biopsie :

	Voie transanale (n=75)	Duhamel (n=102)
Nombre	50	60
Pourcentage	66,6 %	58,8%

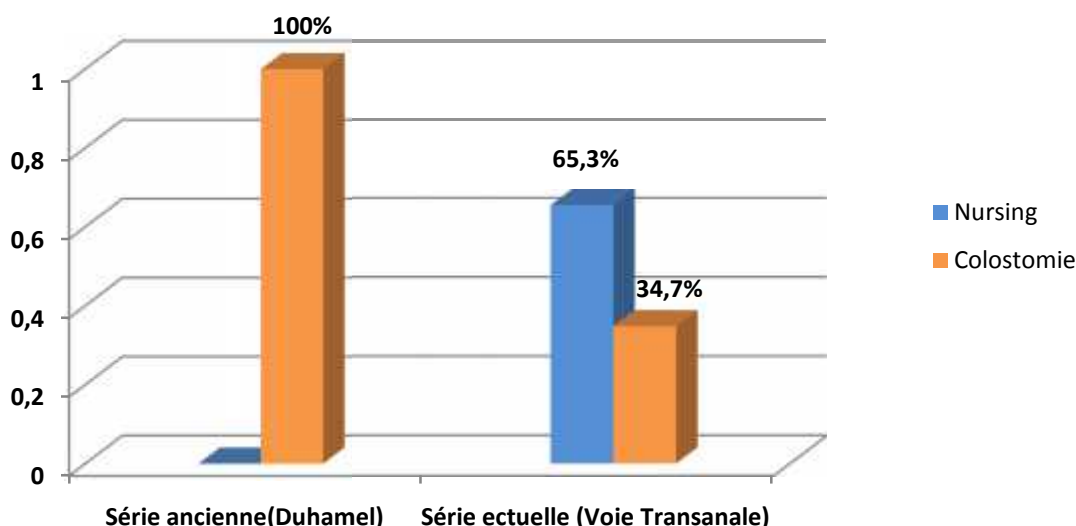
Tableau 56: comparaison de la biopsie préopératoire

Dans les deux séries, la biopsie n'a pas été réalisée pour tous les malades. Dans beaucoup de cas, le diagnostic a été retenu sur les données cliniques et surtout radiologiques du LO.

## 4. Thérapeutique :

### 4.1 Traitement d'attente :

#### 4.1.1 Méthode du traitement d'attente :



Histogramme 15: Traitement d'attente des deux Séries : Voie transanale/Duhamel

La prise en charge d'un enfant porteur d'une MH a complètement changé.

En effet, l'entérostomie était auparavant le traitement d'attente de choix pour tous les malades et pour toutes les formes (compliquées ou non). Ainsi la cure chirurgicale définitive se faisait généralement en 2 à 3 temps (chirurgie classique).

Actuellement notre nouvelle approche thérapeutique consiste à gérer le transit de l'enfant par un nursing si toutes les conditions sont réunies.

Ce nursing sera maintenu jusqu'à ce qu'on aura un poids idéal (environs 4 kg) et si possible une confirmation histologique de la maladie par une biopsie rectale.

Plus des 2/3 de nos malades ont bénéficié du nursing comme traitement d'attente. Cela constitue un énorme progrès avec de nombreux avantages certains :

- Eviction de l'entérostomie et par conséquent de sa morbidité et de sa mortalité.
- Ce procédé thérapeutique non invasif, est largement accepté par les parents. Ceci les incite à coopérer et donc à apprendre à faire le nursing pour leur enfant.
- Ces complications restent rarissimes s'il est bien conduit.

#### **4.1.2 Complications du traitement d'attente :**

Complications de la colostomie	Voie transanale (N : 26) 34,7%	%	Duhamel (N : 102) 100%	%
Irritation péristomiale	15	57,6%	60	58,8%
Prolapsus	8	30,7%	30	29,4%
Sténose	1	3,8%	5	4,9%
Infection pariétale	2	7,6%	7	6,8%
Occlusion sur brides	2	7,6%	4	3,8%
Hémorragie	0	0%	5	4,9%
Total		60%	66	65%

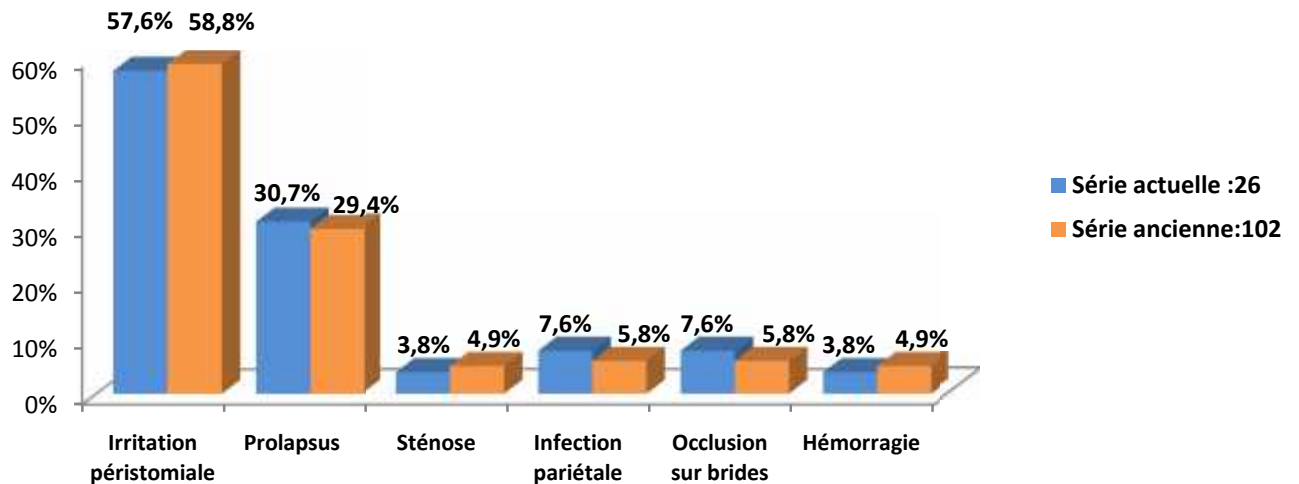
Tableau 57: comparaison selon les complications de l'entérostomie

Les complications de l'entérostomie varient de 15 à 75% [103], 60% dans notre série actuelle. L'irritation péristomiale et le prolapsus sont les complications les plus fréquentes.

Complications du Nursing	Voie transanale (N=50) 65,3%	Duhamel (N : 0)
Entérocolite	1/50 (2%)	-
Perforation	0	-

Tableau 58: comparaison selon les complications du nursing

L'entérocolite et la perforation sont les 2 complications qu'on craint dès qu'un nursing a été entamé.



Histogramme 16: Complications de la colostomie dans les deux séries

Complications du traitement d'attente	Série actuelle		Série ancienne
	Voie transanale /nursing (N=50) 65,3%	Voie transanale/colostomie (N=26) 34,7%	Duhamel /colostomie (N=102) 100%
Nombre de cas	1/50	15/26	66/102
Pourcentage	2%	60%	65%

Tableau 59: comparaison des complications du traitement d'attente

En plus des conséquences psychologiques de la dérivation digestive sur les parents, s'ajoute la morbidité très fréquente de cette dernière (environ 2/3 des cas), 15 à 75 % des cas selon Frémond [103]. Le nursing quant à lui, le choix préféré des parents, s'il est bien conduit donne moins de complications (2%des cas) que sont essentiellement l'entérocolite et la perforation, nécessitant une dérivation en urgence [104] [6].

#### 4.1.3 Durée du traitement d'attente:

	Série actuelle (N : 75) Voie transanale	Série ancienne (N:102) Duhamel
Colostomie	Groupes B et C (N:26)	102
Intervalle	3 mois → 2ans	3 mois → 4 ans
Moyenne	1 année	2 ans
Nursing	Groupe A (N : 49)	-
Intervalle	12 jours → 290 jours	-
Moyenne	63,22 jours	-

Tableau 60: comparaison selon la durée du traitement d'attente ( $X^2=81,99$  P<0,001)

La durée du traitement d'attente a nettement diminué que ce soit avec entérostomie (1 année) ou nursing (moyenne= 63,22 jours). Cela constitue pour nous un progrès considérable. Le traitement radical définitif en un seul temps réalisé, précocement, plus encore, l'abaissement est fait sans entérostomie. Ainsi l'enfant est traité complètement et définitivement très tôt, sans aucune cicatrice abdominale [30] [6] [8] [29] [10] [105] [12].

#### 4.2 Traitement radical :

##### 4.2.1 Age à l'intervention :

	Série actuelle (N : 75) Voie transanale	Série ancienne (N :102) Duhamel
Avec colostomie	Groupes B et C (N:26)	102
Intervalle	6 mois → 12,5 ans	10 mois → 16 ans
Médiane	23 mois	34 mois
Moyenne	33,15±32	36,10 ±29
Sans colostomie	Groupe A (N : 49)	-
Intervalle	15 jours → 34 mois	-
Médiane	3 mois	-
Moyenne	6,26±5,86 mois	-

Tableau 61: comparaison de l'âge à l'intervention ( $X^2= 36,65$  ; P<0,001).

L'âge médian du traitement radical définitif en un seul temps est de 3 mois. Il est nettement meilleur que celui de la chirurgie classique qui est de 34 mois. Pour Stensrud, il est respectivement de 2 mois pour un seul temps et 13 mois avec laparotomie [106].

L'âge avancé de l'enfant ne constitue pas une contre-indication pour l'extension de la voie transanale selon Soave, à condition de prévoir une bonne préparation colique par l'intensification du nursing voir même une colostomie première. L'âge le plus avancé d'abaissement est de 21 mois chez de De La Torre [8], 5 ans chez Rintala [107], 14 ans

chez Elhalaby [108], 3 ans chez Albanese [11], 13 ans chez Hadidi [109] , 6 ans chez Teeraratkul [110] et 12,5 ans dans notre série.

#### 4.2.2 Poids à l'intervention :

	Série actuelle (N : 75) Voie transanale	Série ancienne (N : 102) Duhamel
Avec colostomie	Groupes B et C (N:26)	102
Intervalle	6,5→ 30 kg	9→ 44 kg
Médiane	10,70 kg	15kg
Moyenne	12,85±5,54 kg	16,50±9,87 kg
Sans colostomie	Groupe A (N : 49)	-
Intervalle	3,5 → 12 kg	-
Médiane	5 kg	-
Moyenne	5,95±2,45	-

Tableau 62: comparaison du poids à l'intervention( $X^2= 82,57$  ;  $P<0,001$ ).

Le poids à l'intervention est proportionnel à l'âge. Le poids médian dans l'abaissement en un seul temps sans colostomie est nettement inférieur (5 kg) à celui la chirurgie classique (15 kg)

#### 4.2.3 Paramètres per opératoires :

	voie transanale		Duhamel
	Sans colostomie (N:49) Groupe : A	Avec colostomie (N:26) Groupe : B et C	Avec colostomie (N : 102)
Durée de l'intervention	90 → 180 min 120 min	110 → 300 min 191,3 min	150 → 300 min 225 min
Transfusion	22,4%	57,7%	60%
Type d'anesthésie	AG + Bloc caudal +++	AG +/- caudale	AG +++
Technique opératoire	Voie transanale selon Soave = 48 + laparotomie = 1	Voie transanale seule =11 laparotomie =15	Duhamel à ciel ouvert = 102
Les temps opératoires	1 temps opératoire =49 (100%)	2 temps opératoires =8 (30,7%)  3 temps opératoires =18 (69,2%)	2 temps opératoires =4 (3,9%)  3temps opératoires=98 (96,1%)

Tableau 63: comparaison des paramètres per opératoires

La majorité des publications récentes confirment les avantages per opératoires de la voie transanale en un seul temps, sans laparotomie, par rapport à la chirurgie à ciel ouvert classique (Tannauri AC [111], JL Minford [112], De La Torre [113], Hadidi [109] Langer [9]. Ces avantages :

- La durée d'intervention plus courte.



- Moins de saignement.
- Il y a moins d'anesthésie générale et d'antalgiques postopératoires.

Ces avantages s'expliquent par :

- ✓ l'élimination du temps opératoire de la laparotomie et de la colostomie.
- ✓ Le traitement chirurgical radical précoce en bas âge (dissection sous muqueuse facile)
- ✓ Les progrès de l'anesthésie réanimation pédiatrique qui ont contribué à la bonne prise en charge de la MH dans notre service. La chirurgie anorectale par voie transanale constitue l'indication de choix de l'anesthésie caudale, particulièrement pour les enfants en bas âge, ce qui correspond parfaitement à la tranche d'âge de prédilection de l'abaissement par cette voie (Nné.NRS). En effet, à cet âge le hiatus sacré à travers lequel se fait l'injection est normalement ouvert et son repérage est facile. Avec la croissance de l'enfant ce hiatus se ferme progressivement, rendant plus délicate la réalisation pratique cette méthode après l'âge de 7ans.

Ce type d'anesthésie locorégionale, associée à une anesthésie générale légère procure plus de sécurité et d'assurance à l'intervention chirurgicale avec un excellent rapport bénéfices /risques. Elle permet de diminuer le nombre de réinjections des morphiniques en peropératoire et de maintenir une analgésie qui peut durer jusqu'à 16 heures en postopératoire [114].

### **Traitement des formes particulières :**

Dans notre série d'abaissement transanal, 2 de nos malades avaient une MH dans sa forme colique totale. Chacun d'eux a bénéficié d'un abaissement iléo anal par double voie abdominale et périnéale selon Soave.

Il semble que les abaissements iléo anaux avec réservoir long selon lister martin et kimura , s'accompagnent d'un taux de morbidité très élevé dépassant les 64 % des cas entre stase, infection et entérocolite [115,116 ,117 ,118 ,119 ,120]. La tendance actuelle est la création d'un réservoir court type Duhamel ou des abaissements avec anastomose directe iléoanale sans réservoir par voie transanale combinée à la voie abdominale. Ce procédé de mucoséctomie a été utilisé dans le traitement chirurgical de la rectocolite ulcéro-hémorragique (RCUH) et de la polypose familiale avec moins de complications et des résultats fonctionnels satisfaisants [121,122, 79, 123, 78,124 ,118].

#### 4.2.4 Suites post opératoires :

	voie transanale		Duhamel
	Sans colostomie (N=49) Groupe : A	Avec colostomie (N=26) Groupe : A et B	Avec colostomie (N=102)
Reprise du transit	12 → 24 H	12 → 72 H → 5 à 6 j	24 → 72 H → 5 à 6 j
Réalimentation	J1-J4	48H → 8 jours	48 H → 6 jours
Antalgiques postopératoires	24 - 48 H	48-72H	48-72H
Séjours Moyen	4,27±1,4jours	7,72± 4,38jours	18,58± 2,12 jours

Tableau 64: comparaison des suites postopératoires

Les suites post opératoires sont plus simples dans la voie transanale en un seul temps opératoire dans la chirurgie classique à ciel ouvert : selon Tannuri [111], De La Torre Mondragon [113], A. Hadidi [109] Langer [9] et Romero [125].

Ces suites opératoires sont caractérisées par :

- ✓ Une reprise du transit rapide.
- ✓ Une réalimentation précoce.
- ✓ Un court séjour hospitalier.
- ✓ Une analgésie post opératoire modérée.
- ✓ Un meilleur résultat cosmétique (pas de cicatrices abdominales)

En effet, selon A. Hadidi, [109] le temps opératoire est réduit de 40%, le séjour est réduit de 60% et le coût est réduit de 50 %.



Photo 8: Traitement en un seul temps par voie transanale (pas de cicatrices abdominales)



Photo 9: Traitement en trois temps (abdomen cicatriciel)

## 5. Post opératoire :

### 5.1 Morbidité :

#### 5.1.1 Complications précoces :

Complications précoces	voie transanale		Duhamel
	Sans colostomie (N=48) 2/3	Avec colostomie (N=24) 1/3	Avec colostomie (N : 100)
Excoriations périnéales	17 (35,4%)	8 (33,3%)	5 (5%)
Abcès, fistule et pelvipéritonite	-	-	13 (13%)
Eviscération	-	-	2 (2%)
Sepsis pariétal	-	2 (8,3%)	16 (16%)
Entérocolite	-	-	2 (2%)
Sténose	3 (6,2%)	-	12 (12%)
Hypertonie sphinctérienne	3 (6,2%)	-	-

Tableau 65: comparaison des complications postopératoires précoces

Dans les abaissements par voie transanale, les complications précoces sont dominées par les excoriations périnéales (35,4% des cas) et les sténoses anastomotiques précoces transitoires (6,2% des cas). Ces 3 cas de sténose souple « bénigne » ont été diagnostiquées précocement au cours des séances de dilatations systématiques postopératoires. Elles ont toutes répondues favorablement à un programme de dilatation rapproché qui n'a pas dépassé les 3 mois.

Pour Tannuri AC [111] elles sont respectivement de 22,8% et 8,6%.

Dans l'ancienne série avec abaissement selon Duhamel, les complications précoces sont marquées par les fistules, les lâchages, les abcès péri anaux, les pelvipéritonites (13%des cas), les sepsis de paroi (16%des cas) et les sténoses précoces (12% des cas).

Le taux de fistules par la technique de Duhamel pour Marty ne dépasse pas les 2% [126] pour Sherman par la méthode de Soave il est 5,6% [127].

### 5.1.2 Complications tardives :

	Voie transanale		Duhamel
	Sans colostomie (A)N=48	Avec colostomie (A et B) N=24	Avec colostomie N=98
Entérocolite	5 (10,4%)	3 (12,5%)	6 (6,10%)
Twist	-	-	1 (1,02%)
Réséction incomplète	-	2 (8,3%)	
Occlusion sur brides	-	1 (4,1%)	3 (3,06%)
Eperon rectal	-	-	15 (15,30%)
Sténose	3 (6,2%)	1 (4,1%)	5 (5,10%)
Total	16,6%	29%	30,06%

Tableau 66: comparaison des complications postopératoires tardives

L'étude des complications tardives post Duhamel a concerné 98 malades sur les 102 opérés. Il ya eu 4 décès postopératoires. L'incidence de l'entérocolite dans la voie la transanale est supérieure à celle de la chirurgie classique selon Duhamel, respectivement 10,4% des cas et 6,10% des cas. Pour Minford [112] elle est de 36% contre 3%. Ce taux élevé d'entérocolite dans les suites opératoires d'un abaissement définitif en un seul temps semble être du à l'absence de colostomie. Teitelbaum [128], rapporte un taux de 42% en cas d'abaissement d'emblée contre seulement 22% en cas d'abaissement après colostomie. Cette variation de l'incidence de l'entérocolite post opératoire est due à plusieurs facteurs. A noter l'absence de consensus sur une définition commune ou d'un score universel de l'entérocolite amplifie cette problématique.

Les occlusions sur brides (4,8%) sont des complications habituelles en cas de laparotomie. Dans les abaissements colo anaux, par double voie abdominale et périnéale leur taux augmente 10% [129,130, 131].

Par voie transanale pure le risque d'occlusion sur brides est quasiment nul. Il est réduit au risque théorique d'incarcération para rectale d'une anse grêle. Aucun cas n'a été rapporté dans la littérature [8].

L'éperon rectal long avec fécalome dans cul de sac rectal, complication spécifique à la technique de Duhamel [132] a été retrouvé chez 15 malades de la série classique (15,30% des cas). Deux étaient traités par des simples règles hygiéno-diététiques et 13 par reprise de l'entérotomie par pince GIA. Un taux de 18% a été rapporté Minford

[112].Cinq patients avaient présenté des sténoses anastomotiques avec cul de sac très court (éperon inexistant). Leur prise en charge a consisté en un long programme de dilatation, au besoin sous anesthésie générale. Par voie transanale(A), nous avons noté 3 cas de sténose vraie (6,2%des cas) dont deux n'ont pas respecté leur programme de calibrage et de dilatation et un avait une cuff musculaire longue (8cm).

Ainsi, nous avons plus de 24 malades de la série classique sur 98 opérés par la technique Duhamel qui ont présenté des syndromes d'obstruction intestinale postopératoire (24,48%) : à type de brides (3,06%des cas) ,d'éperon rectal ou de sténose 20,40% et un cas d'abaissement tordu (twist) (1,02% des cas).

Sur ses 24 malades, 17(17,34%des cas) avaient nécessité une réintervention chirurgicale.

Au total avec les 6 réabaissements itératifs suite à un lâchage nous colligeons 23 reprises chirurgicales (23,4%) dans la série d'abaissement selon Duhamel. Alors qu'aucun abaissé par de la voie transanale seule n'a été réopéré.La morbidité postopératoire est plus importante dans la chirurgie classique. Gunnarsdottir [133] note plus de 71% des malades abaissés par la méthode de Duhamel qui ont nécessité une ré-intervention contre seulement 18% opéré par voie transanale pure, en un seul temps.

	Série actuelle		Série ancienne
	Voie transanale sans colostomie Groupe A N : 48	Voie transanale Avec colostomie Groupe B et C N : 24	Duhamel avec colostomie : N :98
Occlusion sur bride	-	1	3
Lâchage anastomose	-	-	6
Twist	-	-	1
Eperon rectal	-	-	13
Résection incomplet	-	2	-
Total	0	3 (12,5%)	23 (23 ,4%)

Tableau 67: comparaison des reprises chirurgicales

## 5.2 Mortalité post opératoire :

Cause du décès	Voie transanale (N : 75)	Duhamel (N:102)
Choc septique	-	02
Entérocolite	01	02
Septicémie (cathé central)	01	-
Cardiopathie (T21)	02	-
Pelvi-péritonite	00	03
Total	04	07
%	5,33%	6,86%

Tableau 68 : comparaison de la mortalité postopératoire

Dans nos 2 séries, le taux de mortalité post opératoire est presque identique (5,33% et (6,86%).Il correspond à l'incidence décrite dans la majorité des publications.

Le taux de mortalité post abaissement selon Duhamel est de 4% pour Marty [126], de 6,8 % pour Serex. [134] et de 4% pour Heij [135].

## 6. Résultats fonctionnels :

### ➤ Evaluation clinique selon le score de Kelly :

L'évaluation des résultats fonctionnels postopératoires (score de Kelly) a concerné les enfants dont l'âge est supérieur à 3ans pour les des 2 séries:

	Voie transanale (N : 48)			Duhamel (N:62)
	A (N= 30)	B (N= 3)	C (N= 15)	
Bon (5-6)	9 : 30 %	1 : 33%	6 : 40%	22: 35,4%
Honnête (3-4)	15 : 50%	1 : 33%	7 : 46,6%	27: 43 ,6%
Pauvre (0-2)	6 : 20%	1 : 33%	2 : 13,3%	13: 21%

Tableau 69: comparaison des résultats fonctionnels (score de Kelly)

La comparaison des résultats fonctionnels des deux séries est difficile vu la différence d'âge des malades au moment de l'évaluation (Âge moyen de 4ans et demi pour le transanal et 8 ans pour le Duhamel) , mais dans l'ensemble , les résultats sont presque identiques.

Huang [136] a rapporté les mêmes constatations. En utilisant le score Kelly, il a comparé entre la voie transanale (35 cas) et la technique de Duhamel (29cas) et a trouvé que le score moyen de Kelly était similaire dans les deux catégories (5,1±0,5 et 5,2±0,6).

L'incontinence à type de soiling est plus fréquente dans la voie transanale.

Par ailleurs nous avons constaté que le soiling invalidant a été plus marqué dans la série actuelle (voie transanale groupe A) avec 7 cas sur 30 (23,3 % des cas) alors qu'il est de 13% dans la série des enfants opérés selon Duhamel.

La constipation est plus marquée dans la série « opération Duhamel » 36% des cas, contre 17% des cas pour la série « opération transanale ». Ce qui correspond aux données de la littérature qui rapporte 6 à 59 % pour la chirurgie abdominale classique et 6 à 27 % pour la voie transanale [125][126] [133] [137] [138] [139].

- **Evaluation Manométrique postopératoire** : 6 malades de la série « voie transanale » ont bénéficié d'un examen manométrique postopératoire de contrôle. Aucun malade de la série « Duhamel » n'en a bénéficié.

Cas	Age intervention/ Mois	Age Manométrie /Mois	Pression du sphincter anal au repos (Nle :40 à 60cmH2O)	RRAI	Conclusion manométrie	Résultat fonctionnel
1 <sup>er</sup>	3	36	35	Présent	hypotonie du SA	Soiling Occasionnel 2à3selles /j
2 <sup>ème</sup>	10	30	45	Présent	Examen normal	1à2 Selles /Jour
3 <sup>ème</sup>	2	24	40	Absent	Examen normal	Soiling occasionnel 1à2selles /jour
4 <sup>ème</sup>	3	29	45	Enfant agité	Examen difficile	2à3 Selles /Jour
5 <sup>ème</sup>	1	28	60	absent	Examen à la limite de la normale	1à2 Selles /Jour
6 <sup>ème</sup>	2	22	40	Présent	Examen normal	2 à3 Selles /Jour

Tableau 70: Monométrie postopératoire

La majorité des malades avait lors de la pratique de la manométrie de contrôle un âge compris entre deux et trois ans. Ceci ne nous a pas permis de réaliser de façon plus complète l'analyse de la fonction anorectale avec étude, dans le même temps, du système résistif et capacitif. Cela sera possible à partir de l'âge de 5 ans, quant l'enfant sera capable d'une participation active [140].

Dans cette tranche d'âge, la manométrie a pour objectif la prise de la pression du sphincter anal au repos et l'analyse du RRAI.

La pression sphinctérienne anale au repos est assurée essentiellement par le sphincter interne (80à85%) . Les normes de pressions ne sont pas standardisées, elles sont spécifiques à chaque laboratoire de physiologie digestive. En effet, la mesure et le calcul des pressions dépendent de plusieurs facteurs : du type d'appareil utilisé (conventionnel ou numérisé), de la sonde, de son diamètre, du nombre de capteurs et de l'âge du patient. .

Bien que nos malades n'ont pas encore atteint l'âge de la propreté, nous avons noté des observations manométriques satisfaisantes. Ces dernières sont en nette corrélation avec les résultats fonctionnels avec des pressions sphinctériennes anales au repos normales pour 5 malades. Un seul malade avait présenté une légère hypotonie anale au repos avec des troubles fonctionnels à type soiling occasionnel.

Le RRAI a été présent chez 3 malades. Il semble être un critère de bon pronostic fonctionnel, cependant, il y a une grande divergence sur la récupération réelle de ce réflexe. En effet, pour Heikkinen[141] et Chen [142] il est inexistant en postopératoire. Par contre il a été présent dans 10% des cas pour Mishalany [143], dans 14% pour Li [144] et dans 77% pour Nagazaki [145].

L'explication physiologique du rétablissement de ce réflexe reste encore mal élucidée.

Van Leeuwen [146], en se basant sur les données manométriques comparatives, avait conclu à la similitude des résultats postopératoires entre la voie transanale pure (9cas) et la voie combinée transabdomino- périnéale selon Soave (17cas). Pour cet auteur, la voie transanale est une chirurgie sûre et ne semble pas compromettre l'intégrité du complexe sphinctérien anal.

	Voie transanale Série Van Leeuwen	Voie transabdominale Série Van Leeuwen	P Value <0,05
Age moyen (mois) Manométrie	13,6 (9→19)	31,2 (17→41)	
Durée moyenne (mois) entre la Chirurgie et la manométrie	11,8±2,2	21,2±2,1	
Pression moyenne du sphincter anale au repos	76±21mmHg	79±17mmHg	P=0,78
RRAI retrouvé	3/5	3/7	P=34
Nbre moyen de selles /jour	2,2±0,3	3, 3±0,6	P=0,17
Épisode moyen d'entérocolite	0,9±0,4	1,5±0,6	P=0,08

Tableau 71: Etude comparative manométrique postopératoire de Van Leeuwen[146]

La manométrie postopératoire a été réalisée chez 5 malades de la série voie transanale pure et chez 7 malades de la série « voie combinée ».

En effet, selon l'auteur il n'y a pas de différences significatives entre les deux groupes de malades:



- ✓ Les constatations manométriques sont identiques ; les pressions moyennes sphinctériennes au repos sont de  $76\pm 21$ mmHg et  $79\pm 17$ mmHg (P=78) avec un RRAI présent dans 3/5 et 3/7 (P= 34).
- ✓ Le nombre moyen de selles par jour  $2,2\pm 0,3$  et  $3,3\pm 0,6$  (P=0,17).
- ✓ L'épisode moyen d'entérocolite  $0,9\pm 0,4$  et  $1,5\pm 0,6$  (P=0,08).

## **II. Etude comparative avec d'autres séries :**

Nous avons comparé les résultats de notre travail avec ceux des 3 plus grandes séries publiées depuis l'avènement de la chirurgie mini invasive. Il s'agit de 3 études multicentriques à propos du traitement chirurgical de la maladie de MH en un seul temps opératoire par voie transanale selon Soave avec ou sans laparoscopie associée, ce qui correspond au groupe A de notre série (49 cas).

Ces 3 séries sont :

- La série de Langer : Il s'agit étude multicentrique de 6 départements de chirurgie pédiatrique d'Amérique du nord (USA, Canada et Mexique), parue en en 2003[147]. Elle porte sur 141 cas d'enfants opérés entre 1995 et 2002.

- La série d'Elhalaby : Il s'agit d'une étude multicentrique de 5 départements de chirurgie pédiatrique d'Égypte, parue en 2004[108]. Elle porte sur 149 cas d'enfants opérés entre 2000 et 2002.

-La série de Georgeson : Il s'agit d'une étude multicentrique de 6 départements de chirurgie pédiatrique aux USA, parue en 1999 [148]. Elle porte sur 80 cas d'enfants opérés entre 1995 et 1999, par voie transanale assistée par la laparoscopie.

## 1. Paramètres préopératoires :

	Série de Langer (N=141)	Série d'Elhalaby (N=149)	Série de Georgeson (N=80)	Notre série (N=49)
<b>Sexe</b>	5 G/ 1F	3,5 G/ 1F	Np	6 G/ 1 F
<b>Age diagnostic (période néonatale)</b>	59,6 %	39 %	Np	50 %
<b>Forme rectale et recto sigmoïdienne</b>	77 %	94 %	86%	98 %
<b>Forme colique proximale</b>	23 %	6 %	14%	2 %
<b>Diagnostic préopératoire</b>	- LO -Biopsie par succion et chirurgicale	-LO - ?	-LO -Biopsie rectale ?	-LO Biopsie rectale Chirurgicale
<b>Délai diagnostic intervention</b>	31,9 ± 19,8 jours 0 → 300 jours	Np	Np	Médiane = 44 jours 12 → 290 jours

Tableau 72: comparaison des paramètres pré opératoires

### 1.1 Sex-ratio:

Il n'y a pas de différence de sexe ratio entre les trois séries.

### 1.2 Age au diagnostic :

Actuellement le diagnostic est de plus en plus précoce, en période néonatale. Ceci est étroitement lié aux progrès des moyens diagnostiques que sont la biopsie par la sonde de Noblett [65], l'histochimie avec étude de l'acétylcholine estérase et la calrétinine, et enfin la manométrie.

Actuellement le diagnostic histochimique per opératoire est possible grâce à une lecture accélérée lors d'une biopsie extemporanée [138, 149, 150 ,151] .

### 1.3 Formes topographiques :

La forme rectale et recto sigmoïdienne constitue l'indication de choix pour un abaissement transanal en un seul temps, en particulier en bas âge. (98% dans notre série, 94%) dans la série d'Elhalaby.

#### **1.4 Lavement opaque :**

Il reste l'examen clé pour déterminer la zone de transition radiologique ainsi que sa topographie. Cependant, il a été rapporté dans la littérature 12% de zones de transition radiologiques ne correspondent pas aux zones de transition pathologiques [152]. Ceci est retrouvé dans 3,5% des cas dans la série de Langer, 6% des cas dans la série d'Elhalaby et 2% des cas dans notre série.

Cette problématique de zone de transition radiologique et de zone de transition pathologique nous incite à réaliser, au besoin, un 2<sup>ème</sup> lavement opaque et cela au moindre doute diagnostic radiologique, particulièrement en période néonatale (3à4semaines de vie). Le 2<sup>ème</sup>LO avec clichés tardifs [153] est réalisé après un arrêt du Nursing de 24 à 48 heures. Il nous a permis, très souvent de localiser la bonne ZDT radiologique, sachant que la ZDT peut être absente dans plus de 10% des cas [154].

#### **1.5 Biopsie rectale :**

Nous avons pratiqué dans notre série 20 biopsies rectales chirurgicales à la Swenson sous anesthésie générale (40,80 %), et cela contrairement aux autres séries où la biopsie rectale est faite par succion à la sonde de Noblett (58% dans la série de Langer).

L'Immunohistochimie ou L'histoenzymologie, permet de confirmer le diagnostic par une simple biopsie par succion (sonde de Noblett) en évaluant par coloration spécifique l'augmentation de l'activité ACE dans la muqueuse rectale, témoin direct de l'hypertrophie des fibres nerveuses.

Cet examen requiert un opérateur expérimenté, particulièrement en période néonatale ou l'hypertrophie des fibres parasympathiques,, peut n'apparaître qu'après un délai, ce qui peut expliquer un résultat faussement négatif. La spécificité et la sensibilité de cet examen selon Nakao [155] est respectivement de 100% et 91%.

Récemment, un nouveau marqueur a été testé pour le diagnostic de la MH .Il s'agit de la calretinine qui est une protéine liant le calcium et qui est présente dans les fibres nerveuses et les cellules ganglionnaires des plexus .Barshack[150] avait démontré que la non expression de cette protéine est en faveur du diagnostic de la MH .Aussi, Les travaux de Kapur[156] et de Morris.[157] avaient confirmé la fiabilité et la supériorité de la calretinine à la ACE .

La calrétinine procure plusieurs avantages [158]:

- Sa lecture est facile et peut se faire même sur des prélèvements superficiels.
- Elle pose le diagnostic chez le Nné et le prématuré.

- Elle peut être utilisée comme étude accélérée en cas de biopsie extemporanée.

### **1.6 Délai entre le diagnostic et l'intervention :**

Le délai entre le diagnostic et le traitement chirurgical radical est de plus en plus court. Ceci est en rapport avec l'amélioration des moyens de certitude du diagnostic et surtout les progrès qu'a connus l'anesthésie réanimation pédiatrique particulièrement néonatale.

Le traitement d'attente est basé surtout sur le nursing par des lavements évacuateurs et le maintien de l'allaitement maternel (48 % dans notre série et 47 % dans la série de Langer) afin d'assurer au bébé une défense immunitaire optimale et une bonne croissance pondérale [159].

La durée du traitement d'attente par le nursing peut être relativement longue pour les malades diagnostiqués tardivement Elle est étroitement liée à la dilatation colique en amont.

### **1.7 Préparation à l'intervention :**

Elle est conventionnelle. Elle consiste en une bonne préparation colique la veille de l'intervention par l'intensification du nursing (3à4 lavements) avec arrêt de l'alimentation. Une antibiothérapie prophylactique (bacilles gram négatifs et les anaérobies) est débutée juste avant l'intervention.

Dans les formes diagnostiquées tardivement, la dilatation en amont peut être très importante, ce qui exige le maintien du nursing pendant assez longtemps (des semaines voire des mois) pour amener le colon en amont à une taille acceptable avant la cure radicale par voie transanale. Dans ce cas un deuxième LO de contrôle est souhaitable pour évaluer la dilatation colique avant l'intervention [153, 131,, 103 ,160].

## 2. Paramètres peropératoires :

	Série Langer (N=141)	Série Elhalaby (N=149)	Série Georgeson (N=80)	Notre série (N=49)
<b>Age l'intervention</b>	1jour → 13 ans M= 146 jours < 1 mois = 47 %	8 jours → 14 ans  < 1 mois= 10 %	3 jours → 8 ans < 6 mois=87,5%	15 jours → 3 ans M= 6 mois < 1 mois = 2 %
<b>Poids moyen à l'intervention</b>	2,6 → 33,18 kg 5,47 ± 0,77 kg	NP	NP	3,5 → 12 kg 5,95 kg
<b>Type d'anesthésie</b>	Bloc caudal : 44,7 %	NP	NP	Bloccaudal : 61,2 %
<b>Biopsie préliminaire</b>	47 16 Laparoscopie 31Voie ombilicale	0	80 Laparoscopie	1
<b>Début dissection</b>	0,5 → 1 cm	0,5 → 1 cm	1 → 2 cm	0,5 → 1 cm
<b>Longueur de la cuff musculaire</b>	Courte	15 → 20 cm	Courte	4 → 8 cm
<b>Gestes sur la Cuff musculaire</b>	Myotomie postérieure	Myectomie +++ Cuff courte (5cm)	Myotomie et Sans myotomie	Myotomie postérieure
<b>Temps Opératoire</b>	60→ 490 minutes 204 minutes	60 → 210 minutes 120 minutes	147 minutes	90 →180 minutes 124 minutes
<b>Longueur de résection</b>	NP	15 → 45 cm M= 26,8 cm	NP	10 → 40 cm M= 22 cm
<b>Conversion</b>	9 (6,3 %)	13 (8,7 %)	2 (2.5%)	1 (2 %)
<b>Transfusion</b>	0	17,4 %	1.25%	22 %
<b>Incidents per opératoires</b>	Lésion du déférent (1 cas) Déchirure de la muqueuse (2 cas)	Rétraction vasculaire (1cas) Déchirure de la muqueuse (2cas)	NP	Aucun

Tableau 73: comparaison des paramètres per opératoires

### 2.1 L'installation du malade :

Il existe deux positions opératoires en fonction du choix et des habitudes des auteurs .La position en décubitus dorsal est la plus utilisée, (notre série et celle de Langer). Cette dernière permet de faire une éventuelle conversion sans changer la position du malade. D'autres préfèrent la position en décubitus ventral (Jack nife Elhalaby) dont l'avantage principal est qu'elle donne une meilleure exposition du pédicule vasculaire mésentérique, mais a un grand inconvénient qui est celui de changer la position du malade en cas de recours à une laparotomie.

L'exposition de la marge anale se fait soit par de simples fils de sutures disposés de façon circonférentielle (notre série), soit avec des écarteurs anaux (écarteurs de Scott) comme dans les série de Langer et de Elhalaby.

La bonne dissection sous muqueuse fait appel à plusieurs artifices dont l'infiltration sous muqueuse par du sérum associé à de la xylocaïne adrénalinée diluée (notre série) ou de l'épéniphrine (série d'Elhalaby).

## **2.2 Age à l'intervention :**

Le traitement radical de la MH se fait actuellement de plus en plus précocement, et en période néonatale. Ceci est dû à une meilleure connaissance de cette pathologie et au progrès de l'anesthésie réanimation pédiatrique.

Actuellement, l'âge minimum d'intervention varie entre un jour (série de Langer) à 15 jours (notre série). Il est de 3 jours dans la série d'abaissement par cœliochirurgie de Georgeson.

Près de la moitié des cas sont opérés en période néonatale dans la série de Langer, ce qui constitue un progrès indéniable dans la prise en charge de la MH.

Initialement le principe de mucoséctomie selon Soave [28] dans la cure de la MH était indiqué pour les nourrissons dont la tranche d'âge était inférieure à une année (dissection sous muqueuse facile, peu de fibrose).

L'extension de l'indication de la voie transanale chez le grand enfant est possible. L'âge maximum à l'intervention varie entre 3 ans (notre série) et 14 ans (série Elhalaby) alors qu'il est de 8 ans dans la série Georgeson.

Le principe de mucoséctomie à été déjà utilisé chez le grand enfant dans le traitement chirurgical de RCUH et la polypose colique familiale avec des suites postopératoires favorables [122, 79,123].

Les trois auteurs, Langer, Elhalaby et Georgeson confirment la faisabilité de cette technique chez les enfants âgés. La seule précaution à prendre est de faire un nursing prolongé afin de diminuer la dilatation en amont de l'achalasie.

Langer avait conclu dans l'étude de sa série qu'il n'y avait pas de différences notables des résultats entre les malades opérés précocement et ceux qui sont opérés tardivement.

### **2.3 Poids à l'intervention :**

Le poids de l'enfant est étroitement lié à l'âge de celui-ci. Le faible poids de naissance ne semble plus être une contre-indication pour un abaissement par voie transanale (2,6 kg dans la série de Langer).

### **2.4 Type d'anesthésie :**

Une anesthésie locorégionale type caudale a été réalisé (61,22% dans notre série et 44,7 % dans la série de Langer) en association avec une anesthésie générale.

Dans les autres séries le type d'anesthésie utilisé n'a pas été précisé.

### **2.5 Biopsie préliminaire avant le début de la dissection anale :**

Depuis l'avènement de la cure de la MH par la seule voie transanale sans laparotomie, la confirmation histologique de la ZDT pathologique préalable avant le début de la dissection anale, avait suscité plusieurs discussions.

En effet, elle est restée jusqu'à maintenant un sujet controversé. Cette problématique est due, aux limites et aux insuffisances du LO.

La ZDT radiologique ne correspond pas toujours à la zone de transition pathologique et cela dans plus de 12% des cas [152]. Ainsi, le risque de tomber sur une forme très longue qui ne s'adapte pas au transanal existe (un cas de forme colique totale dans la série d'Elhalaby et de Georgeson).

Sauer et Langer en cas de zone de transition douteuse au lavement baryté, préconisent avant d'entamer la dissection transanale, la réalisation de biopsies étagées avec une étude histologique extemporanée [149]. Ceci peut être réalisé par voie ombilicale (31 cas dans la série de Langer, un cas dans notre série) [161, 162] soit par laparoscopie (16 cas dans la série de Langer, tous les malades de la série de Georgeson). La confirmation histologique préliminaire de la zone de transition est l'un des avantages certains de la coelochirurgie par rapport à la voie transanale.

Cette nouvelle approche est particulièrement intéressante pour les équipes qui préfèrent un abaissement coloanal avec réservoir selon Duhamel pour les formes longues, car mieux adapté que l'abaissement selon Soave ou selon Swenson [163].

Selon Elhalaby, la réalisation d'une biopsie préliminaire n'est pas obligatoirement nécessaire. Une forme longue ou une ZDT radiologique douteuse au LO ne doivent pas

être considérées comme une contre indication absolue à l'abord transanal. L'intervention peut être entamée par une dissection classique transanale ; une fois est confirmé en peropératoire qu'il s'agit d'une forme très étendue et que la seule voie basse n'est pas adaptée, on fait recours à une laparotomie associée (conversion). En fait même en cas de forme colique totale, un abaissement iléo anale à la manière de Soave peut également être envisagé.

## **2.6 Début de dissection :**

Le début de dissection commence à quelques millimètres au-dessus de la ligne pectinée, il est de 0,5 à un cm dans les 4 séries et de façon circonférentielle. Certains auteurs proposent une dissection oblique (0,5 à 1 cm en arrière et 2 à 2,5 cm en avant) [12], afin de diminuer le risque de sténose post opératoire.

La ligne pectinée représente le repère de départ de la dissection de la muqueuse rectale au cours du Soave dans le traitement MH[28]. Cette dissection doit commencer juste au dessus de cette ligne (zone de transition), Une dissection débutée au niveau de cette ligne ou plus bas peut potentiellement endommager les terminaisons nerveuses délicates qui interviennent dans la sensibilité et la continence anale.

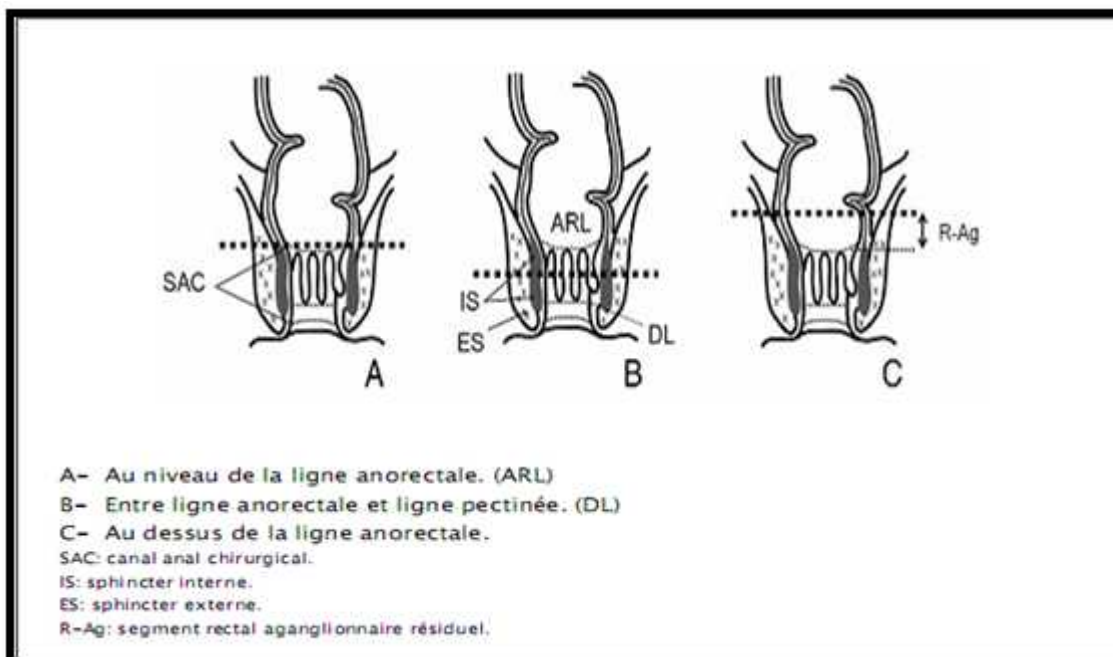
Le niveau approprié au-dessus de la ligne pectinée, où doit débiter la dissection n'est pas encore bien précisé. Une distance de 5 à 20 mm a été rapportée en fonction de l'âge de l'enfant. Une dissection débutée trop haut peut être à l'origine d'une hypertonie sphinctérienne par achalasia résiduelle entraînant des symptômes d'obstructions postopératoires à type de constipation postopératoire. Une dissection commencée trop bas, peut être à l'origine d'une d'incontinence anale.

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

Atsuyuki.Y et al. [164] a montré que la dissection débutée au niveau de la ligne anorectale( sommet des cryptes de Morgani) comporte moins de risque de constipation, d'entérocolite et/ou de sténose anale en postopératoire ; et qu'il n'était plus nécessaire d'effectuer régulièrement des dilatations anales après le Soave. Ce repère de dissection permettrait de préserver le canal anal chirurgical et donc une sensibilité et une motricité anales normales, et aussi d'assurer une excision totale du segment aganglionnaire avec une incidence de constipation postopératoire très minime.



Une dissection débutée trop en aval ( au dessous de la ligne anorectale) peut entrainer une incontinence avec fréquence élevée des selles, secondaire à l'atteinte du canal anal chirurgical. Si elle est trop en amont (au dessus de la ligne anorectale) elle peut être en cause d'une constipation secondaire à un segment rectal aganglionnaire résiduel.



Début de dissection de la muqueuse rectale selon Atsuyuki[164]

## 2.7 La Cuff musculaire :

La longueur de la cuff musculaire correspond exactement à l'étendue de la dissection sous muqueuse en hauteur.

Dans notre série, nous avons suivi le procédé décrit par De La Torre Mondragon, en l'occurrence une dissection sous muqueuse jusqu'à la réflexion péritonéale (une moyenne de 6 cm) associée à une myotomie postérieure, pour éviter tout risque d'obstruction par ce manchon musculaire laissé en place tout en respectant l'anatomie du pelvis.

Pour Elhalaby et al ; c'est une dissection sous muqueuse plus longue dépassant la réflexion péritonéale (10 à 15 cm). Celle-ci sera suivie d'un raccourcissement du manchon musculaire en réalisant une myectomie étendue après l'avoir extériorisé et ne laisser qu'une cuff d environ 5 cm. Ce segment correspond à la partie fixe du rectum sous péritonéal, ce qui va permettre d'éviter tout risque d'enroulement de la cuff restante et de mettre à l'abri les organes de voisinage (urètre et vagin) et les éléments nerveux pré rectaux [165].

Dans la série de Langer, le début d'une dissection sous muqueuse plus moins courte est continué vers le haut, par une dissection péri rectale à la manière de Swenson. Le cylindre musculaire est ensuite fendu en postérieur. Ce qui permettrait selon lui de diminuer la sténose et la constriction du colon sain par le cylindre musculaire achalastique laissé en place [162].

Dans la série de Georgeson, le premier temps opératoire est toujours abdominal.

Il consiste en la libération première du rectosigmoïdie par coeliochirurgie. Cette libération est continue en bas par une dissection péri rectale ne dépassant pas 2 cm au dessous de la réflexion péritonéale.

Le deuxième temps opératoire est une dissection sous muqueuse transanale jusqu'à atteindre le niveau de la dissection abdominale péri rectale. La cuff sous péritonéale est le plus souvent fendue en postérieur par une myotomie, ce qui permet la réexpansion en postopératoire du néo réservoir rectal en postérieur [148].

D'autres auteurs préférèrent avoir une cuff courte inférieure à 2cm [107,166], voire la supprimer totalement : Swenson par voie transanale [167 ,168 ,169 ,170].

En fait, la longueur exacte de la cuff musculaire de Soave est jusqu'à présent non consensuelle ; quelque soit cette longueur, le principe le plus important dans ce type chirurgie pelvienne, de résection ou de mobilisation rectale est le stricte respect des organes de voisinages et des structures nerveuses péri rectale surtout.

Une dissection endoanale sous muqueuse, bien menée au-delà de la réflexion péritonéale (cuff longue) met à l'abri de toute lésion des organes de voisinage, à l'inverse une dissection périrectale à la manière de Swenson exige beaucoup de prudence particulièrement vis à vis des structures nerveuses périrectales (plexus hypogastrique)[52].

L'éventuelle lésion iatrogène de ces structures nerveuses peut engendrer des dysfonctionnements vésicosphinctériens avec risque d'incontinence [171] et des troubles fonctionnels sexuels à type d'impuissance à long terme.

Moor[130] a rapporté dans son suivi postopératoire à long terme de 178 malades, un pourcentage assez élevé de patients qui souffrent de ce genre de complications neurologiques ; 9,8% de troubles mictionnels avec des degrés variables d'incontinence urinaire et 11% de dysfonctionnements sexuels à type de troubles de l'érection, de

dyspareunie voire même de l'infertilité. Selon l'auteur ces troubles sont le plus souvent rencontrés dans les suites postopératoires de la technique de Swenson et de Duhamel.

Pour notre part nous estimons, que seule une dissection sous muqueuse jusqu'à la réflexion péritonéale sans la dépasser, procure le plus de sécurité et d'assurance d'une telle intervention menée seulement par voie transanale. Par ailleurs elle a l'avantage de garder l'intégrité de l'innervation propre de paroi rectum et du canal anale, conservant ainsi la fonction de défécation.

### **2.8 Temps opératoire :**

Dans notre série et celle d'Elhalaby, la durée moyenne de l'abaissement colo anal par voie transanale est de 2 heures de temps. Ce qui est rapporté par la plupart des écrits. Par cœliochirurgie (Georgerson) elle dure en moyenne 2 Heures et demi.

Dans la série de Langer, l'intervention prend beaucoup plus temps, sa durée moyenne est de 204 minutes.

Le temps opératoire est sous l'influence de plusieurs facteurs :

- ✓ L'âge de l'enfant : plus l'enfant est jeune plus le temps opératoire est court.
- ✓ Les antécédents d'épisodes d'entérocolite (adhérences).
- ✓ Le délai du résultat de l'examen extemporané.
- ✓ La durée de la toilette colique en salle d'intervention.
- ✓ Le temps de l'éventuelle cœlioscopie associée ou laparotomie de nécessité.
- ✓ La fibrose postopératoire d'une Biopsie rectale chirurgicale préalable [113,53]

Selon Nouri [160], la voie transanale selon Soave est l'indication de choix pour les malades âgés de moins d'une année, car la dissection sous muqueuse est aisée, le repérage du plan de clivage facile, il y a moins de saignement. Tout cela fait que la durée de l'intervention est relativement courte. Au-delà de cet âge l'intervention devient plus difficile et prend beaucoup plus de temps.

## **2.9 Longueur de résection :**

Il n'y a pas de différence significative concernant la longueur de résection colique dans la plupart des publications. Dans notre série elle est de 22 cm en moyenne et dans la série d'Elhalaby elle est d'environ 27 cm. Cette résection devrait être conditionnée par le siège de la zone de transition histologique (extemporané) et par la longueur de la dilatation en amont. Dans notre contexte, cette résection est plutôt conditionnée par l'observation de la zone intermédiaire en entonnoir et l'importance de la dilatation colique en amont ; sachant que la seule voie transanale nous permet libérer facilement le tiers inférieur du colon gauche et ceci en raison de la laxité de fixation colique rétro-péritonéale, et cela particulièrement chez l'enfant en bas âge [110].

En cas de dilatation importante et longue en amont de la zone de transition du fait d'une mauvaise préparation colique (certains auteurs préconisent la plicature du colon afin d'éviter l'incongruence anastomotique et ses conséquences postopératoires particulièrement fonctionnelles [172]. D'autres auteurs, préconisent plutôt une conversion afin éviter un abaissement sous tension source de rétraction, de lâchage et de fistule [131].

## **2.10 Laparotomie associée « conversion » :**

La « conversion » peut avoir plusieurs motifs :

- ✓ La discordance entre la zone de transition radiologique et pathologique [173]: 9 cas de forme dans la série d'Elhalaby, 1 cas dans notre série et 3 cas dans la série de Langer.
- ✓ La forme longue confirmée histologiquement avant l'abaissement :6 cas dans la série de Langer) où la zone de transition n'était pas évidente au lavement baryté.
- ✓ Les incidents per opératoires : difficulté de dissection sous muqueuse (grand enfant, biopsie rectale, myomectomie et séquelles d'entérocolite), 2 cas dans la série d'Elhalaby.
- ✓ Rétraction vasculaire, 2 cas dans la série d'Elhalaby.
- ✓ La suspicion d'un d'un abaissement tordu (Twist). Cette complication ne peut être confirmée et évité que par abord abdominal complémentaire. L'idéale et qu'il soit fait par la laparoscopie, c'est l'un des avantages de la laparoscopie par rapport à la voie transanale.

La « conversion » à la voie abdominale ne doit pas être considérée comme un incident ou un échec, le simple recours à une mini laparotomie comme dans notre cas ou le recours à une laparoscopie associée comme dans la série de Langer suffit pour libérer le colon gauche avec des suites opératoires simples.

Pour cela Tamby et Moog [174] [175] considèrent la laparoscopie comme complémentaire de l'abord transanal.

### **2.11 Déperditions sanguines :**

Les déperditions sanguines semblent être minimales et ne méritent aucune transfusion. Dans la série de Langer aucun malade n'a été transfusé. Un seul cas transfusé des 80 malades opérés par coeliochirurgie dans la série de Georgerson.

Dans la série d'Elhalaby et dans la notre, l'incidence respective des malades transfusés est de 17,4% et 22% des cas. Elle est supérieure à celle de la littérature. Ce taux élevé de transfusions est dû à plusieurs facteurs particulièrement à l'âge avancé des malades. En effet, ces déperditions sanguines sont en relation directe avec la chronicité de la maladie et de ses conséquences anatomopathologiques locales. A savoir, un épaississement de la paroi digestive colique et de son méso avec des remaniements inflammatoires chroniques associés à de la fibrose. Ceci rend la dissection sous muqueuse difficile et hémorragique.

Dans la série d'Elhalaby, le saignement était plus important chez les enfants qui avaient un âge supérieur à 1 an avec un taux de transfusion de 25% des cas, alors qu'il est de 13,9% des cas pour ceux qui avaient un âge inférieur à un an.

Cette difficulté de dissection est majorée par les séquelles inflammatoires de l'entérocolite (3cas dans notre série) et par la cicatrice fibreuse de la biopsie rectale chirurgicale à la Swenson [173] (5cas dans notre série).

A cet effet, tous les auteurs considèrent que la voie transanale est indiquée chez le grand enfant au même titre que le petit enfant et cela malgré toutes les difficultés de dissection et de déperdition sanguine qui sont relativement importantes. [160]

### **2.12 Incidents per opératoires :**

Ils sont directement liés à la voie d'abord transanale qui donne une mauvaise exposition du fait de l'étroitesse du champ opératoire.

Ces incidents peuvent être à type de :

- ✓ Une lésion déférentielle : Langer 1 cas.
- ✓ Une rétraction vasculaire : Elhalaby 2cas ( peut mettre en jeu le pronostic vital du malade).
- ✓ Une difficulté de dissection sous muqueuse chez le grand enfant : Langer 2 cas, Elhalaby 2 cas et 3 cas dans notre série.

Des complications exceptionnelles ont été rapportées par la littérature, comme des lésions urétrales ou vaginales [131].

Aucune complication per opératoire n'a été notée dans notre série.

### **3. Suites et soins post opératoires :**

	Série Langer	Série Elhalaby	Série Georgeson	Notre série
<b>Reprise du transit</b>	NP	12 heures	24 heures	12 → 24 heures
<b>Reprise de l'alimentation</b>	36 heures	24 heures	28 heures	36 heures
<b>Séjours moyen</b>	3,4 jours	4,8 jours	3.7 jours	4,2 jours
<b>Toucher rectal</b>	NP	10 <sup>e</sup> jour	2 à 3 semaines	10 <sup>e</sup> jour
<b>Dilatation post opératoire</b>	NP	Oui	La moitié	Oui

Tableau 74: comparaison des suites et des soins post opératoires

- ✓ La reprise du transit est rapide : 12 heures pour Elhalaby et 12 à 24 heures dans notre série.
- ✓ La reprise de l'alimentation : identique pour les 4 séries. Elle est précoce et varie entre 24 et 36 heures.
- ✓ Le séjour à l'hôpital : il est en moyenne de 4 jours,

Les suites postopératoires sont simples dans les différentes séries que ce soit pour, les malades opérés par la voie transanale ou par la coeliochirurgie, Ceci prouve les avantages et l'innocuité de la chirurgie mini-invasive.

- ✓ Le toucher rectal est réalisé systématiquement au 10<sup>e</sup> jour comme Elhalaby.
- ✓ Le programme de calibrage : il est instauré à partir de la fin de la 2<sup>e</sup> semaine.  
Les dilatations post opératoires de routine préviennent la survenue des signes d'obstruction post opératoire en particulier d'une sténose anastomotique

permettant ainsi d'éviter les entérocolites post opératoires, surtout quand le manchon musculaire n'est pas court.

#### 4. Complications post opératoires :

	Série de Langer		Série d'Elhalaby		Série de Georgeson		Notre série	
	Nbre	%	Nbre	%	Nbre	%	Nbre	%
<b>Excoriations périnéales</b>	15	11%	48	32,9%	-	-	17	35,4%
<b>Sténose</b>	6	4%	7	4,8%	-	-	6	12,5%
<b>Entérocolite</b>	9	6%	26	17,8%	6	7.5%	5	10,4%
<b>Hypertonie sphinctérienne</b>	-	-	13	8,9%	1	1.25%	3	6,2%
<b>Abcès de la cuff</b>	-	-	3	2%	-	-	-	-
<b>Fistule anastomotique</b>	-	-	1	0,7%	2	2.5%	-	-
<b>Prolapsus</b>	-	-	1	0,7%	-	-	-	-
<b>Twist</b>	1	0,84%	1	0,7%	-	-	-	-
<b>Occlusion sur brides</b>	1	0,84%	1	0,7%	-	-	-	-
<b>Achalasie résiduelle</b>	1	0,84%	2	1,34%	-	-	-	-

Tableau 75: comparaison des complications post opératoires

##### 4.1 Les excoriations périnéales:

Ce sont les complications post opératoires les plus communes dans les suites immédiates de la voie transanale (35,4% dans notre série, 11% dans la série de Langer, 32,8% dans la série d'Elhalaby). Elles se voient beaucoup plus chez les enfants en bas âge surtout, les 3 premiers mois de vie. Elles sont en rapport avec la fréquence des selles et la sensibilité de la peau à cet âge, elle disparaît en moyenne sur une période de 4 à 6 semaines. Son traitement est basé sur la prévention et la protection du périnée par des pommades et topiques locaux.

En postopératoire immédiat, une fréquence élevée des selles a été notée et cela dans toutes les séries. La stabilisation du nombre des selles au bout du troisième mois postopératoire, à raison d'une à trois selles par jour. Cette période de stabilisation

postopératoire est sensiblement plus longue pour les enfants opérés en période néonatale [176].

#### **4.2 La sténose :**

La sténose est une complication classique de la technique de Soave. Elle peut être précoce ou tardive. Si pour Ramnath [177], la dilatation post opératoire de routine n'est pas systématique, pour Obermayer [178], elle est capitale et permet d'éviter les complications.

Diagnostiquée précocement, la sténose est souvent souple et répond facilement aux dilatations.

Plus elle est tardive et dure plus sera long le programme de dilatation. Elle peut nécessiter des séances sous anesthésie générale. Elle peut même nécessiter un abaissement itératif en cas d'échec des dilatations.

Selon Frémond [86], Si le canal anal semble étroit dans les suites immédiates, et c'est souvent le cas si la cuff musculaire laissée en place est très longue, des calibrages postopératoires systématiques sont nécessaires.

L'un des motifs de sténose dans notre série (12,5%) est le non respect du programme de calibrage postopératoire.

#### **4.3 L'entéocolite :**

Elle est la complication post opératoire la plus redoutable dans le traitement de la MH [179]. Elle peut être précoce ou tardive. Son incidence est très variable d'une série à l'autre, de 1,4 % pour Nmadu [180] à 42% pour Teitelbaum [128]. Elle est de 10,4 % dans notre série, de 6% dans la série de Langer, 17,8% dans celle d'Elhalaby et 7,5% dans celle de Georgeson . Cette disparité des résultats est dûe, au moins en partie à l'absence d'un consensus sur les définitions des différents stades cliniques, radiologiques, biologiques et histologiques de l'entéocolite (score universel). Ceci qui rend la comparaison des études assez complexe et sans précision [181,182 ,183].

L'entéocolite est peu étudiée. Sa physiopathologie reste encore mal élucidée. Plusieurs théories sont proposées ; l'obstructive (sténose organique ou fonctionnelle), l'infectieuse (clostridium, rota virus) [184] et l'immunologique qui suggère des anomalies



des moyens de défense immunitaires de la muqueuse intestinale (mucine, IgA...) [185]. L'hypothèse la plus admise est qu'elle serait multifactorielle.

Plusieurs facteurs de risques sont incriminés: [186]

- La longueur de la cuff musculaire : il semble qu'il y a moins de complications en particulier de sténose et d'entérocolite si la cuff musculaire ne dépasse pas 2 cm [107,166, 187, 162]. Quant elle est longue de 10 cm, Nasr retrouve 30% de sténose et 30% d'entérocolite ; par contre lorsqu'elle est courte (2cm) ces taux chutent respectivement à 5% et à 9%. Dans notre série, sur les 6 malades pour lesquels nous avons laissé en place une cuff longue (6-8cm), il y a eu 2 cas de sténoses et un cas d'entérocolite.

La sténose anastomotique : L'obstruction secondaire à une cause organique, type sténose anastomotique est l'origine de la plus part des entérocolites postopératoires. Selon Elhalaby, un programme de dilatation entamé précocement en post opératoire, permet de prévenir la survenue de la sténose et par conséquent de réduire les risques de l'entérocolite [178].

Gao et al pensent que l'anastomose oblique donne moins de sténose et de complications que la circonférentielle [12].

- L'hypertonie sphinctérienne.
- L'achalasia résiduelle.
- Les antécédents d'entérocolite.
- La forme colique longue ou colique totale.
- Les terrains particuliers : trisomie 21(50%) et les formes familiales (58%).
- L'Abaissement précoce (période néonatale) sans entérostomie.
- Les malformations associées (cardiaque, digestive, urinaires .....).
- La première année postopératoire.

#### **4.3 L'hypertonie sphinctérienne :**

Si l'abaissement s'accompagne d'une anastomose trop haute, laissant un long segment de sphincter achalastique, la symptomatologie d'obstruction basse persiste et nécessite souvent un complément thérapeutique (dilatation, sphinctérotomie ou injection de Botox) Son traitement est donc préventif par la réalisation d'une anastomose au niveau du sommet des cryptes de Morgagni.

Dans notre série elle est de 6.2% des cas, celle d'Elhalaby, elle est de 8,6%des cas.et celle de Georgeson, elle est de 1.25%des cas.

#### **4.4 L'abcès de la cuff musculaire :**

Il est généralement dû à une contamination per opératoire du manchon musculaire laissé en place, Rare, il peut être évité par une bonne toilette colique préopératoire (Elhalaby 2% des cas).

#### **4.5 La fistule anastomotique :**

Généralement due à un problème technique d'un abaissement colique sous tension occasionnant une ischémie distale. Elle est également rare (Elhalaby 0,7%, Georgeson 2,5% des cas).

#### **4.6 Le prolapsus :**

Dû à un abaissement d'un colon lâche. Diagnostiqué précocement sa réduction manuelle est facile. Exceptionnellement il est source de complications graves (Elhalaby, 0 ,67%.)

#### **4.7 Le twist :**

La meilleure façon de prévenir ce genre de complications est d'utiliser des fils repères le long de la dissection du recto-sigmoïde. Dans le doute il faut s'aider d'une mini laparotomie ou d'une vérification par ceolochirurgie. (Langer 0,84%, Elhalaby 0,7%). Son traitement ne peut se faire que par un ré-abaissement itératif.

#### **4.8 Les Occlusions sur brides :**

Exceptionnelles, sauf quand il y a association de la voie transanale avec une laparotomie (Langer 0,84%, Elhalaby 0,7%).

#### **4.9 L'achalasie résiduelle :**

Elle est généralement due à une mauvaise interprétation lors de la biopsie extemporanée surtout lorsque le site de la biopsie se situe au niveau de la zone de transition. Pour Ghose[92], cette erreur survient plus, lorsque la zone transitionnelle n'est pas répartie de façon uniforme sur toute la circonférence. Il a recensé 13cas d'abaissements en zone pathologique sur 88 patients abaissés.

Dans notre contexte, sans extemporanée l'appréciation entre zone malade et zone saine peut s'avérer difficile.

Pour cela, la plus part des auteurs montent au-delà de cette zone en entonnoir.

Elle nécessite le plus souvent une reprise de l'abaissement. (Langer 0,84%, Elhalaby 1,34%),

### 5. La mortalité :

	Série de Langer	Séried'Elhalaby	Sériede Georgeson	Notre série
	N : 141	N : 149	N : 80	N : 49
Précoce	1 (0,7 %)	2 (1,34%)	0	1 (2%)
Cause	-Cardiopathie congénitale	-Hypoventilation centrale -Cardiopathie congénitale		-Défaillance cardiaque (trisomie 21)
Tardive	2 (1,42%)	1 (0,66%)	0	1 (2%)
Cause	-Hypoventilation centrale -Cardiopathie congénitale	-Cause chirurgicale ?		-Entérocolite
Totale	3 (2,12%)	3 (2%)	0	2 ( 4%)

Tableau 76 : comparaisons de la mortalité dans les différentes séries

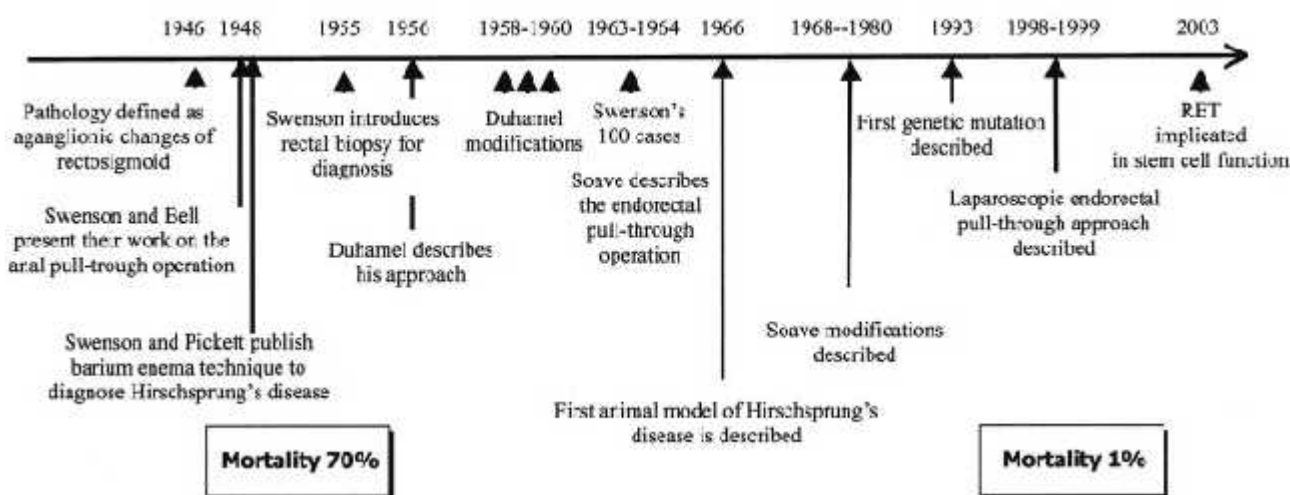


Tableau 77: évolution de la mortalité selon Peter T. et al [188]

La mortalité a nettement diminuée dans la MH passant de 70% en 1948 à 1% en 2000 [188]. Ceci est dû à la meilleure connaissance de cette pathologie, au diagnostic précoce et aux progrès d'anesthésie réanimation pédiatrique.

Elle est presque nulle dans certaines séries récentes, elle varie de 0 à 7,7%, (80).

Le taux de mortalité postopératoire dans les 4 séries est similaire à celui de la littérature. Il est de 4,08% dans notre série, de 2,12 % et 2% dans celles de Langer et d'Elhalaby. Aucun décès n'a été noté dans la série de Georgeson. Les causes de décès sont dues surtout aux malformations associées [93] et aux complications infectieuses spécifiques à cette pathologie, en particulier l'entérocolite (50% des cas)[186].

## **6. Les résultats fonctionnels :**

Le recul moyen varie d'une série à l'autre. Il est de 20,2 mois dans la série de Langer, de 12 mois dans la série d'Elhalaby et de 42,5 mois dans la notre. Il n'a pas été précisé dans la série de Georgeson.

L'évaluation fonctionnelle de nos malades a été faite en se basant sur le score de Kelly.

Les résultats de la continence des autres séries ont été rapportés sans donner de détails sur critères d'évaluation utilisés.

	Série de Langer	Série d'Elhalaby	Série de Georgeson	Notre série
<b>Recul moyen</b>	20,2 mois	12 mois	Np	42,2 mois
<b>Fonction anorectale normale</b>	80,5 %	83,3 %	90%	80 %
<b>Mauvais résultats</b>	19,5 %	16,7 %	10%	20 %

Tableau 78: comparaison des résultats fonctionnels

La continence stercorale est l'élément majeur pour apprécier la qualité de vie des enfants opérés d'une MH.

La fonction anorectale a été jugée normale et satisfaisante dans 90% dans la série de Georgeson et dans plus de 80% des cas dans les autres séries.

Les mauvais résultats avaient concerné le reste des malades, à type de problèmes fonctionnels majeurs (soiling invalidant ou constipation sévère), ou encore (des vomissements, des ballonnements ou de diarrhée.....).

Les taux publiés d'incontinence stercorale moyenne varient de 5 à 12% mais ils sont probablement sous-estimés [189].

L'incontinence totale avec émission incontrôlée de matières sans besoin ressenti reste exceptionnelle, cette dernière est le plus souvent iatrogène en rapport avec la technique et surtout l'opérateur

Afin de pouvoir comparer nos résultats fonctionnels de façon objective, nous avons choisi la série de Stensrud [106], cette dernière comprenant plusieurs points communs avec notre série :

Nombre de malades est presque égal (28, 30), les moyennes d'âge à l'évaluation rapprochées et le score d'évaluation est le même, celui de Krickenbeck.

Age médian (années)		5,7			4,2	
Score de krickenbeck (Age > 3 ans)		Série Stensrud Transanal TEPT N : 28			Notre série Transanal TEPT N : 30	
Défécation volontaire	Oui		18	64%	19	64%
	Non		10	36%	11	36%
Soiling	Non		13	46%	12	40%
	Oui		15	54%	18	60%
	Grade	1	1		3	10%
		2	2		8	
3		12	50%	7	50%	
Constipation	Non	21		75%	25	84%
	Oui	7		25%	5	16%
	Grade	1	1		2	6%
		2	1		3	
3		5	21%		10%	

Tableau 79: comparaison selon le score de Krickenbeck

Globalement les résultats sont similaires, le taux de défécation volontaire est le même (64%) avec une légère tendance du soiling dans notre série (60% ,54%) et de la constipation dans la série de Stensrud (25%,16%).

Depuis, l'avènement de la voie transanale et malgré les nombreuses publications (petites séries le plus souvent) sur les résultats fonctionnels ; l'évaluation chiffrée de la continence postopératoire était diversement estimée.

En certains auteurs sont optimistes et rapportent des résultats fonctionnels comparables à ceux de la chirurgie ouverte voire meilleurs [190, 111,174 ,138].

D'autres sont craintifs et soulignent l'existence de troubles fonctionnels avec des taux élevés de soiling particulièrement [191, 192, 193, 194]. Ils suggèrent ainsi beaucoup plus de prudence dans l'indication et la réalisation de cette technique.

Devant ces soucis sur la continence postopératoire de la voie transanale et en réponse à ces résultats alarmistes (fondés essentiellement sur l'étude de petits échantillons de malades). Nous nous sommes référés à deux travaux récemment publiés, conçus spécialement pour l'étude de cette problématique.

Le premier, est une étude multicentrique, réalisée par Kim et al [195]. Cette étude a consisté à une comparaison des résultats fonctionnels entre une série de malades opérés par voie transanale (TEPT :192) et autre série de malades opérés par la laparotomie ( LEPT : 89) avec analyse statistique, en se basant sur le score d'évaluation de l'incontinence de Ann Arbor. Ce dernier semble être le score le plus adapté à la MH.

Excellent (0-10)
Good (11-20)
Fair (21-30)
Poor (31-40)

Les résultats cette étude appuient fortement l'utilisation du TEPT comme une excellente indication pour les malades porteurs de MH dans sa forme distale classique

Ann Arbor score	Transanal (TEPT)	Laparotomie (LEPT)	P Value
Score total de 0 à 40	10,5 +/- 0,8	11,4 +/- 1,2	0,546
Score de 0 à 21	7,0 +/- 0,6	6,2 +/- 0,8	0,439

Tableau 80: comparaison en fonction du score de la continence d'Ann Arbor

La différence n'est pas significative entre le score moyen total du TEPT (10,5±0,8) et

Celui du LEPT (11,4±1,2). Elle est de même pour les scores excellents et bons résultats ; TEPT (7,0±0,6), LEPT (6,2±0,8).

Contrairement à ce qui a été antérieurement rapporté les taux de la continence sont identiques entre l'abaissement transanal et transabdominal.

Le deuxième, est une méta-analyse de 18 publications réalisée par Gosemann et al [196], portant sur les suites postopératoires de la MH avait conclu que les résultats fonctionnels de la chirurgie mini invasive (transanale +/- coeliochirurgie) sont meilleurs que ceux de la chirurgie classique à ciel ouvert :

- Constipation : chirurgie mini invasive (10%), Laparotomie (21%).
- Soiling : de chirurgie mini invasive (25%), laparotomie (33%).

La constipation est un motif de consultation assez fréquent chez les enfants opérés d'une MH au-delà de la phase initiale durant laquelle des exonérations fréquentes sont la règle.

Le caractère fonctionnel de la constipation est un diagnostic d'élimination à ne retenir qu'après avoir éliminé les autres causes :

- L'abaissement d'un segment intestinal pathologique : le plus souvent dû à une mauvaise interprétation de la biopsie extemporanée. Pour éviter ce risque La plus part des équipes optent pour une résection étendue au-delà de la zone de transition et du site supposé être sain à l'examen extemporané.
- L'hypertonie sphinctérienne ; elle est liée directement à une anastomose coloanale haute, laissant un long segment pathologique. Le traitement est donc préventif par la réalisation d'une anastomose au niveau du sommet des cryptes de Morgagni.
- La sténose anastomotique : l'intervention de Soave comporte une anastomose circulaire coloanale, pourvoyeuse de sténose. La réalisation de principe des dilatations anales de routine pendant les premières semaines postopératoires permet non seulement de l'éviter mais également de la détecter .La survenue d'une sténose est donc rare ; favorisée éventuellement par l'ischémie ; d'où la nécessité de respecter le principe d'abaisser un colon normalement vascularisé et sans tension.
- La dysplasie neuronale intestinale (DNI) : toute constipation chez un enfant dont l'abaissement est en zone saine et en absence de toute autre cause organique doit emmener à réaliser des explorations à type de biopsies étagées, manométrie et transit opaque colique à la recherche de signes en faveur de ce diagnostic

L'incontinence et le soiling surviennent en particulier quand l'anastomose colo anale est faite trop basse par rapport aux sommets des cryptes de Morgagni. En effet une dissection muqueuse distale entraîne des lésions des récepteurs nerveux responsables

de la sensibilité et de la discrimination des gaz, des liquides et des solides Hollwarth [197], d'où la nécessité de conserver ce segment du canal anal riche en éléments sensoriels par la réalisation d'une anastomose coloanale sans manœuvres délabrantes (écarteurs de Scott ou de Lone star) à 0.5 cm de la ligne pectinée chez le nouveau né et le nourrisson et 1 à cm chez le grand enfant.

Ces troubles fonctionnels peuvent être dûs également à une distension importante du sphincter et de la musculature périnéale, lors de la dissection transanale, cela peut être évité on minimisant les tractions sur les écarteurs. Généralement, dans ces là, les troubles de la continence sont transitoires et régressent avec le temps.

Les études monomériques de Van Leeuwen [146] ainsi que celles de Till [198] ont confirmé l'intégrité de l'appareil sphinctérien anal et la conservation de la fonction anorectale dans les suites postopératoires de la voie transanale.

Les bons résultats fonctionnels obtenus par les équipes qui réalisent depuis longtemps des interventions de Soave avec abord abdominal pour la mobilisation colique avacent qu'il en sera de même pour les enfants dont l'opération a été entièrement menée par voie transanale [86][10].

L'amélioration avec le temps de la continence est une donnée classique. Pour Rescorla le taux de patients très satisfaits passe de 58% avant 5 ans à 90% à 15 ans [199]. Sherman rapporte que 90% des enfants ont une exonération normale à 5 ans et 95 % à 10 ans [127]. Cependant certains auteurs (Marty) cette vision trop optimiste de l'évolution de ces enfants doit tempérée car elle tiendrait plutôt de l'absence d'un suivi régulier de ces patients [126].

### **III. Explorations des résultats postopératoires:**

Les complications spécifiques postopératoires liées à la MH se caractérisent jusqu'à présent par le manque de définitions claires et par conséquent leur incidence précise reste inconnue, rendant les études comparatives difficiles, complexes et non objectives [177].

Afin d'obtenir une meilleure approche diagnostique, (la plus exacte possible) et une thérapeutique adéquate, une nouvelle standardisation de la terminologie et une classification simplifiée de ces complications a été instauré [153].



On distingue trois types complications principales dans le suivi des enfants opérés sur MH, l'entérocolite, l'incontinence et la persistance des symptômes d'obstruction..

### 1. L'entérocolite :

L'entérocolite est une pathologie grave qui nécessite une prise en charge immédiate. Plusieurs définitions et plusieurs classifications cliniques, histologiques et biologiques, différemment appliquées ont été publiées [182-183].

Afin de standardiser la définition et le stade de l'entérocolite liée à la MH un nouveau score a été établi en 2009 suite à un consensus (méthode de DELPHY) [200] Ce dernier est basé sur les critères suivants : L'histoire de la maladie, l'examen physique, la radiologie et la Biologie.

Table 3 HAEC score	
<b>History</b>	
Diarrhea with explosive stool	2
Diarrhea with foul-smelling stool	2
Diarrhea with bloody stool	1
History of enterocolitis	1
<b>Physical examination</b>	
Explosive discharge of gas and stool on rectal examination	2
Distended abdomen	2
Decreased peripheral perfusion	1
Lethargy	1
Fever	1
<b>Radiologic examination</b>	
Multiple air fluid levels	1
Dilated loops of bowel	1
Sawtooth appearance with irregular mucosal lining	1
Cutoff sign in rectosigmoid with absence of distal air	1
Pneumatosis	1
<b>Laboratory</b>	
Leukocytosis	1
Shift to left	1
<b>Total</b>	<b>20</b>
	HAEC ≥ 10

Excellent (0-10)
Good (11-20)
Fair (21-30)
Poor (31-40)

Tableau 81: score Delphy de l'entérocolite Pastor A.C et al [200]

Le total des points est égal à 20 et le diagnostic d'entérocolite est retenu si le score est supérieur ou égale à 10.

Il est reproché à ce score, le fait qu'il ne soit pas applicable que dans le cadre d'études scientifiques mais pas en clinique. Pour cela, il est souhaitable de traiter au moindre doute par l'arrêt de l'alimentation, la reprise du nursing, l'aspiration gastrique et l'antibiothérapie voire même une dérivation en urgence.

En plus de la sensibilisation des parents et du médecin pédiatre traitant ; de nombreuses mesures préventives sont décrites afin d'éviter la survenue de cette complication qui met le plus souvent le pronostic vital en jeu, [201] ; en particulier quand il s'agit d'enfants à risques .Ces mesures préventives sont le maintien d'un nursing régulier de routine avec stimulation rectale [202], le maintien de l'allaitement maternel

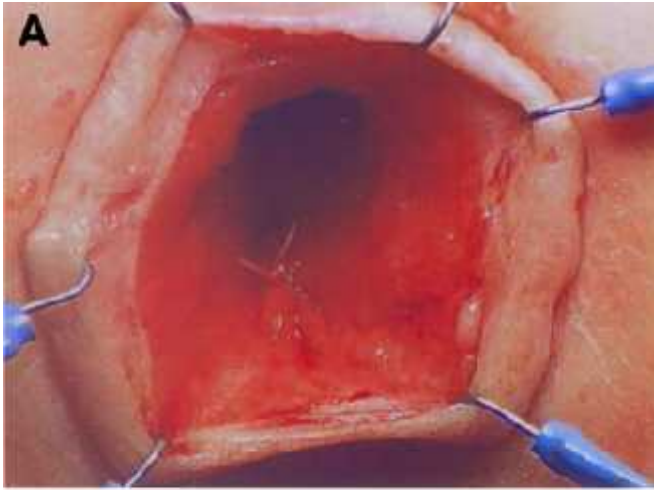
(Nné,NRS),antibiothérapie (flagyl) avec utilisation éventuelle des probiotiques .Une étude prospective randomisée est actuellement en cours) [203].

La compréhension du mécanisme de l'entérocolite devrait éviter sa survenue et diminuer la fréquence des récurrences.

## **2. L'Incontinence :**

De l'analyse clinique et para clinique de l'incontinence fécale dépend sa prise en charge, ces mécanismes sont divers :

- Les lésions nerveuses : par l'altération de l'épithélium de transition lors de l'exposition de la marge anale, ou suite à une anastomose coloanale trop basse au dessous de la ligne pectinée (absence de discrimination des gaz et des selles).
- L'Insuffisance sphinctérienne secondaire soit :
  - Soit par l'étirement sphinctérien et la distension périnéale provoquée au cours de l'abaissement par voie transanale.
  - Soit par la myectomie ou la sphinctérotomie.
- Les Troubles de la motricité colique ; par hypo péristaltisme (constipation) ou par hyper péristaltisme (diarrhée).



A : Incontinence postopératoire suite à une anastomose trop basse : canal anal absent, pas de ligne pectinée visible [204]

Levitt MA : J Pediatr Surg (2009)



B : Incontinence postopératoire par insuffisance sphinctérienne suite à l'étirement peropératoire :

Anus béant [204].

Levitt MA : J Pediatr Surg (2009)

On distingue deux types d'incontinence: l'incontinence vraie et la pseudo incontinence.

Une nouvelle stratégie diagnostique et thérapeutique a été dernièrement décrite (2009) par Levitt et all [204] ; elle consiste à étiqueter le type d'incontinence et sa cause en fonction des données de l'interrogatoire, de l'examen physique, du lavement opaque, de l'examen sous anesthésie générale et du résultat du traitement entrepris.

MA Levitt, CA Martin, M Olesovich,  
 CI Bauer, I Jackson, A Peña  
 Hirschsprung disease and fecal  
 incontinence: diagnostic and  
 management strategies.  
 J Pediatr Surg 2009;44:271-77

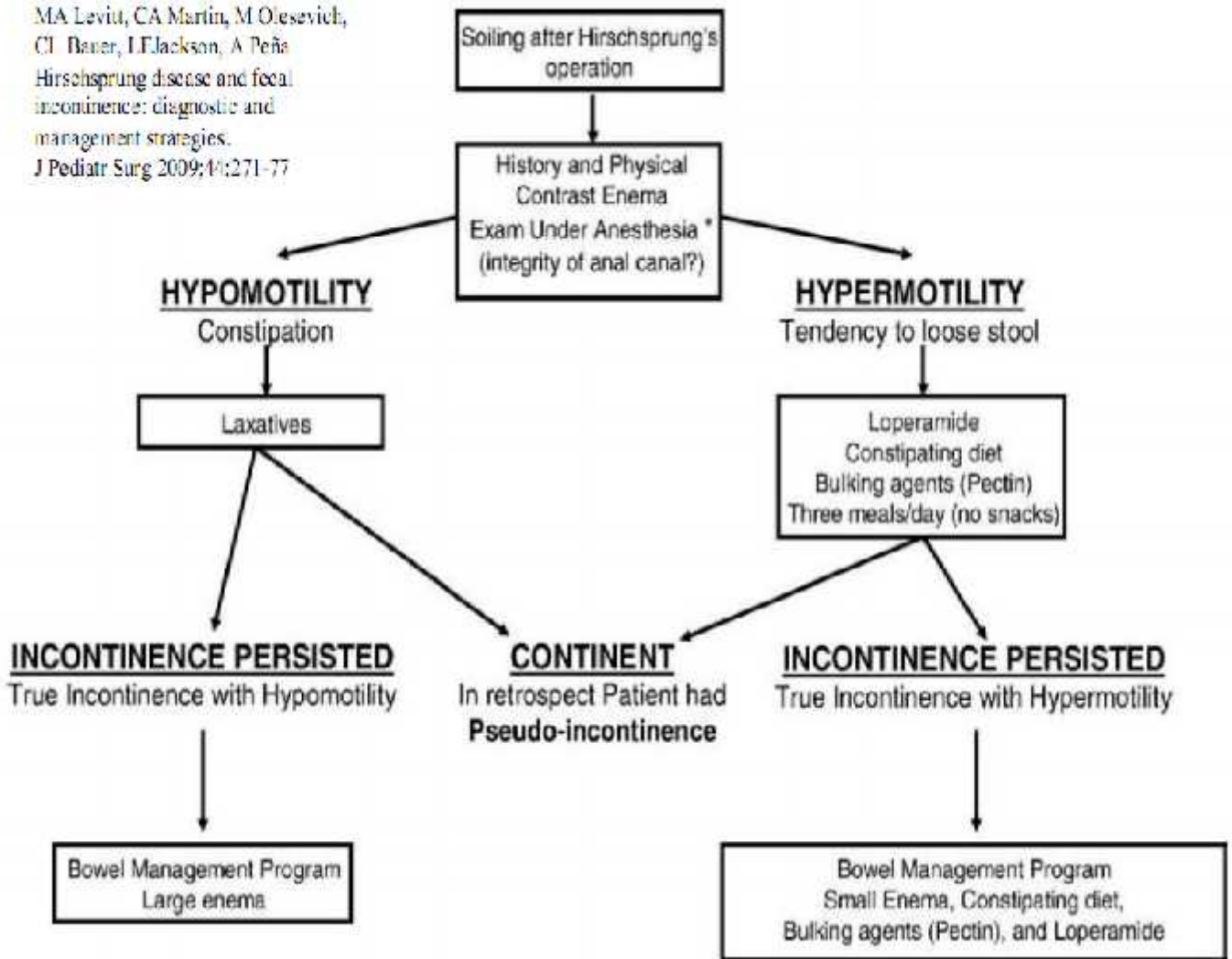


Tableau 82 : Algorithme de l'incontinence post opératoire Levitt MA[204]

**Evaluation de la continence (score universel):**

Un bon résultat fonctionnel constitue le premier souhait des parents. Il s'agit du but principal à atteindre dans tout abaissement colo anal pour MH.

L'analyse de ce résultat pour des études comparatives scientifiques objectives, justes et les plus précises possibles ne peut se faire que par l'instauration d'un score universel spécifique à la MH, adopté par un consensus international. A ce jour plusieurs scores sont utilisés (malformations anorectales) avec des paramètres variables, des notations différentes et des définitions imprécises, rendant les comparaisons complexes et inefficaces.

Selon Catto-Smith [205] et Engum [206] l'évaluation réelle de l'incontinence à long terme est sous estimée tant pour le soiling (40 et 65%) que pour l'énurésie (26%).

Ainsi, l'idéal est d'unifier l'évaluation de la continence par l'adoption d'un score plus adapté à la MH [192,204] comme celui qui a été adopté par l'université de Ann Arbor

(Elsawaf et al) [194]Ce dernier est composé d'un questionnaire téléphonique comportant 15 paramètres, notés de 0 à 40. (Voir tableau : 87) .Il est de plus en plus utilisé.

**Table 1** Telephone questionnaire scores for patients older than 3 years

Study no.	Patient initials:	Reg #:
No. Question	Answer	Points Score
1	Frequency of defecation:	Only with enema 4
		Only with suppository 3
		Every 3 d or more but spontaneous 2
		Every 1-2 d 1
		Normal (1-2/d) 0
		Often (3-5/d) 1
		6-7/d 2
2	Stool consistency	8 or more movements/d 3
		Hard 1
		Normal 0
		Loose 1
3	Stool odor	Liquid 2
		Normal odor 0
4	Is he/she fully continent?	Offensive odor 1
		Yes 0
5	Requires diapers:	Partially (occasional accidents) 2
		Not continent 3
		None 0
		Night or activity 1
6	Soiling	Continuously 3
		None 0
		Occasional (1-3 times/d) 1
		Often (4-6 times/d) 2
7	Time of soiling	Permanent (more than 6 times/d) 3
		None 0
		At night or activity 1
	At day and night 2	

8	Urgency period:	Normal (min) 0
	A—at day	Short (s) 2
		Absent 3
9	B—at night	Normal (min) 0
		Short (s) 1
		Absent 2
9	Sense of fullness and evacuation after defecation	Fullness and full evacuation 0
		Fullness but partial evacuation 1
		Absent sense of fullness 2
10	Loss of stool during coughing or crying:	No 0
		Gas 1
		Liquid 2
		Solid 3
11	Need for medical therapy to control stooling:	No 0
		Long period but finally weaned off 1
		Occasionally 2
12	Distension	Always 3
		No 0
		Mild 1
13	Recurrent attacks of enterocolitis:	Moderate to severe 2
		None 0
		1-3 attacks 1
		4-6 attacks 2
14	When was their last attack of HAEC?	More than 6 attacks 3
		None 0
		36 mo or less postoperative 1
15	For how long since they have been on medications postoperatively?	More than 36 mo postoperative 2
		Less than 1 mo 0
		1-18 mo 1
	More than 18 mo 2	

HAEC, Hirschsprung-associated enterocolitis.

Excellent (0-10)  
 Good (11-20)  
 Fair (21-30)  
 Poor (31-40)

Tableau 83: Score d'Ann Arbor [194]

### 3. La persistance des symptômes d'obstruction :

Les symptômes d'obstruction peuvent se présenter sous plusieurs formes cliniques à type de météorisme, de borborygmes, de constipation, d'odeurs nauséabondes des selles et selles liquides, de vomissements et de fièvre.

A côté de la réapparition des symptômes pré opératoires, il faut noter la mauvaise croissance et surtout la nécessité de reprendre le nursing [153,206] .

Leur incidence varie selon les données de la littérature actuelle entre 8 et 30% [207]. Elle est sans doute sous-estimée dans les anciennes séries ; ceci étant dû à la différence des multiples définitions accordées à ses symptômes [205].

Les causes de la persistance des symptômes obstructifs sont [2008] :

### **3.1 Les causes mécaniques :**

#### **3.1.1 La sténose anastomotique :**

La survenue d'une sténose est favorisée éventuellement par l'ischémie de l'intestin abaissé. Le diagnostic est clinique et radiologique (L.O).Ce dernier venant confirmer le caractère limité en hauteur de la sténose. En l'absence d'ischémie du côlon abaissé, la reprise des dilatations résout habituellement le problème, quant la sténose est étendue, un abaissement itératif peut s'avérer nécessaire.

#### **3.1.2 La cuff musculaire longue de Soave :**

Elle entraîne une constriction autour du colon sain abaissé, malgré qu'elle soit fendue en postérieur [148]. L'obstruction peut être plus marquée en cas d'enroulement de la cuff[139]. Le diagnostic sera posé par le TR et LO. Il s'agit le plus souvent d'une sténose longue [208] dont le traitement consistera en des dilatations ou à une myectomie [187].

#### **3.1.3 La torsion du colon abaissé (twist) :**

Elle nécessite la reprise de l'abaissement.

#### **3.1.4 L'occlusion sur bride :**

Elle nécessite un abord de la cavité péritonéale.

### **3.2 L'anastomose en zone aganglionnaire :**

Il s'agit le plus souvent d'une erreur d'interprétation histologique (examen extemporané) [209] ; dont le traitement consiste en un réabaissement.

A ce sujet, le caractère éventuellement acquis de l'aganglionose résiduelle est débattu (ischémie, infection).

### **3.3 Les troubles de la motricité intestinale :**

Il est bien connu que certains malades opérés sur MH peuvent présenter, en association avec cette pathologie, des troubles de la motricité intéressant l'intestin qui contient des cellules ganglionnaires. Ces troubles peuvent être localisés (colon gauche surtout) ou diffus. Devant la persistance des symptômes d'obstruction chez ces

malades où aucune cause mécanique n'a été retrouvée, un bilan de la motricité est demandé, d'où l'intérêt du transit aux marqueurs radio-opaques (pellets) ou isotope et de la manométrie voire biopsie colique (DNI ?) [210, 211,212].

Traitement : diète, lavement, résection ou dérivation digestive.

### **3.4 L'achalasie du sphincter interne :**

L'absence du relâchement du sphincter interne est la règle après traitement d'une MH. La plupart des malades opérés arrivent à vaincre cette non relaxation et avoir une défécation normale. Cependant du fait de l'importance de l'hypertonie sphinctérienne résiduelle, vont présenter des symptômes d'obstruction basse. Le traitement va consister à l'injection de botox [213 ,214] ou la réalisation d'une sphincterotomie [215].

### **3.5 Le mégacôlon fonctionnel :**

Le diagnostic de mégacôlon fonctionnel, sera retenu pour les enfants dont aucune cause des symptômes d'obstruction n'a pu être identifiée et qui n'ont pas répondu à l'injection de toxine botulique ou à la sphinctérotomie. Ces malades sont généralement mis sous régime intestinal basé essentiellement sur le régime alimentaire et les laxatifs. Dans certaines formes graves on peut avoir recours à une dérivation digestive.

En 2010, dont le but d'améliorer la prise en charge des symptômes obstructifs postopératoires De La Torre et Langer ont élaboré un nouveau algorithme qui va servir comme référence pour le diagnostic et le traitement de ses complications [153]

Algorithme pour le diagnostic et le traitement en cas de symptômes obstructifs après une intervention pour maladie de Hirschsprung

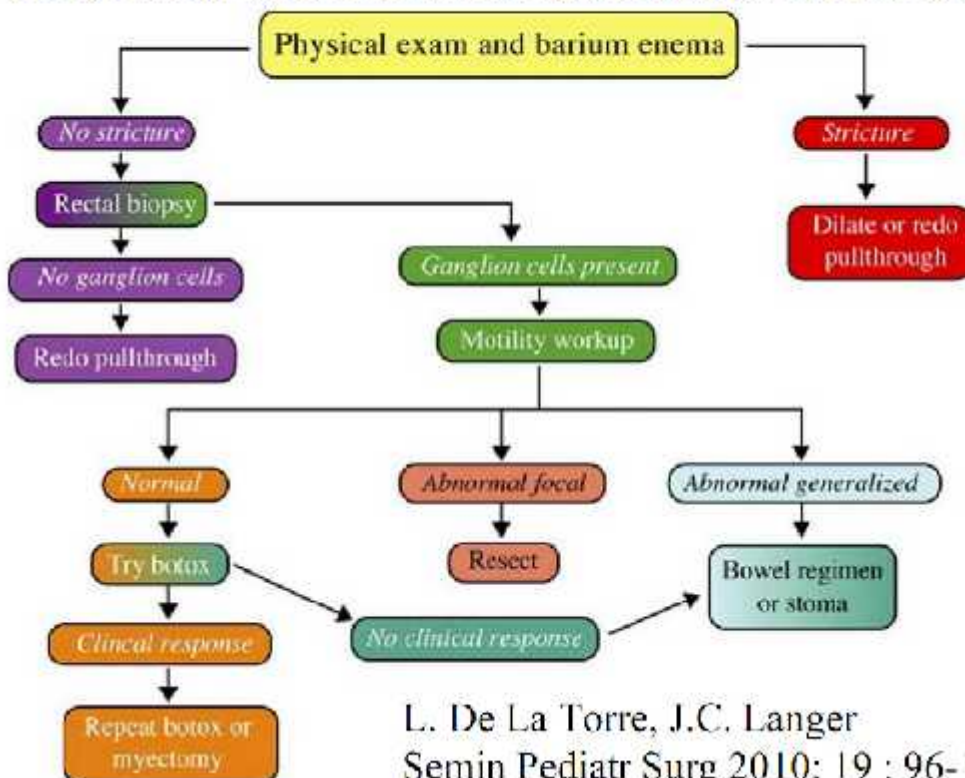


Tableau 84: Algorithme pour le diagnostic et le traitement en cas de symptômes obstructifs après une intervention pour maladie de Hirschsprung [153]

Le toucher rectal et le Lavement baryté posent le diagnostic de la présence ou non d'une sténose.

S'il existe une sténose, celle-ci doit être dilatée. Pour cela un programme de dilatation est entrepris. En cas d'échec, un nouvel abaissement chirurgical peut être envisagé.

S'il n'y a pas de sténose, la vérification de l'histologie du colon abaissé (achalasia résiduelle, DNI) par une biopsie rectale est indiquée. La conduite à tenir thérapeutique ultérieure dépendra des résultats histologiques. En l'absence de cellules ganglionnaires, un abaissement itératif sera indiqué. Par ailleurs, la présence de cellules ganglionnaire sur le colon abaissé impose réalisation d'un bilan de la motricité intestinale avec manométrie, biopsies étagées et transit colique.

En cas de motricité normale, le traitement repose sur l'injection de toxine botulique.



En cas d'amélioration clinique, ces injections peuvent être répétées. L'efficacité des injections de toxine serait un facteur prédictif de l'efficacité d'une sphinctéromyectomie.

L'inefficacité de ces injections, impose la mise en route d'un régime intestinale ou bien la confection d'une dérivation digestive.

S'il existe des troubles localisés de la motricité, il est licite d'envisager la résection du segment colique pathologique.

Devant des troubles diffusés de la motricité, le traitement consistera soit en un régime intestinal soit en une dérivation digestive.

#### **IV. Recommandations :**

Les recommandations pratiques que nous allons proposer concernent toutes les étapes de prise en charge diagnostique et thérapeutique de la MH.

Nous indiquerons en fonction de chaque étape ou situation, la stratégie qu'il faut adopter sans oublier d'élucider les principes et les impératifs de cette technique.

##### **1. Prise en charge initiale : Transfert et Mise en condition**

- ❖ La MH doit être évoquée devant toute occlusion basse du nouveau-né
- ❖ Il faut mentionner sur le carnet de santé de tout nouveau-né l'heure d'élimination du méconium.
- ❖ Il est primordial de poser le diagnostic de la MH précocement en période néonatale pour pouvoir la traiter à temps afin d'éviter les complications (l'entérocolite et la perforation). Ces derniers peuvent mettre en jeu le pronostic vital du bébé.
- ❖ Il faut sensibiliser le personnel médical de nurserie et de pédiatrie sur l'importance du nursing devant toute suspicion d'occlusion néonatale fonctionnelle.
- ❖ Il faut transférer immédiatement le malade, dès que le diagnostic de la MH est évoqué.
- ❖ Devant toute suspicion d'occlusion basse néonatale, il faut :
  - Apprécier tout d'abord l'état général.
  - Rechercher un antécédent familial de MH.
  - Vérifier que l'anus est normal et en place.
  - Eviter toute exploration endoanale (toucher rectal, sonde rectale) avant l'ASP.
  - Mettre l'enfant en condition :
    - sonde gastrique
    - bilan sanguin surtout ionique et infectieux (CRP...)
    - voie veineuse

**Par ailleurs, il faut retenir que toute gastro-entérite chez un enfant porteur de MH doit être considéré comme entérocolite jusqu'à preuve du contraire.**

## 2. Prise en charge transitoire : Diagnostic et Traitement d'attente

- ❖ **La forme classique néonatale** : Habituellement, il s'agit le plus souvent de la prise en charge d'un bébé en occlusion néonatale fonctionnelle et là, l'épreuve à la sonde rectale trouve toute son intérêt car elle a un double but diagnostique et thérapeutique.

Cette épreuve doit toujours être considérée comme un acte médical.

Des résultats de cette épreuve dépend la prise charge, deux cas de figure peuvent se présenter à nous :

- **La situation abdominale reste inchangée** (persistance du ballonnement abdominal) : Epreuve à la sonde rectale négative.
  - Lavement opaque (forme longue de la MH ou autre étiologie)
  - Intervention chirurgicale (persistance de l'occlusion ou forme longue de MH).
- **La situation abdominale transformée** (affaissement abdominal):
  - Epreuve à la sonde rectale positive. Il faut:
    - évoquer fortement le diagnostic de la MH.
    - Estimer la longueur utile de la sonde rectale.
    - Répéter cette manœuvre plusieurs fois par jour pour pouvoir gérer le transit : c'est le nursing
- **Le nursing** : Il doit être toujours réalisé avec prudence. Il est considéré comme une méthode thérapeutique non invasive, permettant une évacuation du contenu colique, lors de sa réalisation les précautions suivantes sont à prendre :
  - ✓ La montée de la sonde rectale à la longueur utile (variable pour chaque malade).
  - ✓ Il faut l'associer à une irrigation colique avec des massages abdominaux appuyés et prolongés.
  - ✓ Il faut le faire à raison de 1 à 2 séances par jour en moyenne et le maintenir de façon régulière et continue.
  - ✓ IL faut favoriser l'allaitement maternel.
  - ✓ Il ne faut jamais le relâcher quand l'enfant va bien.
  - ✓ Son apprentissage se fait uniquement au niveau du service de chirurgie pédiatrique.
  - ✓ Il ne se fait à domicile que dans un milieu familial adapté.
  - ✓ Il ne peut être appris aux parents que si' il est efficace.

- ✓ Il faut faire participer les puéricultrices dans la formation des parents.
- ✓ Il faut toujours guetter des complications sous nursing (entérocolite et perforation).
- ✓ Il faut prévenir les parents de ramener leur enfant en cas de fièvre, de distension abdominale, de vomissements ou de selles liquidiennes.

Le nursing sera maintenu que si les critères de son succès sont atteints en permanence et régulièrement : Un transit régulier et ventre plat, absence de vomissements avec croissance normale (courbe de poids).

- **La colostomie** : Elle doit être indiquée dans les situations suivantes : Devant une forme longue de la MH, en cas de complications (perforation et entérocolite) et enfin devant l'échec du nursing ou nursing impossible.
- ❖ **Le LO** : malgré ses limites, il reste l'exploration la plus abordable pour une approche diagnostique et l'estimation de la zone de transition dans la MH.
  - ✓ Il doit être fait après arrêt du nursing d'au moins 12 à 24 heures.
  - ✓ IL reste un examen clé pour poser l'indication ou non de la voie transanale.
  - ✓ Il faut s'aider d'un deuxième lavement baryté en cas de dilatation importante en amont (grand enfant) ou doute sur le diagnostic radiologique de la zone de transition.
- ❖ **La biopsie rectale** : Le diagnostic de certitude de la MH est toujours histologique la biopsie rectale doit être faite à :
  - 2 cm de la ligne pectinée : nouveau-né et nourrisson
  - 3 cm de la ligne pectinée : pour l'enfant et grand enfant
- ❖ **L'entérocolite** :
  - ✓ Il faut toujours la redouter, c'est la complication majeure. Les enfants porteurs de MH meurent d'entérocolite. Elle peut être révélatrice de la maladie ou évolutive au cours d'un nursing .Aussi, elle peut survenir après le traitement radical.
  - ✓ Il ne faut jamais la négligée ; c'est une véritable urgence médicochirurgicale.
- ❖ **Les formes particulières** : En cas de forme familiale et de forme colique longue, il faut prévoir une enquête génétique.
- ❖ **L'équipe multidisciplinaire** : Nous insistons jamais assez sur l'importance de la collaboration dans une équipe multidisciplinaire composée ; de médecins Anesthésistes, réanimateurs, anatomopathologistes, pédiatres, et chirurgiens pédiatres.

### **3. Prise en charge définitive: Traitement radical**

La cure radicale ne sera envisagée qu'après avoir établi un diagnostic clair. Dans le traitement chirurgical de la MH, il est impératif de respecter ces principes:

- ❖ L'exérèse complète :
  - De la zone aganglionnaire
  - De la zone de transition
  - Du segment dilaté sus jacent
- ❖ La confirmation histologique de la normalité de la zone d'abaissement.
- ❖ Le strict respect des structures pelviennes. L'abaissement par voie transanale selon Soave est la technique qui respecte le plus ce principe. En effet, elle offre un maximum de sécurité pour le chirurgien. La dissection endoluminale entièrement sous muqueuse de la paroi rectale à quelques millimètres de la ligne pectinée jusqu'à la réflexion péritonéale, permet d'éviter des lésions neurologiques en particulier du plexus nerveux hypogastrique ainsi que les blessures des organes de voisinage (urètre, vessie, les déférents, et le vagin).

#### **3.1 Préopératoire :**

Avant tout abaissement colo anal par voie transanale il faut :

- Evaluer le niveau exact de la zone de transition et du degré de la dilatation en amont (refaire le lavement opaque). En cas de doute, il faut prévoir un temps préliminaire : voie ombilicale ou coelioscopie pour biopsie extemporanée afin de localiser la zone de transition histologique.
- Aviser un anatomopathologiste entraîné sur la date d'intervention et s'il le faut le rappeler la veille.
- Une préparation à l'intervention par des lavements répétés et à jeun la veille sauf solutés.

#### **3.2 Peropératoire :**

C'est l'étape la plus importante. En effet, Les résultats postopératoires dépendent directement de la qualité et de la minutie du geste opératoire.

La voie transanale obéit à certaines règles qu'il faut respecter :

- Une bonne toilette colique jusqu'à éclaircissement du liquide du lavement.

- Mettre une sonde vésicale.
- Plus d'attention au plan de clivage sous muqueux, en particulier si une biopsie chirurgicale préalable a été faite, risque de lésions de l'urètre chez le garçon et le vagin chez la fille.
- Mettre des fils repères ou marqueurs surtout quand la dissection est plus longue ou le risque de twist est accru.
- Eviter la distension du canal anal et du périnée. C'est la principale critique de cette technique qui peut compromettre l'avenir fonctionnel du malade (incontinence), pour cela il faut :
  - Une exposition parfaite (fils de traction ou Lone Star)
  - Minimiser la traction sur les écarteurs
  - Disséquer progressivement en surface
- L'hémostase doit être soigneuse et prudente sans trop tirer sur les vaisseaux afin de prévenir une éventuelle rétraction vasculaire.
- Le niveau du début de dissection et de l'anastomose doit toujours être respecté à la hauteur des sommets des colonnes de Morgani, à environ 0,5 à 1 cm de la ligne pectinée. La prudence est de mise :
- Eviter une cuff musculaire trop longue. Préférer soit une cuff musculaire courte d'emblée soit une cuff longue réséquée secondairement soit une cuff moyenne associée à une myotomie voir une myectomie postérieure.
- Le niveau de résection recto colique doit être évalué en per opératoire avec si possible exactitude et certitude .L'examen extemporané est très souhaitable.
- Eviter toute incongruence anastomotique en réséquant le segment dilaté.
- Ne jamais hésiter à faire une conversion par une mini laparotomie (voie ombilicale ou cœliochirurgie) surtout en cas de forme recto sigmoïdienne proximale, elle ne modifie en aucun cas les suites post opératoires ni le pronostic fonctionnel.
- Eviter toute tension sur le colon abaissé, à l'origine de plusieurs complications post opératoires : lâchage, ischémie, fuite, péritonite, et sténose.
- A l'inverse ne jamais abaisser un colon lâche, sa complication principale étant le prolapsus.

### **3.3 Postopératoire:**

Elle est également une étape cruciale. En plus de la surveillance des suites postopératoire communes de tout opéré sur la MH ; par voie transanale il faut :

- Enlever immédiatement la sonde gastrique et urinaire.
- .Autoriser l'alimentation précocement (J1, J2).
- Protéger le périnée des opérés en bas âge (Soins locaux, changement répété des couches).
- Vérifier le calibre de l'anastomose par un toucher rectal à (J10-J12) postopératoire
- Faire des dilatations (calibrage) par les bougies de Heggar à partir du(J15) postopératoire.
  - Non systématique si cuff courte .
  - Souvent nécessaire si cuff musculaire longue.

# CONCLUSION

---

La maladie d'Hirschsprung ou mégacôlon congénital est une malformation due à une agénésie des cellules neuroganglionnaires des plexus nerveux myentérique de Meissner et Auerbach du colon, rendant le segment colique inapte à transmettre les ondes péristaltiques et s'oppose au passage des matières, responsable de dilatation du segment d'amont.

Elle se caractérise dans sa forme recto sigmoïdienne, la plus fréquente, par un tableau d'occlusion intestinale basse aggravé par la survenue de complications dont l'entérocolite est la plus sévère.

Les études récentes concernant les formes sporadiques ou familiales sont en faveur de l'origine génétique de la maladie, dont le gène majeure est le RET.

Malgré les énormes progrès réalisés ces deux dernières décennies dans le domaine de la recherche génétique et les efforts déployés pour expliquer les anomalies de développement du système nerveux entérique (migration, prolifération, maturation et différenciation des cellules de la crête neurale) ; la compréhension des mécanismes étiopathogéniques de cette maladie mystérieuse multifactorielle et multi génique reste incomplète. En pratique clinique, l'intérêt semble actuellement limité tant pour le dépistage que pour le diagnostic que pour une éventuelle thérapie cellulaire par transplantation des cellules souches de la crête neurale.

Son diagnostic est de plus en plus précoce grâce aux progrès de la manométrie et de l'anatomopathologie (immunohistochimie).

Son traitement reste jusqu'à nos jours exclusivement chirurgical.

La tendance actuelle, est l'abaissement précoce, en un seul temps opératoire sans passer par l'étape de la colostomie.

L'abaissement colo anal par la seule voie transanale, selon Soave a révolutionné la prise en charge de la maladie de Hirschsprung.

Les résultats de notre travail, au terme de cette étude de 75 enfants opérés par cette technique, nous ont permis, non seulement de confirmer sa faisabilité dans notre service mais surtout de démontrer son intérêt à travers l'innocuité et les avantages qu'elle procure :



- Une prise en charge précoce en diminuant l'âge d'intervention (nouveau-né, nourrisson).
- Un seul temps opératoire, évitant ainsi la morbidité de colostomie et réduisant l'anxiété des parents.
- Une voie transanale seule, donc pas de cicatrice abdominale ni de brides postopératoires avec un saignement minime et un temps opératoire court.
- Des suites post opératoires simples, reprise rapide du transit, réalimentation orale précoce avec un court séjour post opératoire.
- Une prise en charge moins couteuse.

Cette nouvelle approche thérapeutique mini-invasive a transformé complètement le profil et la prise en charge de la MH dans notre service. Elle est de pratique facile avec des moyens simples à condition de respecter les recommandations nécessaires à sa réalisation. Les résultats préliminaires sont encourageants avec moins de complications postopératoires et des résultats fonctionnels meilleurs par rapport à ceux de la chirurgie classique. Notre recul moyen actuel est seulement de 42,5 mois. L'évolution à long terme nous permettra de juger les résultats fonctionnels.

# BIBLIOGRAPHIE

---

**1- Philippe-Chomette P, Peuchmaur M, Aigrain Y.**

Maladie de Hirschsprung chez l'enfant : diagnostic et prise en charge.  
EMC Pédiatrie (2007) 9-078-B-10.

**2- Helardot P, Bienayme J, Bargy F.**

Chirurgie digestive de l'enfant  
Doin Editeurs (1990) p 535 -548.

**3- Heloury Y, Podvin YG, Leclair D, Camby C, Piloquet H.**

Conduite à tenir devant un Hirschsprung qui ne va pas.  
Pathologie colique de l'enfant sous la direction de P.VERGNES. SURAMPS médical déc. (2002)217-222

**4- Levard G.**

Clinique de la maladie de hirschsprung en période néonatale.  
Pathologie colique de l'enfant sous la direction de P .Vergnes. Sauramps médical déc. (2002)135-144

**5- Pellerin D.**

Hirschsprung's disease.  
Bull AcadNatl Med (1991) 175:1239—50.

**6- Carcassone M, Guys J M, Morisson-Lacombe G, Kreitmann B.**

Management of Hirschsprung's disease: curative surgery before 3 months of age.  
J PediatrSurg (1989)24: 1032-1034.

**7- Georgeson K, Fuenfer M, Hardin W.**

Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children.  
J PediatrSurg (1995)30: 1017-1022.

**8- De La Torre-Mondragon L, Ortega-Salgado JA.**

Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease.  
J PediatrSurg (1998) 33(8):1283–1286.

**9- Langer JC, Minkes RK, Mazziotti MV, et al.**

Transanal one-stage soave procedure for infants with Hirschsprung's disease.  
J PediatrSurg (1999) 34:148-52.

**10- Shankar KR, Losty PD, Lamont GL, et al.**

Transanal endorectal coloanal surgery for Hirschsprung's disease: experience in two centers.  
J PediatrSurg (2000)35:1209-13.

**11- Albanese CT, Jennings RW, Smith B, Bratton B, Harrison MR.**

Perineal one-stage pull-through for Hirschsprung's disease.  
J Pediatr (1999)34: 377-80.

**12- Gao Y, LI G, Zhang X, et al.**

Rectosigmoidectomy primary transanal for Hirschsprung's disease: preliminary results in the first 33 cases.  
J PediatrSurg, 36 (2001), pp. 1816-1819.

**13- Ehrenpreis T.**

Hirschsprung's Disease  
Year Book Medical, Chicago, IL (1970), pp. 13–25.

**14- Hirschsprung H.**

Stuhlträgheitneugeborener in Folgevon Dilatation und Hypertrophie des Colons.  
JahrbKinderh (1887) 27:1.

**15- Mya G.**

Due osservazioni di dilatazioneed impertrofia congenital del colon.  
Sperimentale, 48 (1894), p. 215.

**16- Tittel K.**

Übereineangeborenermibildung des dickdarmes.  
Wien Klin Wochenschr, 14 (1901), pp. 903–907.

**17- Dalla Valle A.**

Richircheistoogiche su di un caso di megacolon congenito.  
Pediatria, 28 (1920), pp. 740–752.

**18- Rake GW.**

The pathology of achalasia of cardia .  
Guy's Hosp, Gaz, 77.141 1927.

**19- Cameron J.**

Eophagectasia in a child,  
Arch.Dis.Childhood 2, 358-260, 1927.

**20-- Martin E, Burden V.G**

The surgical significance of the rectosigmoid sphincter.  
Ann Surg, 86 (1927), pp. 86–91.

**21- Wade RB, Royle ND.**

The operative treatment of Hirschsprung's disease new method with explanation of technique and results of operation.  
Med J Aust, 1 (1927), pp. 137–139.

**22- Tiffin ME, Chandler LR, Faber HK.**

Localized absence of ganglionic cells of the myenteric plexus in congenital megacolon.  
Am J Dis Child, 59 (1940), pp. 1071–1082.

**23- Ehrenpreis T.**

Megacolon in the newborn: a clinical and roentgenological study with special regard to the pathogenesis.  
Acta ChirScand, 94 (1946), pp. 112–116.

**24- Swenson O, Bill AH.**

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

**25- Whitehouse F, Kernohan JW.**

Myenteric plexus in congenital megacolon.  
Arch Int Med, 82 (1948), pp. 75-111.

**26- Bodian M, Stephens FD, Ward BC.**

Hirschsprung's disease and idiopathic megacolon..  
Lancet (1949) 1: 6.

**27- Duhamel B.**

A new flow operation megacolon congenital-L'abaissement retro-rectal and trans-anal colon and its possible application to the son of some other salary malformations..  
Presse Med, 64 (1956), pp. 2249-2250.

**28- Soave FA.**

New surgical technique for treatment of Hirschsprung's disease.  
PediatrSurg (1964) 56: 1007-1014.

**29- Boley SJ.**

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

**30- So HB, Schwartz DL, Becker JM, Daum F, Schneider KM.**

Endorectal “pull-through” without preliminary colostomy in neonates with Hirschsprung’s disease.  
J PediatrSurg (1980) 15:470—1.

**31- Moore SW, Rode H, Millar AJ, Albertyn R, Cymes S.**

Familial aspects of Hirschsprung’s disease.  
Eur J PediatrSurg (1991)1:97—101.

**32- Russell M, Russell C, Niebuhr E.**

Une étude épidémiologique de la maladie de Hirschsprung et autres anomalies.  
Acta Paediatr (1994); 83: 68.

**33- Moore SW, Johnson AG.**

Hirschsprung's disease: genetic and functional associations of Down's and Waardenburgsyndromes.  
SeminPediatrSurg (1998)7:156—61.

**34- Amiel J, Lyonnet S.**

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

**35-Potterf SB, Furumura M, Dunn KJ, Arnheiter H, Pavan WJ.**

Transcription factor hierarchy in Waardenburg syndrome: regulation of MITF expression by SOX 10 and PAX 3.  
Hum Genet (2000) 107:1—6.

**36-Amiel J, Salomon R, Attie T, Pelet A, Trang H, Mokhtari M, ET AL.**

Mutations of the RET GDNF signaling pathway in Ondine's curse.  
Am J Hum Genet (1998) 62:715—7

**37- Bolkgabriel S, Salomonr, Pelet A, Angrist M, Amiel J, Fornage M et al.**

Segregation at three loci explains familial and population risk in Hirschsprung disease.  
Nat Genet (2002) 31:89—93.

**38- Doray B, Salomon R, Amiel J, Pelet A, Touraine R, Billaud M, et al.**

Mutation of the RET ligand,neurturin supports multigenicinheritance in Hirschsprung's disease.  
Hum Mol Genet (1998) 7:1449—52.

**39- Edery P, Lyonnet S, Mulligan LM, Pelet A, Dow E, Abel L, et al.**

Mutations of the RET proto-oncogene in Hirschsprung's disease.  
Nature (1994) 367:378—80.

**40- Edery P, Attie T, Amiel J, Pelet A, ENG C, Hofstra RM, et al.**

Mutation of the endothelin-3 gene in the Waardenburg-Hirschsprung disease (Shah-Waardenburg syndrome).  
Nat Genet (1996) 12:442-4..

**41- Potterf SB, Furumura M, Dunn KJ, Arnheiter H, Pavan WJ.**

Transcription factor hierarchy in Waardenburg syndrome: regulation of MITF expression by SOX 10 and PAX 3.  
Hum Genet (2000) 107:1—6.

**42- Larsen W.**

L'embryologie humaine mars 2003 pp : 131- 142.

**43- Langman J.**

Embryologie médicale pp : 261- 290.

**44- Okamoto E, Ueda T.**

Embryogenesis of intramural ganglia of the gut and its relation to Hirschsprung's disease.  
J PediatrSurg , October (1967) 2:437. Volume 2, Issue 5, Pages 437–443.

**45- Vaysse PH, Juricic M.**

Organogénèse et anatomie chirurgicale du côlon.  
Pathologie colique de l'enfant sous la direction de Vergnes. P  
Sauramps médical déc. (2002).

**46- Doray B, Salomon R, Amiel J, Pelet A, Touraine R, Billaud M, et al.**

Mutation of the RET ligand,neurturin supports multigenicinheritance in Hirschsprung's disease.  
Hum Mol Genet (1998) 7:1449—52.

**47 -Martucciello G, Ceccherini I, Lerone M, Jasonni V.**

Pathogenesis of Hirschsprung's disease.  
J PediatrSurg (2000) 35:1017—25.

**48- Rauch U, Schafer DR.**

The extracellular matrix and its role in cell migration and development of the enteric nervous system.  
Eur J PediatrSurg, 13 (2003), pp. 158-162.

**49- Bouchet A, Cuilleret J.**

Anatomie topographique, descriptive et fonctionnelle, : l'abdomen, la région retro-péritonéale, le petit bassin, le périnée.  
Anatomie du rectum ; anatomie du colon.  
Elsevier Masson, 1991, tome 4 : 2025-2021.

**50- Rouviere H.**

Tube digestif. Anatomie humaine descriptive topographique et fonctionnelle.  
Masson (1981) 11<sup>e</sup> édition. P : 405-421.

**51- Netter FH.**

Colon et rectum. Atlas d'anatomie humaine.  
Maloine (1998) 2<sup>e</sup> édition.

**52- Boukli-hacene MAH.**

La Rectoplastie par Voie Perineale mediane Posterieure Dans le Traitement des Malformations ANO-RECTALES.

THESE pour le Doctorat en Sciences Médicales.

Présentée et soutenue publiquement le 22 Décembre 1984.

**53- Tired E.**

Exérèse totale du méso rectum et conservation de l'innervation autonome à destine génito-urinaire dans la chirurgie du cancer du rectum.

EMC (Elsevier, paris) Techniques chirurgicales –Appareil digestif, 40-610, 1998 ,8p.

**54- Weisgerber**

Obstructions congénitales du colon et du rectum.

EMC Pédiatrie (1984) 4017D10.

**55-Lewis NA, Levitt MA, Zallen GS, et al.**

Diagnose Hirschsprung's disease: Increase the chances of a positive rectal biopsy.

J PediatrSurg, 38 (2003), pp. 412-416.

**56-Aldridge RT, Campbell PE.**

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

J PediatrSurg (1968) 3:475—90..

**57-Furness GB.**

Enteric nervous system.

Scholarpedia, 2007 2(10):4064.

**58-Karnovsky MJ, Roots LA.**

A direct-coloring thiocholine method for cholinesterase..

J HistochemCytochem (1964) 12:219-221..

**59- Meier-ruge W, Lutterbeck P, Herzog B, Morger R, Moser R.**

. Acetylcholinesterase Activity in Section Biopsys of the Rectum in the Diagnosis of Hirschsprungs Disease..

J PediatrSurg (1972); 7: 11..

**60- Pratap A, Gupta DK, Tiwari A, et al.**

Application of a plain abdominal radiograph transition zone (PARTZ) in Hirschsprung's disease

BMC Pediatr, 7 (2007), p. 5.

**61- Garcia R, Arcement C, Hormaza L, et al.**

Use of the recto-sigmoid index to diagnose Hirschsprung's disease.

ClinPediatr (Phila), 46 (2007), pp. 59–63.

- 62- Faverdin C, Dornic C, Arhan P, Devroede G, Jehannin B, Revillon Y, et al.**  
Quantitative analysis of anorectal pressures in Hirschsprung's disease.  
Dis Colon Rectum (1981) 24:422—7.
- 63- Holschneider AM, Kraeft H.**  
The value and reliability of anorectal electromanometry.  
Z Kinderchir (1981) 33:25—38.
- 64- Holschneider AM.**  
Anorectal manometry. A new method for the evaluation of continence, incontinence and chronic constipation.  
FortschrMed (1976); 94: 251-3.
- 65- Noblett HR.**  
A rectal suction biopsy tube for use in the diagnosis of Hirschsprung's disease.  
J PediatrSurg (1969)4: 406.
- 66- Rees BI, Azmy A, Nigan M, Lake BD.**  
Complications of rectal suction biopsy.  
J PediatrSurg (1983) 18:273—5.
- 67- Swenson O, Fischer JH, Gherardi GJ.**  
Rectal biopsy in the diagnosis of Hirschsprung's disease.  
Surgery (1959) 45:690.
- 68- Moore SW, Johnson G .**  
Acetylcholinesterase in Hirschsprung disease.  
Pediatr Surg Int 2005 Apr;21(4):255-63.
- 69- Diebold N, Nezelof C.**  
Diagnostic histopathologique et histoenzymologique des mégacôlons.  
Revue de pédiatrie T.XXII JANVIER 1986 -N°1 (3-8).
- 70- Lewis NA, Levitt MA, Zallen GS, et al.**  
Diagnose Hirschsprung's disease: Increase the chances of a positive rectal biopsy  
J PediatrSurg, 38 (2003), pp. 412-416.
- 71- Lake BD, Puri P, Nixon HH, Claireaux AE.**  
Hirschsprung's disease: an appraisal of histochemically demonstrated acetyl-cholinesterase activity in suction rectal biopsy specimens as an aid to diagnosis.  
Arch Pathol Lab Med (1978) 102:244—7.



**72- Ikeda K, Goto S.**

Diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease in Japan. An analysis of 1628 patients..  
Ann Surg (1984) 199:400—5..

**73- Herek O.**

Saccharomyces boulardii: a possible addition to the standard treatment and prophylaxis of enterocolitis in Hirschsprung's disease?  
PediatrSurg Int. (2002); 18:567.

**74- Soper RT, Opitz JM.**

Neonatal pneumoperitoneum and Hirschsprung's disease..  
Surgery 51 (1962); pp: 527-533.

**75- Newman B, Nussbaum A, Kirkpatrick J.**

Perforation of the bowel in Hirschsprung's disease.  
AJR Am J Roentgenol, 148 (1987), pp. 1195-1197.

**76- Levard G.**

Clinique de la maladie de hirschsprung en période néonatale.  
Pathologie colique de l'enfant sous la direction de P .Vergnes. Sauramps médical déc. (2002)135-144.

**77- Bachy B.**

Les Occlusions Néo-Natales A Propos de 197 Observations.  
THESE pour le Doctorat en médecine.  
Présentée et soutenue publiquement le 28 septembre 1978.

**78- Coran AG.**

A personal experience with 100 consecutive total colectomies and straight ileoanalendorectal pull-troughs for benign disease of the colon and rectum in children and adults.  
Ann Surg (1990) 212:242-8.

**79- Tiffin ME, Chandler LR, Faber HK.**

Localized absence of ganglionic cells of the myenteric plexus in congenital megacolon.  
Am J Dis Child, 59 (1940), pp. 1071–1082.

**80- Lewis NA, Levitt MA, Zallen GS, et al.**

Diagnose Hirschsprung's disease: Increase the chances of a positive rectal biopsy  
J PediatrSurg, 38 (2003), pp. 412-416.

**81- Pellerin D, Bertin P.**

Techniques de chirurgie pédiatrique. Masson Paris (1978).

**82- Coupris L.**

La maladie d'Hirschsprung.  
Séminaire de chirurgie pédiatrique (2008), 26 et 27 juin, Alger.

**83- De Lagausie P, Carrica Burve E, Aigraine Y.**

La Cure de la maladie de Hirschsprung par laparoscopie.

Pathologie colique de l'enfant, sous la direction de P. VERGNES (2002) (69-76) .

**84- Curan TJ, Raffensperger JG.**

The feasibility of laparoscopic Swenson pull-through.

J PediatrSurg (1994) 29:1273—5.

**85- Curran TJ, Raffensperger JG.**

Laparoscopic Swenson pull-through A comparison with open procedure

J Pediatr Surg., 31 (1996), pp 1155-1156 1156-1157

**86- Fremond B.**

Traitement chirurgical radical de la maladie d'Hirschsprung par voie transanale.

Pathologie colique de l'enfant sous la direction de P .VERGNES. SURAMPS médical Déc. (2002) (177-188-170).

**87- Maia DM.**

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

Am J SurgPathol (2000); 24:1675—7.

**88- Jan D.**

La maladie de hirschsprung forme colique totale.

Pathologie colique de l'enfant sous la direction de P .VERGNES.

SURAMPS médical déc. (2002) 155-162.

**89- Kimura K, Nishijima E, Muraji T, Tsugawa C, Matsutmo Y.**

Extensive aganglionosis: further experience with the colonic patch graft procedure and long-term results.

J PediatrSurg (1988)23: 52-56..

**90- Bachy B, Mitroffarnoff P.**

Occlusions congénitales du colon et du rectum.

EMC pédiatrie, 4-07-D-10, (1994).

**91- Lynn HB.**

Rectal myectomy in Hirshsprung's disease, a decade of experience..

Arch Surg (1975)110: 991-994.

**92- Ghose SI, Squire BR, Stringer MD, Batcup G, Crabbe DC.**

Hirschsprung's disease: problems with transition-zone pull-through.

J Pediatr Surg (2000); 35:1805—9..

**93- Pini prato A, Rossi V,AvanziniS,MattioliG,Disma N,JasonniV.**

Hirschsprung's disease: what about mortality?  
PediatrSurg Int mai 2011; 27 (5) :473-8.

**94- Kelly GH.**

The clinical and radiological assessment of anal continence in childhood..  
Aust NZJ Surg1972 Aug;42(1):62-3.

**95- Holschneider AM, Jesch NK, Stragholz E, Pfrommer W.**

Surgical methods for anorectal malformations from Rehbein to Pena - critical assessment of score systems and proposal of a new classification..  
Eur J PediatrSurg (2002); 12:73-82.

**96- Holschneider A, Hutson J, Peña A, et al.**

Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations..  
J PediatrSurg (2005) 40:1521-6..

**97- Atrih Z, Amrani K, Belkhalfi L, Khellaf M, Boussof MS.**

L'entérotomie médiane par pince mécanique dans l'abaissement coloanal selon Duhamel : Expérience de la cci de Constantine.  
2<sup>ème</sup> Congrès maghrébin de chirurgie pédiatrique, Alger 20 et 21 mars 2003.

**98- Carcassone M, Giraud JP.**

Mégacolon congénital, atrésies et sténoses congénitales du colon.  
EMC Pédiatrie (Paris) 4017D10 6. (1973).

**99- Singh S.J., Croaker. G.D.,Manglick P.et al.**

Surveillance Hirschsprung's disease: the Australian Paediatric Unit's experience  
Pediatr Surg Int, 19 (2003), pp. 247–250

**100-De Lorijn F, Kremer L.C.M, Reitsma J.B,and Benninga M.A.**

Diagnostic Tests in Hirschsprung Disease: A Systematic Review  
Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition42:496Y505 May 2006.

**101-Benninga MA, Omari TI, Haslam RR, et al.**

Characterization of anorectal pressure and the anorectal inhibitory reflex in healthy preterm and term infants  
J Pediatr, 139 (2001), pp. 233–237.

**102- Kawahara H, Kubota A, Hasegawa T, et al.**

Anorectal sleeve micromanometry for diagnosis of Hirschsprung's disease in newborns.  
J Pediatr Surg 42:2075-2079, 2007.

**103- Fremond B.**

Traitement de la maladie de Hirschsprung.  
Séminaire d'enseignement de chirurgie pédiatrique SACP (25 et 26 juin 2010).

**104- Pellerin D, Bertin P.**

Techniques de chirurgie pédiatrique. Masson Paris 1978.

**105- Langer JC, Seifert M, Minkes RK.**

One-stage Soave pull-through for Hirschsprung's disease: a comparison of the transanal and open approaches.  
J PediatrSurg (2000) 35(6):820–822.

**106-Stensrud KJ, Emblema R, Bjørnland K.**

Functional **Rintala** outcome after operation for Hirschsprung disease transanal vs transabdominal approach  
J PediatrSurg (2010) 45, 1640–1644.

**107 Rintala RJ, WestertT.**

Transanal endorectal pull-through with short muscular cuff in the treatment of Hirschsprung's disease. Preliminary study with 37 patients.  
CirPediater, 16 (2003), pp 161-165.

**108-Elhalaby EA, Hashish A, Elbarbary MM, et al.**

Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: a multicenter study. .  
J PediatrSurg(2004) 39(3):345–351, discussion 345-51.

**109- Hadidi A.**

Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: a comparison with the open technique.  
Eur J PediatrSurg (2003) 13:176–180.

**110-Teeraratkul S.**

Stage transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease in infants and children.  
J PediatrSurg, 38 (2003), pp. 184-187.

**111-Tannuri AC, Tannuri U, Romao RL.**

Transanal endorectal pull-through in children with Hirschsprung's disease-technical refinements and comparison of results with the Duhamel procedure.  
J Pediatr Surg (2009) 44:767-72.

**112-Minford JL, Ram A, Turnock RR, et al.**

Comparison of functional outcomes of Duhamel and transanal endorectal coloanal anastomosis for Hirschsprung's disease.  
J PediatrSurg (2004) 39(2):161–165, discussion 161-5 .

**113-De La Torre- Mondragon L, Ortega-Selgado JA.**

Transanal versus open endorectal pull-through for Hirschsprung's disease.  
J Pediatr Surg (2000) 3(11):1630–1632.

**114-Dalens B.**

Anesthésie locorégionale de la naissance à l'âge adulte.  
Edition Pradel 1993, 177-201.

**115-Barrena S, Andres AM, Burgos L, et al.**

Long-term results of treatment of total colonic aganglionosis with two different techniques  
Eur J Pediatr Surg, 18 (2008), pp. 375-379.

**116-Bischoff A, Levitt MA, Peña A.**

Total colonic aganglionosis: a surgical challenge. How to avoid complications?  
Pediatr Surg Int. 2011 Oct; 27(10):1047-52.

**117-Ikeda K, Goto S.**

Total colonic aganglionosis with or without small bowel involvement: an analysis of 137 patients.  
J Pediatr Surg (1986) 21:319–22.

**118-Shen C, Song Z, Zheng S, Xiao X.**

A comparison of the effectiveness of the Soave and Martin procedures for the treatment of total colonic aganglionosis.  
J Pediatr Surg, 44 (2009), pp. 2355-2358.

**119-Marquez TT, Acton RD, Hess DJ, et al.**

Comprehensive review of the procedures for total colonic aganglionosis  
J Pediatr Surg, 44 (2009), pp. 257-265 Discussion 65.

**120-Hoehner JC, Ein SH, Shandling B, et al.**

Long-term morbidity in total colonic aganglionosis.  
J Pediatr Surg, 33 (1998), pp 961-965.

**121-Dodero P, Magillo P, Scarsi PL.**

Total colectomy and straight ileo-anal soave endorectal pull-through: personal experience with 42 cases.  
Eur J Pediatr Surg 2001 PTOM; 11 (5) :319-23 .

**122-Martin LW, Sayers HJ, Alexander F, Fischer JE, Torres MA.**

Anal continence following Soave procedure. Analysis of results in 100 patients.  
Ann Surg (1986) 203: 525–530..

**123- Telander RL, Perrault J.**

Colectomy with rectal mucosectomy with ileoanal anastomosis in young patients;Its use for ulcerative colitis and familial polyposis  
Arch surg (1981) 116 .623-9.

**124-Coran AG.**

A personal experience with 100 consecutive total colectomies and straight ileoanalendorectal pull-troughs for benign disease of the colon and rectum in children and adults.  
Ann Surg (1990) 212:242-8.

**125-Romero P, Kroiss M, Chmelnik M.**

Outcome of transanal endorectal vs. transabdominal pull-through in patients with Hirschsprung's disease  
Langenbecks Arch Surg (2011) 396:1027–1033.

**126-Marty TL, Seo T, Matlak ME, et al.**

Gastrointestinal function after surgical correction of Hirschsprung's disease: long-term follow-up in 135 patients.  
J PediatrSurg 30 (1995) (5):655–658.

**127-Sherman JO, Snyder ME, Weitzman JJ, Jona JZ, Gillis DA, O'donnell B, et al.**

A 40 year multinational retrospective study of 880 Swenson procedures.  
J PediatrSurg (1989) 24:833—8..

**128-Teitelbaum DH, Cilley RE, Sherman NJ, et al.**

A decade of experience with the primary pull-through for Hirschsprung disease in the newborn period: a multicenter analysis of outcomes.  
Ann Surg (2000) 232:372-80..

**129-Kleinhaus S, Boley SJ, Sheron M, et al.**

Hirschsprung's disease: a survey of the members of surgical section of the American academy of pediatrics.  
J PediatrSurg (1979) 14:588-597.

**130-Moores SW, Albertyn R, Cywes S.**

Clinical outcomes and long-term quality of life after surgical correction of Hirschsprung's disease  
J PediatrSurg, 31 (1996), pp. 1496-1502.

**131-Foster P, Cowan G, Wrenn EL.**

Twenty-five years' experience with Hirschsprung's disease.  
J pediatr Surg. 1990 May; 25(5):531-4.

**132-Becmeur F, Moog R.**

Radiological evaluation of Duhamel's operation in Hirschsprung disease.  
Eur j pediatricsurg(2000), n°10, pp:182-185.

**133-Gunnarsdóttir A, Larsson LT, Arnbjörnsson E.**

Transanal endorectal vs. Duhamel pull-through for Hirschsprung's disease.  
Eur J PediatrSurg 20(2010) (4):242–246.

**134-Serex CA, Meyrat BJ.**

Surgery for Hirschsprung's disease: comparison between the Duhamel method and the transanal endorectal pull-through based on 59 patients and a review of the literature.

Université de Lausanne, Faculté de biologie et médecine, Meyrat B-J (dir.), 10 p., 2011.

**135- Heij HA,de Vries X ,Bremer I ,EkkelkampS,VosA.**

Long-term anorectal function after Duhamel operation for Hirschsprung's disease.  
J Pediatr Surg 1995 Mar;30(3):430-2.

**136-Huang Y, Zheng S , Xiao X.**

A follow-up study on postoperative function after a transanal Soave 1-stage endorectal pull-through procedure for Hirschsprung's disease  
J Pediatr Surg September 2008, 43 .Issue 9 Pages 1691–1695.

**137-El- Pratap A, Shakya VC, Biswas BK, Sinha A, Tiwari A, Agrawal CS, et al.**

Single-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease perspective from developing country.  
J Pediatr Surg. 2007 Mar;42(3):532-5.

**138- Li AW, Zhang WT, Li FH, Cui XH, Duan XS.**

A new modification of transanal Soave pull-through procedure for Hirschsprung's disease.  
Chin Med J (Engl). 2006 Jan 5;119(1):37-42.

**139-Falchetti D, Desant A, Villancci V, Iannuccelli M.**

Laparoscopic relief of obstructing folded muscular cuff after transanal pull-through for aganglionosis.  
Surg Endosc 2004;18:717-8.

**140-Le Gall C.**

La manométrie anorectale chez l'enfant.  
Pédiatrie 47 : (1992) 157-162.

**141-Heikkinen M, Rintala R, luukkonen Helsinki P.**

Long-term anal sphincter performance after surgery for Hirschsprung's disease.  
J Pediatr Surg, 32 (1997), pp. 1443–1446.

- 142-Chen X-g, Guo Z-y, Liu R-j, et al.**  
Long-term functional evaluation of Duhamel operation in children with Hirschsprung's disease  
Chin J Pediatr Surg, 26 (2005), pp. 60–64.
- 143-Mishalany H.G, Woolley M.M.**  
Postoperative functional and manometric evaluation of patients with Hirschsprung's disease  
J Pediatr Surg, 22 (1987), pp. 443–446.
- 144-Li W, Chen Y.-I.**  
Long-term functional evaluation after operation for Hirschsprung's disease  
Chin J Pediatr Surg, 20 (1999), pp. 38–39.
- 145-Nagasaki A, Ikeda K, Suita S.**  
Postoperative sequential anorectal manometric study of children with Hirschsprung's disease  
J Pediatr Surg, 15 (1980), p. 615-619.
- 146-Van Leeuwen K, Geiger JD, Barnett JL, et al.**  
Stooling amanometric findings after primary pull-throughs in Hirschsprung's disease: perineal versus abdominal approaches.  
J Pediatric Surg (2002) 3(9):1321–1325.
- 147-Langer JC, Durrant AC, De la Torre L, et al.**  
One-stage transanal Soave pull through for Hirschsprung disease: a multicenter experience with 141 children.  
Ann Surg (2003) 238(4):569–583, discussion 583-5.
- 148-Georgeson KE, Roger D, Cohen MD.**  
Primary Laparoscopic-Assisted Endorectal Colon Pull-Through for Hirschsprung's Disease  
A New Gold Standard  
Ann Surg. 1999 May; 229(5):678-82.
- 149-Martucciello G, Favre A, Torre M, Pini Prato A, Jasoni V.**  
A new rapide acetylcholinesterase histochemical methode for the intraoperative diagnosis of hirschsprung 's disease and intestinal dysplasia.  
Eur J PediatrSurg (2001):11:300-304.
- 150-Barshack I, Fridman E, Goldberg Y, Chowars, Kopolovic J.**  
The loss of calretinin expression indicates aganglionosis in Hirschsprung's disease.  
J Clin Pathol(2004) 57:712—6.
- 151-Kobayashi H, Wang YDS, Puri P.**  
Intraoperative evaluation of extent of aganglionosis by a rapid acetylcholinesterase histochemical technique.  
J PediatrSurg (1995) 30:2.248-52.



**152-Proctor ML, Traubici J, Langer JC, et al.**

Correlation between radiographic transition zone and level of aganglionosis in Hirschsprung's disease: implications for surgical approach.

*J Pediatr Surg.* (2003); 38:775–778.

**153-De LaTorre -Mondragon L, Langer JC.**

Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease: technique, controversies, pearls, pitfalls, and an organized approach to the management of postoperative obstructive symptoms  
Seminars in Pediatric Surgery, Volume 19, Issue 2, Pages 96-106, (May 2010).

**154-Smith GHH, Cass D.**

Infantile Hirschsprung's disease-is a barium enema useful?

*PediatrSurgInt* 6 (1991), pp. 318-321.

**155-Nakao M, Suita S, Taguchi T, et al.**

Fourteen-year experience of acetyl cholinesterase staining for rectal mucosal biopsy in neonatal Hirschsprung's disease.

*J Pediatr Surg* 2001;36:1357 -1363.

**156-Kapur RP, Reed RC, Finn LS, et al.**

Calretinin immunohistochemistry acetylcholinesterase histochemistry in relation to the evaluation of rectal suction biopsy of Hirschsprung's disease

*PediatrDevPathol*, 12 (2009), pp. 6-15.

**157- Morris MI, Bourron-Dal Soglio D, Ouimet A, Patey AN .**

A study of calretinin in Hirschsprung pathology, particularly in total colonic aganglionosis  
*J Pediatr Surg* 48,issue5: 1037–1043.

**158-Amar G, Cordonnier C, Sevestre H, Benzers Jeb N, Léké A .**

Intérêt de la calrétinine dans le diagnostic de la maladie de Hirschsprung  
*j.arcped*.2013.mai, p 53.

**159- Ranke A, Schmit M.**

Indications thérapeutiques dans la maladie de Hirschsprung

Pathologie colique de l'enfant, sous la direction de P. VERGNES (2002) (189-210).

**160-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 (2006).

**161-Sauer CJ, Langer JC.**

. The versatility of the umbilical incision in the management of Hirschsprung's disease

*J PediatrSurg*, 40 (2005), pp. 385–389.

**162-Nasr A, Langer JC.**

Evolution of the technique in the transanal pull-through for Hirschsprung's disease: effect on outcome.  
J PediatrSurg, 42 (2007), pp 36-39.

**163-Yanchar NL, Soucy P.**

Long term outcomes of Hirschsprung's disease: the patients' perspective.  
J Pediatr Surg. (1999); 34:1152–1160.

**164-Atsuyuki Y et al.**

Rectal mucosal dissection during transanal pull-through for Hirschsprung disease: the anorectal or the dentate line?  
J pediatricsurg44 (2009); pp: 266-270.

**165-Berger S, Schweizer M, Schweizer P.**

Surgical Anatomy of the pelvis as a basis for pull-through procedures in Hirschsprung's disease.  
J Pediatr mondiale 2007; 3:134-139.

**166-Wester T, Rintala RJ.**

Early outcome of transanal endorectal pull-through with a short muscle cuff during the neonatal period.  
J PediatrSurg 2004 Feb;39(2):157-60 .

**167-Weidner BC, Waldhausen JH.**

Swenson revisited: a one-stage, transanal pull-through procedure for Hirschsprung's disease.  
J Pediatric Surg. (2003); 38:1208–1211.

**168-Sapin E, Centonze A, Moog R, Borngnon J, Becmeur F.**

Transanal coloanal anastomosis for Hirschsprung's disease: comparison between endorectal and perirectal pull-through procedures.  
Eur J Pediatr Surg. 2006 Oct; 16(5):312-7.

**169-Sookpotarom P, Vejchapipat P.**

Primary transanal Swenson pull-through operation for Hirschsprung's disease.  
Pediatr. Surg. Int. (2009) 25 (9): 767-73.

**170-Mahajan JK, Kirti K Rathod, Monika Bawa, Narasimhan KL.**

Transanal Swenson's operation for Recto-sigmoid Hirschsprung's disease  
African Journal of Pediatric Surgery, Year 2011, Volume 8, Issue 3 [p. 301-305].

**171- Holschneider AM.**

Hirschsprung's disease  
New York Stuttgart:Hippokrates publishers Theime Stratton 1982.

**172-Dahal GR, Wang JX, Guo LH.**

Long-term outcome of children after single-stage transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease.

World j pediatr 2011 Feb;7(1):65-9.

**173-Proctor ML, Traubici J, Langer JC, et al.**

Correlation between radiographic transition zone and level of aganglionosis in Hirschsprung's disease: implications for surgical approach.

J Pediatr Surg. (2003); 38:775–778.

**174-Tamby E, Fiquet C, Belouadah M, Lefevre F, Zacchar D, Poli-Mérol ML.**

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

**175-Moog R, Becmeur F, kauffmannChevalier I, Sauvage P**

La chirurgie mini-invasive dans le traitement de la maladie de Hirschsprung  
Annales de chirurgie 2001 , 126, 8p 756-761.

**176-Kim HY, Oh JT.**

Stabilization period after 1-stage transanal endo-rectal pull-through operation for Hirschsprung disease.

J Pediatr Surg (2009); 44 : 1799-804.

**177-Ramanath N, Haricharan, Mbbs, Mph, Georgeson KE.**

Hirschsprung's disease.

Semin Pediatr Surg Volume, (2008), Pages 266–275.

**178-Obermayr F, Szavay P, Beschorner R, et al.**

Outcome of transanal endorectal pull-through in patients with Hirschsprung's disease.

EurJPediatrSurg (2009)19:220-3.

**179-Swenson O, Sherman JO, Fisher JH, Cohen E.**

The treatment and post operative complications for congenital megacolon. A 25 year follow-up.

Ann Surg (1975) 182:266—73.

**180-Nmadu PT.**

Endorectale pull-through et anastomose primaire pour la maladie de Hirschsprung.

Br J Surg 1994; 81:462-464.

**181-Teitelbaum DH, Caniano DA, Qualman SJ.**

The pathophysiology of Hirschsprung's-associated enterocolitis: importance of histologic correlates

J Pediatr Surg, 24 (1989), pp 1271-1277.

**182-Elhalaby EA, Coran AG, Blanec E, et al.**

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

J PediatrSurg, 30 (1995), pp. 76-83.

**183-Elhalaby EA, Teitelbaum DH, Coran AG, et al.**

Enterocolitis associated with Hirschsprung's disease: a clinical histopathological correlative study.

J PediatrSurg, 30 (1995), pp. 1023-1026 [1026-1027].

**184-Wilson-Storey D, Scobie WG, Mcgenity KG.**

Microbiological studies of the enterocolitis of Hirschsprung's disease

Arch Dis Child, 65 (1990), pp. 1338-1339.

**185-Imamura A, Puri P, O'briain DS, Reen DJ.**

Immune defense mechanisms of the mucous membranes in enterocolitis complicating Hirschsprung's disease.

Gut, 33 (1992), pp. 801-806.

**186-Hackam DJ, Filler RM, Pearl RH.**

Enterocolitis after the surgical treatment of Hirschsprung's disease: risk factors and financial impact

J Pediatr Surg 1998; 33: 830-833..

**187-Joseph VT, Sim CK.**

Problems and pitfalls in the management of Hirschsprung's disease. .

J PediatrSurg 23:398-402, (1988) 10.

**188-Peter T, Masiakos Sigmund H, Ein.**

The history of Hirschsprung's disease: Then and Now

Rectum Volume (March 2001) pages 10-19.

**189-Aigrain Y, Carricaburu .E, Elghneimi A, De Lagausie P.**

Evolution à long terme des enfants opérés d'une maladie de Hirschsprung

Pathologie colique de l'enfant, sous la direction de P. VERGNES (2002) (211-216).

**190-Ishikawa N, A Kubota, H Kawahara, et al.**

Transanal mucosectomy for endorectal pull-through in Hirschsprung's disease: comparison of abdominal, extraanal and transanal approaches

Pediatr Surg Int 24 (2008), pp. 1127-1129.

**191-Arnaud A, Dariel A, Podevin G, Leclairm D, De napoli S, Azzis O, E Habonimana E, Fremond B.**

Évaluation fonctionnelle à long terme de l'abaissement trans-anal pour maladie de Hirschsprung

Archives de Pédiatrie Volume 17 Issue 6 Suplement 1 June 2010 page1.

**192-Dariel A, Arnaud A, Podovin G, De napoli Cocci S , Fremond B LeHenaff G, Caldari D, Piloquet H.**

Utilisation du score de Krickenbeck dans l'évaluation de la continence dans l'abaissement trans-anal pour maladie de Hirschsprung  
Archives de Pédiatrie, Vol. 18, No. 12. (December 2011).

**193-Liu DC, Rodriguez J, Hill CB, Loe Wajr.**

Transanal mucosectomy in the treatment of Hirschsprung's disease.  
J Pediatr Surg 2000;35:235-238.

**194-El-sawaf MI, Drongowski RA, Chamberlain JN, et al.**

Are the long-term results of the transanal pull-through equal to those of the transabdominal pull-through? A comparison of the approaches for Hirschsprung disease.  
J Pediatr Surg (2007) 42:41-47.

**195-Kim A, Langer JC, Aimee C, Pastor B.**

Endorectal pull-through for Hirschsprung -a multicenter study of disease, long-term comparison of results: transanal vs transabdominal approach  
Journal of Pediatric Surgery, Volume 45, Number 6, (June 2010), Pages 1213-1220.

**196-Gosemann JH, Friedmacher F, Ure B, Lacher M.**

Open Versus Transanal Pull-Through for Hirschsprung Disease: A Systematic Review of Long-Term Outcome  
Eur J Pediatr Surg (2013); 23:94-102.

**197-Höllwarth ME, Rivosecchi MR, Schleef J, et al.**

The role of transanal endorectal pull-through in the treatment of Hirschsprung's disease in a multicenter-study experience  
PediatrSurgInt 18 (2002), pp. 344-348.

**198-Till H, Heinrich M, Schuster T, et al.**

Is the anorectal sphincter damaged during a transanal endorectal pull-through (TERPT) for Hirschsprung's disease? A 3-dimensional, vectormanometric investigation.  
Eur J Pediatr Surg(2006) 16(3):188-191.

**199-Rescorla FJ, Morrison AM, Engles D, West KW, Grosfeld JL.**

Hirschsprung's disease: evaluation of mortality and long-term function in 260 cases.  
Arch Surg (1992) 127:934-41.

**200-Pastor AC, Osman F, Teitelbaum DH, Caty MG, Langer JC.**

Development of a standardized definition for Hirschsprung's associated enterocolitis: a Delphi analysis.  
J Pediatr Surg (2009) 44:251-256.

**201-Marty TL, Matlak ME, Hendrickson M, et al.**

Unexpected death from enterocolitis after surgery for Hirschsprung's disease.  
Pediatrics. (1995);96:118–121.

**202-Marty TL, Seo T, Sullivan JJ, et al.**

Rectal irrigation for the prevention of postoperative enterocolitis in Hirschsprung's disease  
J PediatrSurg, 30 (1995), pp. 652-654.

**203-Herek O.**

Saccharomyces boulardii: a possible addition to the standard treatment and prophylaxis of enterocolitis in Hirschsprung's disease?  
PediatrSurg Int. (2002); 18:567.

**204- Levitt M.A., MartinC.A., OlesevitichL M., Bauer C.L., Jackson L.E., Pena A.**

Hirschsprung disease and fecal incontinence: diagnostic and management strategies.  
JPediatr Surgery (2009) 44, 27.

**205- Engum S.A , Grosfeld J.L.**

Long-term results of treatment of Hirschsprung's disease  
Semin Pediatr Surg, 13 (2004), pp. 273–285

**206- Catto-Smith AG, Trajanovska M,Taylor RG.**

Long-term continence after surgery for Hirschsprung's disease  
J Gastroenterol Hepatol, 22 (2007), pp 2273-2282.

**207-Menezes M, Corbally MR, Puri P.**

Long-term results of bowel function after treatment for Hirschsprung's disease: a review of 29 years  
PediatrSurgInt 22 (2006), pp. 987-990.

**208- Langer JC.**

Persistent obstructive symptoms after surgery for Hirschsprung's disease: Development of a diagnostic and therapeutic algorithm  
J PediatrSurg, 39 (2004), pp. 1458-1462

**209- White FV, Langer JC.**

The circumferential distribution of ganglion cells in the transition zone of children with Hirschsprung's disease  
PediatrDevPathol, 3 (2000), pp. 216-222.

**210-Di lorenzo C, Solzi GF, Flores AF, et al.**

Colonic motility after surgery for Hirschsprung's disease  
Am J Gastroenterol, 95 (2000), pp. 1759-1764.

**211-Kapur RP.**

Neuronal dysplasia: A controversial pathological correlate of intestinal pseudo-obstruction  
Am J Med Genet 122A (2003), pp. 287-293.

**212-Moore SW, Millara J, Cymes S.**

Long-term clinical manometric and histological evaluation of obstructive symptoms in the postoperative Hirschsprung's patient.  
J PediatrSurg (1994) 29:106—11.

**213-DA Jiang P, XU CQ, WU B, et al.**

Effects of botulinum toxin on anal achalasia after pull-through operation for Hirschsprung's disease: 1-year follow-up study  
Int J Colorectal Dis 24 (2009), pp. 597-598.

**214-Millar AJ, Steinberg RM, Raad J, Rode H.**

Anal achalasia after pull-through operation for Hirschsprung's disease-preliminary experience with topical nitric oxide  
Eur J PediatrSurg, 12 (2002), pp. 207-211.

**215-Abbas banani S, Foorotan H.**

Role of anorectalmyectomy after failed endorectal pull-through in Hirschsprung's disease

# ANNEXES



# Fiche technique

File Edit Options Help

N Dossier	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>	Prénom	<input type="text"/>	Adresse	<input type="text"/>
Provenance	<input type="text"/>	Sexe	<input type="text"/>	Age à l'admission/)	<input type="text"/>	Pds de nce	<input type="text"/>
Motif	<input type="text"/>	Histo constipation	<input type="text"/>	ATCD REM	<input type="text"/>	Cas familiaux	<input type="text"/>
Etat general	<input type="text"/>	Septis	<input type="text"/>	Trisomie 21	<input type="text"/>	Chute PDS	<input type="text"/>
Examen abdominal	<input type="checkbox"/>	Distension	<input type="checkbox"/>	Ballonnement	<input type="checkbox"/>	CVC	<input type="checkbox"/>
Bilan paraclinique	<input type="checkbox"/>	Abce anration pelvis	<input type="checkbox"/>	Fecalome	<input type="checkbox"/>	ESR	<input type="text"/>
ASP	<input type="checkbox"/>	Ns	<input type="checkbox"/>	Aerocolie	<input type="checkbox"/>	Disparité de calibre	<input type="checkbox"/>
Levoment opaque	<input type="text"/>	ZDT	<input type="text"/>	Retention24h	<input type="text"/>	Formes topographiques	<input type="text"/>
Manometrie dgc	<input type="text"/>	Echo abdominale	<input type="text"/>	Malformations associées	<input type="text"/>		
Biologie	<input type="checkbox"/>	NFS	<input type="checkbox"/>	CRP	<input type="checkbox"/>	IDMG	<input type="checkbox"/>
Anemie	<input type="text"/>	Resultat CRP	<input type="text"/>	Troubles hydroélectriques et métaboliques	<input type="text"/>		
Biopsie rectale	<input type="text"/>	Voie biopsie	<input type="text"/>	Biopsie conclusive	<input type="text"/>		
Prise en charge immédiate	<input type="text"/>	Traitement	<input type="text"/>	Mise en condition	<input type="text"/>	TRT ATB	<input type="text"/>
Nursing	<input type="text"/>	Lieu nursing	<input type="text"/>	Complications nursing	<input type="text"/>	Reprise du poids nursing	<input type="text"/>
Colostomie	<input type="text"/>	Motifs colostomie	<input type="text"/>	Voie colostomie	<input type="text"/>		
		Colostomie proche anant	<input type="text"/>	Siège colostomie	<input type="text"/>		

<b>TRT radical</b>							
Tranche d'âge : intervention	<input type="text" value="24MOIS-24MOIS"/>	AGE intervention	<input type="text" value="007"/>	PDS intervention/G	<input type="text" value="0600"/>	Transfusion	<input type="text" value="NON"/>
Conversion	<input type="text"/>	Motifs conversion	<input type="text"/>	Longueur cuff/cm	<input type="text" value="5"/>	<input checked="" type="checkbox"/> AG	<input checked="" type="checkbox"/> Coudale
Temps opératoire/minutes	<input type="text"/>	Longueur résection/cm	<input type="text" value="30"/>	Estemporanée	<input type="text" value="NON"/>	Reprise du transit	<input type="text"/>
Réalimentation	<input type="text"/>	Excoiations	<input type="text"/>	Fce des selles/)	<input type="text"/>	Complications immédiates	<input type="text"/>
<input type="checkbox"/> ECUN POST	<input type="checkbox"/> abcés CUFF	<input type="checkbox"/> Twist	<input type="checkbox"/> Prolapsus	<input type="checkbox"/> Fistule et lachage	Histologie pop conlome	<input type="text"/>	
<b>Evolution :court et moyen terme</b>							
Transit	<input type="text"/>	Amélioration état général	<input type="text"/>	Bougirage(3mois)	<input type="text"/>	TR pop	<input type="text"/>
ECUN PDP	<input type="text"/>	Sténose precoce	<input type="text"/>	L B POP	<input type="text"/>	Annometrin pop	<input type="text"/>
Dilatation	<input type="text"/>	Durée dilatation	<input type="text"/>	Sténose tardive	<input type="text"/>		
Suppneur a3ans	<input type="text"/>	Score KRIKENBECK	<input type="text"/>	Délocalion volontain	<input type="text"/>		
Soiling	<input type="text"/>	Grade soiling	<input type="text"/>	Constipation pop	<input type="text"/>	Type constipation	<input type="text"/>
Score KELLY	<input type="text"/>	KELLY	<input type="text"/>				
Date admission	<input type="text" value="14-04-2010"/>	Durée nursing/)	<input type="text" value="199"/>	Sculansé	<input type="text"/>	Port de couche	<input type="text"/>
Date Nce	<input type="text" value="12-04-2010"/>	Durée colostomie	<input type="text"/>	Sépur pop	<input type="text" value="05"/>	Mortalité pop	<input type="text" value="NON"/>
Date colostomie	<input type="text" value="-"/>	Age actuel/MOIS	<input type="text" value="008"/>	Recul pop/MOIS	<input type="text" value="02"/>	Cause du décès	<input type="text"/>
Date intervention	<input type="text" value="30-10-2010"/>						
Date sortie	<input type="text" value="04-11-2010"/>						
Dernier controle	<input type="text" value="31-12-2010"/>						

LogValues



## SUMMARY:

The treatment of Hirschsprung's disease has been revolutionized by the transanal way.

The purpose of our job is to make evaluation of this technique compared to conventional transabdominal surgery.

This is a prospective study of a serie of 75 children operated by this way according to the principle mucosectomy Soave, followed at university hospital pediatric surgery service of Mansourah of Constantine with a mean 42,5 months.

The sex ratio is 6 boys for one girl. The revealer clinical table was the occlusive neonatal form in 52% of cases .L'indication of this surgical method was based primarily on data from the enema. The seat of achalasia was rectal and rectosigmoid in 92% of cases.

Of these 75 patients, 49 cases (66%) were operated in one single time by this Transanal way and the other 26 cases (34%) after an initial colostomy.

Comparative studies of the results of this minimally invasive surgery with those of conventional surgery such Duhamel (102cases) demonstrated the superiority of this technique. Indeed, it provides several advantages:

Decrease in the average age at surgery of 3 years to 6 months. The operating time has become shorter, on average 2 hours and blood loss is minimal.

The postoperative are simple with prompt bowel movements in the first 24 hours, recovery of power within 48 hours and a short stay of 4.27 days on average.

Postoperative morbidity is dominated in the series of Duhamel by the fistulas and the pelvipéritonites13% with a rate of obstruction by rectal spur 15% of cases. Through Transanal we have mostly of perineal excoriations 35.4%, 10.4% of cases of enterocolitis and 6.2% of cases of late stenosis.

The surgical reinterventions are noted particularly in the technique Transabdominal of Duhamel 23% of cases. The functional results were satisfactory in 80% of cases and identical to those in the literature.

Conclusion: The lowering transanal according Soave is a safe and simple minimally invasive surgery. The functional prognosis depends on the long-term evolution.

## KEYWORDS:

- Hirschsprung disease
- Minimally invasive surgery
- Mucosectomy
- Transanal way

## **TITRE DE LA THESE :**

### **LE TRAITEMENT CHIRURGICAL DE LA MALADIE DE HIRSCHSPRUNG PAR VOIE TRANSANALE**

#### **RESUME :**

Le traitement de la maladie d'Hirschsprung a été révolutionné par la voie transanale.

Le but de notre travail est de faire une évaluation de cette technique par rapport à la chirurgie conventionnelle transabdominale.

Il s'agit d'une étude prospective d'une série de 75 enfants opérés par cette voie selon le principe de mucoséctomie de Soave, suivis au service hospitalo-universitaire de chirurgie pédiatrique du Mansourah de Constantine avec un recul moyen de 42,5 mois.

Le sex-ratio est de 6 garçons pour une fille. Le tableau clinique révélateur était la forme néonatale occlusive dans 52% des cas. L'indication de cette méthode chirurgicale était basée surtout sur les données du lavement opaque.

Le siège de l'achalasia était rectal et rectosigmoïdien dans 92% des cas.

Parmi ces 75 malades, 49 cas (66%) ont été opérés en seul temps par cette seule voie transanale et les autres 26cas (34%) après une colostomie première.

Les études comparatives des résultats de cette chirurgie mini-invasive avec ceux de la chirurgie conventionnelle type Duhamel (102cas) ont démontré la supériorité de cette technique. En effet, elle procure plusieurs avantages :

Diminution de la moyenne d'âge à l'intervention de trois ans à 6 mois. Le temps opératoire est devenu plus court, 2heures en moyenne et les déperditions sanguines sont minimales.

Les suites opératoires sont simples avec reprise rapide du transit dans les premières 24 heures, reprise de l'alimentation dans les 48 heures et un court séjour de 4,27 jours en moyenne.

La morbidité postopératoire est dominée dans la série Duhamel par les fistules et les pelvipéritonites 13% des cas avec un taux d'obstruction par éperon rectal de 15 %des cas. Par voie Transanale on a surtout des excoriations périnéales 35,4% des cas, 10,4%des cas d'entérocolite et 6,2% des cas de sténose tardive.

Les reprises chirurgicales sont notées particulièrement dans la technique transabdominale de Duhamel 23% des cas. Les résultats fonctionnels sont satisfaisants dans 80% des cas et identiques à ceux de la littérature.

Conclusion : L'abaissement par voie transanale selon Soave est une chirurgie mini-invasive sûre et simple. Le pronostic fonctionnel dépendra de l'évolution à long terme.

#### **MOTS CLES :**

- **Maladie de Hirschsprung**
- **Chirurgie mini-invasive**
- **Mucoséctomie**
- **Voie transanale**