

République Algérienne Démocratique et Populaire

Ministère de l'Enseignement Supérieur

Et de la recherche scientifique

Université Abou Bekr Belkaid Tlemcen



كلية الطب

Faculté de médecine

Mémoire de fin d'étude de Médecine Générale

**TECHNIQUES TRANSANALES DE
DE LA TORRE DANS LE
TRAITEMENT DE LA MALADIE**

Présenté Par :

- KAZI AOUAL FADIA SOULEF
- LACHACHI SANAA
- BENDIOUIS HANANE

Encadré par :

Pr ABOUBEKR BOUMEDIENE

Année Universitaire : 2021-2022

Table de matière

	Introduction	03
1.	Historique	04
2.	Symptomatologie	04
3.	Embryologie	05
4.	Physiopathologie	06
5.	Anatomopathologie	07
6.	Formes cliniques	08
7.	diagnostics	08
7.1.	Diagnostic positif	08
7.2.	Diagnostics différentiels	09
8.	Examens complémentaires	09
8.1.	Biologie	09
8.2.	Imagerie	10
8.3.	Maladie de Hirschsprung	11
8.4.	Biopsie rectale	11
8.5.	Manométrie rectale	12
8.6.	Cas particuliers des formes longues	13
8.6.1.	Dans les formes coliques totales	13
9.	Traitement - Réparation Chirurgicale	13
10.	Hirschsprung ; Voie transanale	36
11.	Résultats et Complications	40
11.1.	La mortalité	42
11.2.	Les complications post opératoires précoces	42
11.3.	Evolution à long terme	42
12.	Matériel et méthodes	43
12.1.	Cadre de l'étude	43
12.2.	Description du service	43
12.3.	Type et période d'étude	43
12.4.	Population d'étude	43
12.5.	Echantillonnage	43
12.6.	Variables étudiées	43
12.7.	Collecte des données	43

13.	Résultats	43
13.1.	Résultats en fonction de l'âge	44
13.2.	Résultats en fonction du sexe	45
13.3.	Résultats en fonction de la méthode	46
13.4.	Résultats en fonction du score	47
13.5.	Transanale améliorée	48
13.6.	Interprétation des résultats	49
	Conclusion	

Introduction

La maladie d'Hirschsprung est une anomalie congénitale de l'innervation de l'intestin distal, habituellement limitée au rectum et au côlon, aboutissant à une occlusion fonctionnelle partielle ou totale. Les symptômes sont une constipation sévère et une distension abdominale. Le diagnostic repose sur le lavement baryté et la biopsie rectale. La manométrie anale peut être utile dans l'évaluation et révèle l'anomalie de relâchement du sphincter anal interne. Le traitement est chirurgical. (Revue générale des anomalies gastro-intestinales congénitales.)

La maladie d'Hirschsprung est due à l'absence de cellules ganglionnaires dans les plexus nerveux végétatifs de Meissner et d'Auerbach (aganglionose) dans la paroi intestinale.

La fréquence est de un (01) sur 5000 naissances vivantes. Elle est limitée habituellement à la partie distale du côlon (75% des cas) et au rectum mais elle peut atteindre la totalité du côlon (5% des cas) ou même la totalité du côlon et de l'intestin grêle; la zone dénervée est toujours contiguë. Les hommes sont plus fréquemment touchés (ratio homme: femme 4:1), sauf si l'ensemble du côlon est impliqué, dans ce cas, il n'y a pas de différence entre les sexes.

L'étiologie de l'aganglionose correspondrait à l'échec de la migration des neuroblastes depuis la crête neurale. Il existe une composante génétique importante à ce trouble et au moins 12 mutations génétiques différentes sont associées à Hirschsprung. Le risque de maladie chez les membres de la famille augmente avec la longueur de l'intestin impliquée, 3 à 8% pour la maladie du côlon distal et jusqu'à 20% pour les maladies impliquant l'ensemble du côlon. Environ 20 à 25% des patients qui ont une maladie d'Hirschsprung ont une autre anomalie congénitale, et environ 15% ont une anomalie génétique (un syndrome de Down le plus souvent).

- Environ 20% des patients présentant un syndrome congénital d'hypoventilation centrale ont également une maladie d'Hirschsprung; cette association est appelée syndrome de Haddad. Environ 20% des patients présentant une dysplasie neuronale intestinale sont atteints de la maladie de Hirschsprung.
- Environ 20 à 25% des patients qui ont une maladie d'Hirschsprung ont une autre anomalie congénitale

Le péristaltisme est absent ou anormal au niveau du segment atteint, aboutissant à un spasme permanent de la musculature lisse et à une occlusion partielle ou complète avec accumulation du contenu intestinal et dilatation intestinale massive en amont de la zone malade. Les lésions étagées sont très rares.

1. Historique

C'est le pédiatre danois Hirschsprung qui a décrit le premier, au congrès pédiatrique de Berlin en 1886, 20 cas de « mégacôlon congénital ». Il s'agissait d'enfants morts de constipation avec distension abdominale majeure, ensuite, décrit l'absence de cellules ganglionnaires intestinales chez certains enfants souffrant de constipation chronique.

Obertson et Kernohan, à la Mayo Clinic en 1938, établissent la relation entre l'aganglionose distale et l'occlusion. Plus tard, en 1959, Swenson et ses collaborateurs proposent la biopsie rectale comme moyen diagnostique. Dans les 20 dernières années, le développement des techniques chirurgicales a permis de diminuer notablement la morbidité et la mortalité de cette pathologie, ce qui a permis de voir l'émergence de cas familiaux. Ces cas familiaux ont permis l'étude génétique de cette maladie, avec actuellement l'hypothèse principale selon laquelle la maladie de Hirschsprung est une malformation multifactorielle servant de modèle pour les maladies génétiques à expression et pénétrance variables.

2. Symptomatologie

Dans la plupart des cas, la maladie apparaît précocement, mais dans certains cas, ce n'est qu'à l'enfance ou à l'âge adulte que la maladie se manifeste.

Normalement, 98% des nouveau-nés éliminent le méconium au cours des 24 premières heures de vie. Environ 50 à 90% des nouveau-nés qui ont une maladie de Hirschsprung ne parviennent pas à éliminer le méconium au cours des 48 premières heures de vie. Les nourrissons présentent une constipation, une distension abdominale et, enfin, des vomissements, comme dans les autres formes d'occlusion intestinale. Parfois, chez le nourrisson ayant une aganglionose courte, la constipation n'est que discrète ou intermittente, souvent entrecoupée d'épisodes de diarrhée modérée, origine de retards diagnostiques. Chez les nourrissons plus âgés et les enfants, la symptomatologie peut comprendre une anorexie, une constipation, l'absence de sensation de besoin de défécation et, au toucher rectal, la vacuité du rectum avec des selles palpables en amont dans le côlon et une débâcle de selles après retrait du doigt. Les nourrissons peuvent également présenter un retard de croissance. Moins fréquemment, les nourrissons peuvent présenter une entérocolite de Hirschsprung.

Diagnostic positif de la maladie de Hirschsprung: L'histoire débute à la naissance avec un retard d'évacuation du méconium et une occlusion néonatale. Plus de 48 heures de délai à l'évacuation du premier méconium chez un nouveau-né à terme sans autre pathologie doit faire évoquer ce diagnostic.

La distension abdominale peut être présente d'emblée ou apparaître progressivement, accompagnée ou précédée de vomissements, d'abord clairs puis bilieux (peu fréquents avant 48 heures, dans la forme classique). L'abdomen du nourrisson est météorisé, tympanique à la percussion, souvent amélioré. Ainsi, le

nouveau-né peut être d'emblée adressé au chirurgien pédiatre pour une complication : pneumopéritoine dans le cadre d'une perforation caecale distale ou d'une entérocolite aiguë, abcès profond péricolique, septicémie.

L'histoire retrouve alors des difficultés à l'émission des selles ou des rejets dès le début de l'alimentation. L'abdomen distendu devient très douloureux, luisant ; le nourrisson a des vomissements de plus en plus fréquents, verts ; les selles deviennent liquides, vertes, nauséabondes, voire sanglantes ; la lésion principale est une nécrose ischémique sur l'intestin sain au dessus de la zone aganglionnaire pathologique, s'étendant rapidement sur tout l'ensemble de l'intestin grêle. Tout nourrisson ayant fait une entérocolite aiguë alors qu'il est né à terme doit avoir une biopsie rectale afin de vérifier s'il n'est pas atteint de maladie de Hirschsprung, notamment avant de rétablir la continuité chez un patient qui a bénéficié d'une dérivation.

Pour les enfants dont le diagnostic n'est pas fait pendant la période néonatale, il peut s'agir soit d'enfants constipés depuis la naissance et pour lesquels les parents font régulièrement des manœuvres pour l'obtention des selles (thermomètre, lavements, massages abdominaux) avec de bons résultats (notamment en cas de forme courte), soit d'enfants dont la constipation opiniâtre mal gérée influence le développement avec un abdomen distendu de façon chronique, de véritables fécalomes palpables, un diaphragme surélevé par la distension abdominale et une dénutrition chronique (forme historique que l'on voit heureusement de plus en plus rarement).

De façon générale, pour le pédiatre qui suspecte une maladie de Hirschsprung devant une constipation sévère évoluant depuis au moins une année de vie, l'examen attentif de l'enfant doit s'accompagner de l'observation de sa courbe staturopondérale; en effet, celle-ci reflète toujours un retentissement dans le cas d'une maladie de Hirschsprung. Après un toucher rectal ou une montée de sonde qui provoquent une débâcle, le plus souvent explosive, de selles liquides.

3. Embryologie

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

Les cellules souches de la crête neurale vont migrer au sein de l'embryon à destination de divers organes en formation (la thyroïde, la glande surrénale, les cartilages de la face, la peau..), et s'y différencier en populations cellulaires spécifiques : neuronales, endocrines, craniofaciales, mélanocytaire. Parmi ces cellules, une sous population migre vers l'intestin embryonnaire, tout en se différenciant en neuroblastes, puis en cellules ganglionnaires matures. Ce processus de migration cellulaire se déroule en trois étapes :

- Migration neuroblastique vers le tube digestif embryonnaire crâniale (5e semaine) ;

- Migration neuroblastique craniocaudale entre les deux couches de la musculuse intestinale et formation du plexus d'Auerbach (entre la 5e et la 12e semaine) ;
- Migration cellulaire concentrique avec colonisation ganglionnaire de la couche sous muqueuse qui donne naissance au plexus de Meissner (entre la 12e et la 16e semaine) .

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

- L'ablation de la crête neurale chez l'embryon de poulet induit une aganglionose intestinale totale ;
- La section précoce de l'intestin embryonnaire induit une interruption de la migration craniocaudale et, par conséquent, une aganglionose en aval au niveau de la section. Trois hypothèses ont été émises pour expliquer l'absence de cellules ganglionnaires au niveau du tube digestif distal d'un patient atteint d'une maladie de Hirschsprung :
- Un arrêt prématuré de migration cellulaire à partir de la crête neurale. Vu la diversité des types cellulaires originaires de la CN, cette théorie permet d'expliquer l'association de la MH avec d'autres malformations dépendantes de la CN, d'où le concept de neurocristopathie. On parle de neurocristopathie en cas de prolifération excessive (mélanome malin, neuroblastome, phéochromocytome, carcinome médullaire de la thyroïde...) ou déficitaire (albinisme, maladie de Hirschsprung) des divers types cellulaires issus de la crête neurale. Cette notion déjà ancienne (1974) de neurocristopathie a fait l'objet d'un éclairage récent à partir de la biologie moléculaire ; des anomalies de la matrice extracellulaire.

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

4. Physiopathologie

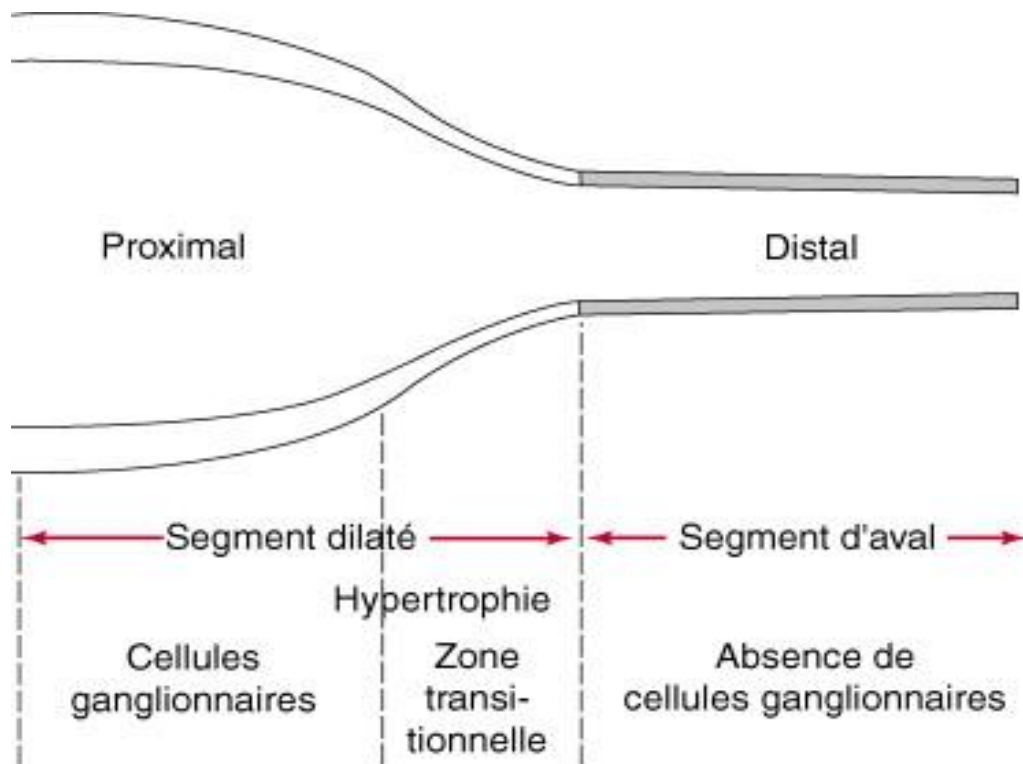
L'aspect descriptif est celui d'un intestin proximal dilaté avec une progressive ou abrupte transition à un calibre normal.

La zone de transition est souvent décrite en forme de cône normal. L'intestin proximal augmente en diamètre mais aussi en longueur. Le degré d'hypertrophie ou de dilatation dépend de la durée et du degré d'obstruction, indirectement de l'âge du patient au moment de l'intervention.

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

Okamoto et Ueda ont examiné des embryons humains après coloration argentique et ont ainsi démontré qu'il existait une migration des neuroblastes de la crête céphalique neurale entre la sixième et la

huitième semaine de gestation dans le sens crânio-caudal, partant de l'œsophage. La migration des neuroblastes jusqu'au côlon distal et au rectum avec la formation des cellules ganglionnaires dans les plexus mésentériques est terminée à la douzième semaine de gestation.



5. Anatomopathologie

Dans le plexus myentérique normal, on distingue trois couches :

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

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

Les cellules ganglionnaires normales mesurent de 15 à 40 μm , ont une forme polygonale, avec un cytoplasme vacuolé et un noyau ovale ou rond de 10 à 15 μm contenant un nucléole proéminent. Ainsi, un plexus myentérique peut contenir d'une à 19 cellules ganglionnaires, un plexus sous-muqueux d'une à cinq cellules ganglionnaires.

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

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

De plus, les biopsies peuvent être d'interprétation difficile chez le nouveau-né, car les cellules des plexus myentériques sont souvent immatures à ce stade, d'où la nécessité d'avoir des anatomopathologistes spécialisés en pédiatrie et souvent confrontés à ce diagnostic.

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

6. Formes cliniques

- forme classique recto sigmoïdienne, concernant 80 % des malades ;
- forme pancolique, concernant de 8 à 10 % des malades ;
- forme totale touchant l'ensemble du grêle et du côlon, concernant 1 % des malades ;
- forme courte rectale, concernant moins de 8 % des malades.

7. Diagnostic

7.1. Diagnostic positif

- Lavement baryté
- Biopsie rectale
- Parfois manométrie rectale

Le diagnostic de la maladie de Hirschsprung doit être posé le plus tôt possible. Plus le patient reste longtemps sans traitement, plus grandes sont les chances de développement d'une entérocolite d'Hirschsprung (mégacôlon toxique), qui peut être fulminante et fatale. Dans la plupart des cas, le diagnostic peut être fait au cours de la petite enfance.

Le bilan initial consiste généralement en un lavement baryté et/ou une biopsie rectale par aspiration. Le lavement baryté peut montrer une disparité de calibre entre le côlon proximal, innervé et dilaté et le segment distal rétréci (qui ne présente pas d'innervation normale). Le lavement baryté doit être effectué sans préparation préalable, car celle-ci peut dilater les segments anormaux et rendre l'interprétation des clichés difficile. Les signes caractéristiques pouvant être absents au cours de la période néonatale, une rx 24 heures

après l'évacuation doit être réalisée; si le côlon est encore rempli de baryte, une maladie d'Hirschsprung est probable. Une biopsie rectale par aspiration peut révéler une absence de cellules ganglionnaires. Des colorations révélant l'acétylcholinestérase peuvent mettre en évidence l'hyperplasie des filets nerveux. Certains centres peuvent également réaliser une manométrie rectale qui peut montrer un manque de relâchement du sphincter anal interne, caractéristique d'une innervation anormale. L'examen de référence pour la confirmation du diagnostic reste la biopsie chirurgicale de la paroi rectale ou du côlon pour identifier l'étendue de la maladie et planifier un traitement chirurgical.

Les tests génétiques ne sont pas systématiques, mais ils peuvent être effectués si le bilan montre les manifestations d'un syndrome génétique.

7.2. Diagnostics différentiels

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

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

Le syndrome de petit côlon gauche résulte le plus souvent d'une immaturité fonctionnelle du côlon ; L'aspect est typique en imagerie, avec une pseudozone transitionnelle à l'angle gauche ; là aussi, le lavement opaque fait aux hydrosolubles est thérapeutique en favorisant l'évacuation et le déballonnement de l'enfant.

Cependant, dans toutes ces occlusions fonctionnelles, il convient de vérifier l'absence chez l'enfant de sepsis (bilan infectieux complet), d'hypothyroïdie, d'insuffisance surrénalienne, de troubles neurologiques ou d'accident vasculaire cérébral (échographie transfontanellaire), mais de vérifier aussi chez la mère l'absence de prise médicamenteuse (neuroleptiques, benzodiazépines, autres) et l'absence de diabète .

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

8. Examens complémentaires

8.1. Biologie

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

8.2. Imagerie :

L'imagerie en période néonatale comprend un cliché standard d'abdomen sans préparation (ASP) de face verticale, de face couché et un rayon horizontal à la recherche d'un épanchement gazeux ; L'ASP retrouve la distension colique avec une absence d'aération rectale évocatrice du diagnostic. La dilatation peut remonter sur l'ensemble du grêle lorsque l'occlusion se complète et en l'absence de prise en charge. L'ASP peut aussi retrouver, au stade de complication, soit un pneumopéritoine témoin d'une perforation le plus souvent diastatique du cæcum, soit une pneumatose intestinale (liseré clair entre les parois digestives), voire à un stade plus avancé une pneumatose portale témoin d'une entérocolite aiguë sévère.

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

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

Il doit être parfaitement réalisé par des radiologues expérimentés. La canule rectale doit simplement être placée juste au-dessus du canal anal et ne doit pas remonter trop haut afin de ne pas méconnaître une forme très courte, un cliché parfaitement de profil doit être réalisé et un cliché en évacuation doit être pris. L'opacification doit être progressive sans inonder d'emblée l'ensemble du côlon. Normalement, le rectum est la partie la plus large de l'intestin.

Dans la maladie de Hirschsprung, le rectum apparaît petit, de taille identique au côlon aganglionnaire. La forme classique rectosigmoïdienne montre un rectum rigide de taille normale et un côlon dilaté juste au-dessus de la boucle sigmoïdienne.

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

8.3. Maladie de Hirschsprung



Ce lavement baryté montre une aganglionose jusqu'à la flexion splénique. L'intestin aganglionnaire est rétréci et spastique (à droite), tandis que l'intestin proximal normalement innervé (en haut) est dilaté et rempli de matières fécales.

Le lavement baryté pour la maladie de Hirschsprung doit être effectué sans préparation préalable de l'intestin.

8.4. Biopsie rectale

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

Deux types de biopsie peuvent être réalisés. La biopsie rectale par aspiration grâce à la pince de Noblett permet d'obtenir de la muqueuse et de la sous muqueuse, parfois de la musculature, et a l'avantage de ne pas nécessiter une anesthésie générale. Elle doit bien sûr être faite suffisamment haut (2 cm chez le

nouveau-né ou nourrisson, 3 cm chez l'enfant). Les complications en sont rares cependant, des perforations ou des hémorragies ont été décrites.

La biopsie rectale chirurgicale permet d'obtenir muqueuse, sous-muqueuse et musculuse. Elle nécessite une anesthésie générale ou une rachianesthésie qui est préférable si l'hémostase le permet. Celle-ci est réalisée lorsque la biopsie à la pince de Noblett ne permet pas de conclure ou s'il existe un doute avec une pseudo-obstruction intestinale chronique puisque la preuve de celle-ci ne peut être apportée que par la description d'une hypertrophie des filets nerveux dans la musculuse.

Une histologie conventionnelle est pratiquée, mais aussi une coloration spécifique enzymo-histochimique (acétylcholinestérase ou l'alphanaphtylestérase), qui permet de mettre en évidence l'hypertrophie des filets nerveux.

Dans 90 % des cas, le diagnostic peut être posé grâce à la biopsie par aspiration. Les échecs viennent souvent d'un prélèvement trop superficiel, d'un prélèvement fait en zone transitionnelle (trop près du canal anal), parfois de l'association d'une absence en immunohistochimie d'hypertrophie schwannienne retrouvée avec une absence en histologie conventionnelle de cellules ganglionnaires témoignant le plus souvent d'une véritable maladie de Hirschsprung, mais dont l'hypertrophie schwannienne n'est pas encore effective le plus souvent parce qu'il s'agit d'un nouveau-né. C'est pourquoi ces biopsies doivent être confiées à des anatomopathologistes expérimentés à ces méthodes de prélèvement et de détection.

8.5. Manométrie rectale

Cet examen dynamique permet l'étude du réflexe rectoanal inhibiteur et de la compliance du rectum. Ce réflexe, absent chez le nouveau-né, est retrouvé vers la deuxième ou la troisième semaine de vie. L'examen se fait sans anesthésie, en introduisant une sonde avec un ballonnet dans le rectum. Le gonflement du ballonnet entraîne la distension du rectum, qui entraîne immédiatement un relâchement du sphincter interne et une contraction du sphincter externe.

Dans la maladie de Hirschsprung, la distension rectale n'entraîne aucun relâchement du sphincter interne et met en évidence une hypertonie.

Cet examen essentiellement dynamique et fonctionnel est cependant très difficile à interpréter dans les premières semaines de vie, chez les nourrissons de petit poids ou chez les anciens prématurés en raison de l'immaturation physiologique du côlon à ce stade, et doit être confié à des spécialistes expérimentés.

La spécificité de la manométrie rectale est de 95 %, mais sa sensibilité n'est que de 25 %, pouvant entraîner des faux négatifs.

Lorsque la clinique et le lavement opaque font évoquer la maladie de Hirschsprung chez un nourrisson alors que la biopsie à la pince de Noblett ne peut conclure et que la manométrie rectale est peu interprétable

en raison du trop jeune âge, seule une biopsie chirurgicale permettant de prélever la musculature affirme ou infirme le diagnostic.

En effet, l'étude histologique sur un fragment plus important contenant du muscle rectal permet de montrer l'absence de cellule ganglionnaire dans les plexus myentériques. .

8.6. Cas particuliers des formes longues

8.6.1. Dans les formes coliques totales:

La dilatation du côlon n'est pas présente et les radiographies standards de départ peuvent être considérées comme normales. C'est l'aggravation du tableau clinique qui fait évoquer ce diagnostic. La biopsie à la pince de Noblett peut ne pas retrouver l'hypertrophie des filets nerveux (dans environ 50 % des cas) et, parfois, il faut savoir proposer une biopsie rectale profonde tout en demandant dans ce cas précis une extemporanée afin de pouvoir au cours de la même anesthésie générale opérer l'enfant si la réponse de l'anatomopathologiste est en faveur d'une maladie de Hirschsprung, pour enlever l'appendice et y rechercher des cellules ganglionnaires.

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

Si des cellules ganglionnaires sont retrouvées dans l'appendice, les biopsies coliques sont envoyées en redescendant vers le côlon d'aval de 15 cm en 15 cm. Il est important dans tous les cas de s'assurer au moment de la dérivation qu'il ne s'agit pas à ce niveau d'une zone transitionnelle, mais que les cellules ganglionnaires soient présentes en grand nombre, garantie du bon fonctionnement ultérieur de l'iléostomie ou de la colostomie réalisée.

Il convient de rappeler que lors de toute dérivation en urgence d'un nouveau-né, que ce soit pour entérocolite aiguë avec perforation ou suspicion d'iléus méconial, un fragment digestif de l'iléostomie ou de la colostomie doit être envoyé en anatomopathologie.

9. Traitement

Le traitement de la maladie de Hirschsprung est un traitement chirurgical.

En effet, la zone malade est enlevée et la continuité digestive rétablie dans le même temps. Les techniques chirurgicales pédiatriques ont considérablement évolué ces 10 dernières années, notamment avec la laparoscopie mais surtout la colectomie par voie transanale, avec souvent une chirurgie définitive très tôt en période néonatale.

En effet, une fois le diagnostic posé, des touchers rectaux répétés, des petits lavements au sérum physiologique, des massages abdominaux, vont permettre de déballonner l'enfant en favorisant l'évacuation

des selles. C'est ce que l'on appelle le nursing ; certaines équipes préconisent des montées prudentes de sonde rectale, en sachant que le plus souvent la sonde, en butant au même endroit, fragilise la muqueuse à ce niveau et expose à la perforation ; ces montées de sonde doivent donc être confiées à des chirurgiens expérimentés et ne doivent pas être trop souvent réalisées.







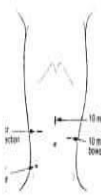

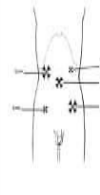








Il faut que le nourrisson réponde rapidement au nursing, c'est-à-dire s'améliore à la fois cliniquement et radiologiquement, ce qui permet de le réalimenter rapidement. Si l'amélioration n'est pas notable dans les 48 heures et que l'enfant reste douloureux, voire qu'une fièvre apparaît ou que son bilan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

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

Réparation chirurgicale

Le traitement de la maladie de Hirschsprung est chirurgical, il consiste à anastomoser l'intestin normalement innervé avec l'anus en préservant les sphincters anaux. Chez le nouveau-né, il s'agit généralement d'une procédure en 2 étapes débutant par une colostomie proximale du segment aganglionnaire pour décompresser le côlon. Ensuite, le nouveau-né est laissé grandir avant la 2e étape de la procédure, dans laquelle toute la partie aganglionnaire du côlon est réséquée et une procédure de pull-through est effectuée. Cependant, de nombreux centres réalisent à présent des traitements en 1 fois en période néonatale pour la maladie du segment court. Les résultats de la technique laparoscopique sont similaires à ceux de la méthode à ciel ouvert et sont associés à de plus courtes hospitalisations, un démarrage plus précoce de l'allaitement et moins de douleur.

Après la réparation définitive, le pronostic est favorable, bien que de nombreux nourrissons gardent une dysmotilité chronique avec constipation et/ou problèmes occlusifs.

	Swenson	Duhamel	Soave	
Open	 	 	 	Primary or Staged
Lap-assisted	 	 	 	Primary or Staged
Transanal	 		 	Primary or Staged

Plan :



- I.** Traitement initial (en période néonatale)
 - a. Traitement de réanimation
 - b. Décompression par lavement « Nursing »
 - c. Traitement chirurgical temporaire « Stomie »
- II.** Traitement chirurgical définitif :
 - a. principe
 - b. Moment
 - c. Préparation
 - d. Principes généraux
 - e. Techniques :
 - i. Abaissement colo-anal ou Technique de SWENSON

- ii. Technique de DUHAMEL ou abaissement rétro-rectal trans-anal
 - iii. Abaissement extra muqueux endo-anal ou Technique de Soave-Boley
- f. Autres techniques :
- i. Interventions abdominales basses
 - ii. Cas particulier des formes longues
 - iii. Cas particulier des formes ultra-courtes
 - iv. Intervention par laparoscopie
 - v. La voie trans-anale « *Intervention de De La Torre* » (1998) +++
 - vi. Différentes étapes :
 - Lever l'obstacle (urgence)
 - Nursing : forme recto-sigmoïdienne
 - Stomie : si nursing impossible, inefficace ou état clinique précaire
 - Résection du segment aganglionnaire :
 - Certitude du nv par l'histologie
 - Abaissement en zone saine
 - Traitement des Cplts

I. Traitement initial d'attente (en période néonatale)

- **But :** Assurer provisoirement le transit intestinal dans l'attente de :
 - ✓ la confirmation du Dgc
 - ✓ une chirurgie radicale
- **Méthodes :**
 - ✓ Nursing
 - ✓ Stomie

1. Traitement de réanimation de l'occlusion du NNE et NRS

- SNG
- Réhydratation par VIV
- Une Antibiothérapie

2. Décompression par lavement « Nursing » :



- **But :** Evacuation régulière des gaz et des selles
- **Matériel :**
 - Sonde rectale : bout rond, perforations latérales, souple, calibre suffisant (ch 12-14)
 - Lubrification (vaseline)
 - Sérum physiologique
- **Technique :**
 - Monter la sonde au dessus de l'achalasia
 - Petits lavements (20cc) éventuellement répétés
 - Massages abdominaux **2 à 3 fois /jour**
 - Favoriser l'allaitement maternel

- **Information des risques**

- ✓ Echec
- ✓ Perforation
- ✓ Entérocolite

- **Critères de succès**

- ✓ Transit régulier, ventre plat, pas de VMS
 - Croissance normale
 - **Avantage** : Technique simple, soulage le NN, maintien un bon état général et évite la colostomie
 - **Inconvénients**:
 - Nécessite un personnel qualifié et consciencieux
- ✓ Perforation traumatique par la sonde
- ✓ Entérocolite
- ✓ Syncope, choc, voir décès

3. Traitement chirurgical temporaire « Stomie » :

- Principes généraux :
- Proche amont (au dessus de la zone de transition) :
- Confirmation histologique (et clinique)
- Site stomial abaissé lors de la chirurgie radicale
- Certains chirurgiens restent fideles à la colostomie transverse dte de principe
- Formes totales : iléostomie :
- Indications principales :
- Formes longues ou totales
- Cplts (perforation, entérocolite « vraies »)
- Echec au nursing
- Règles générales :
- Niveau recto-sigmoïdienne assuré (LO) : Incision FIG et biopsie
- Niveau incertain ou forme longue : laparotomie ou cœlioscopie et biopsies étagées (appendice, colon voir le grêle)
- Dans tous les cas, confirmation extemporanée donc pathologiste disponible
- Technique : « Colostomie sur baguette = latérale » :
 - ✓ La colostomie ou l'iléostomie sont faite à travers le gd droit
 - ✓ L'éperon entre les anses afférentes et efférentes doit être assez long
 - ✓ La séromuscleuse est arrimée au péritoine et au fascia postérieur dans un premier plan, puis au fascia antérieur dans un 2^{ème} plan
 - ✓ Cette colostomie doit être ouverte et suturée par des points muco-dermiques

- **Avantages**
 - ✓ Soulage l'enfant
 - ✓ Surveillance post-op spéciale inutile.
- **Inconvénients**
 - ✓ Elle est provisoire
 - ✓ Complications de la colostomie :
 - Prolapsus (aval surtout)
 - Rétraction (réintégration)
 - Eventration-Eviscération
 - Sténose
 - Erosion cutanée, Saignement

II. Traitement chirurgical définitif

a. Principe

- Exérèse complète de :
 - ✓ la zone aganglionnaire
 - ✓ la zone de transition
 - ✓ segment dilaté immédiatement sus-jacent
- Confirmation histologique de la normalité de la zone d'abaissement (extemporané ou colostomie préalable)
- Anastomose colo anale
- Strict respect des structures pelviennes (appareil sphinctérien....)

b. Moment

- Classiquement les chirurgiens attendaient 1 an ou un poids de 10 Kg (après la colostomie faite en période néonatale)
- Actuellement la tendance est d'opérer plus tôt en période néonatale

c. Préparation

- L'alimentation préopératoire : 2 jours de diète sans résidus et 24 heures de diète liquide (polyéthylène glycol « PEG »)
- Lavements évacuateurs (50-100 cc SP) pdt 3 jours
- ATB systématique prophylactique
- Les dilatations anales avant et comme 1^{er} geste

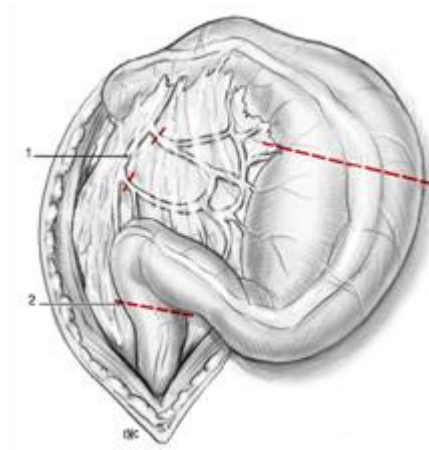
d. Principes généraux

- Enfant installé en position dite de taille
- Incision médiane sous ombilicale ou faux phannenstiel
- Le 1^{er} temps consiste à explorer le rectosigmoïde malade et le colon sain dilaté sus-jacent
- L'artère et la veine hémorroïdale sont identifiées et liées

- Le colon sigmoïde est mobilisé, le tronc des sigmoïdiennes est identifié et celles-ci sont liées



- Ce temps peut tout à fait réalisé en cœlioscopie



e. Techniques :

- Trois (03) techniques curatives originales
- Toutes les variantes ont ensuite amélioré le mode d'anastomose entre l'intestin sain et le canal anal
- Elles visent à enlever la partie aganglionnaire du tube digestif et à abaisser la zone saine normalement innervée au canal anal

i. Abaissement colo-anal : Intervention de SWENSON (1948) ou « Pull Through »

• Technique originale

- ✓ **Principe** Colon sectionné par voie abd, rectum évaginé et sectionné par voie anale et anastomose colo anale
- ✓ **Tps abdominal**
 - ❖ Après repérage de la zone saine, le colon est sectionné à l'aide de la pince GIA

- ❖ Après repérage des uretères, le péritoine est incisé sur le rectum, la dissection et le cheminement se fait de haut en bas et circulairement strictement au contact de la paroi rectale évitant les structures nerveuses pelviennes
- ❖ Le rectum est largement mobilisé jusqu'au SI
- ✓ Tps périnéal
- ✓ Après dilatation anale
- ✓ A l'aide d'une pince de Kelly intra-anale on évagine le rectum
- ✓ Une incision oblique du rectum est faite à 0,5 cm de la ligne muco-cutanée en arrière et à 02 cm en avant
- ✓ Le colon est abaissé sans traction jusqu'au périnée grâce à la pince de Kelly
- ✓ Anastomose colo anale par des points totaux
- ✓ Avant de réaliser la suture, il convient d'envoyer une biopsie à l'anatomopathologiste en extemporané (assurer l'innervation du colon abaissé)
- ✓ L'anastomose est réintégrée au niveau du canal anal
- ✓ Le tps abd se termine par péritonisation et fermeture pariétale
- **Avantage**
 - ✓ Résection complète de la zone aganglionnaire et la zone dilatée sus-jacente
- **Inconvénients**
 - ✓ Tps septique intra-abd
 - ✓ Lésion des nerfs autonomes lors de la dissection du rectum
 - ✓ Risque de sténose et de fistule
 - ✓ Nécessite une colostomie de protection

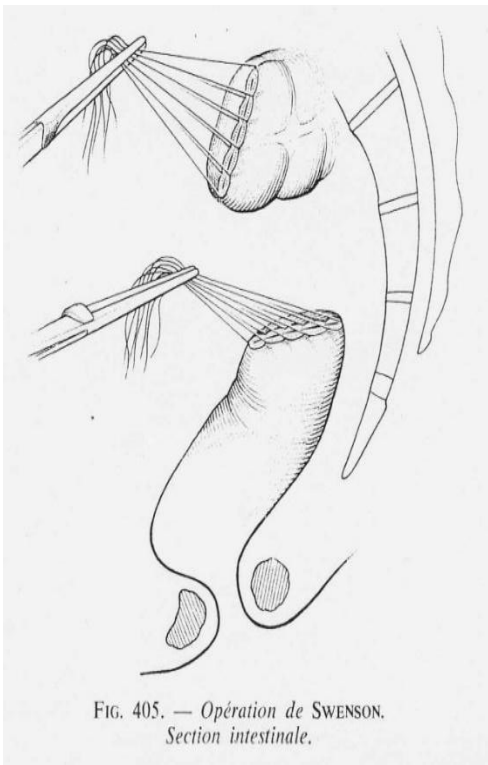


FIG. 405. — Opération de SWENSON. Section intestinale.

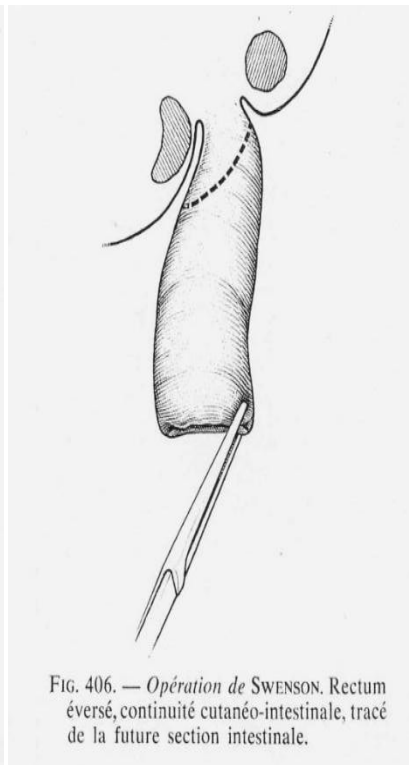


FIG. 406. — Opération de SWENSON. Rectum éversé, continuité cutanéointestinale, tracé de la future section intestinale.

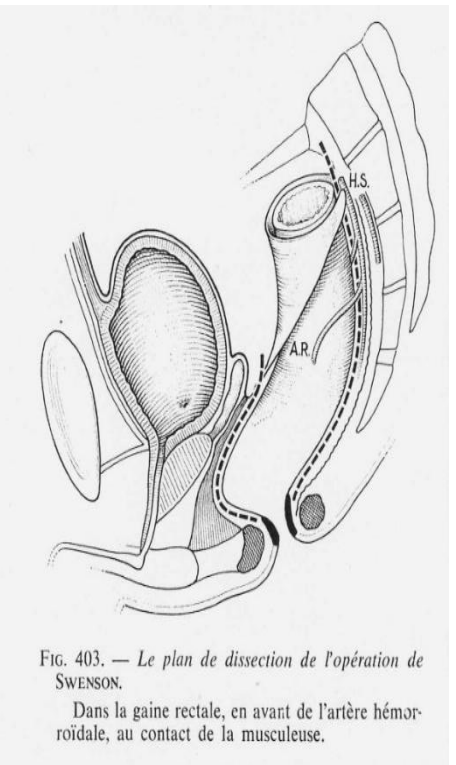


FIG. 403. — Le plan de dissection de l'opération de SWENSON. Dans la gaine rectale, en avant de l'artère hémorroïdale, au contact de la musculuse.

- Péritonisation et suture de la paroi abd sur drain de Redon facultatif ds le décollement présacré

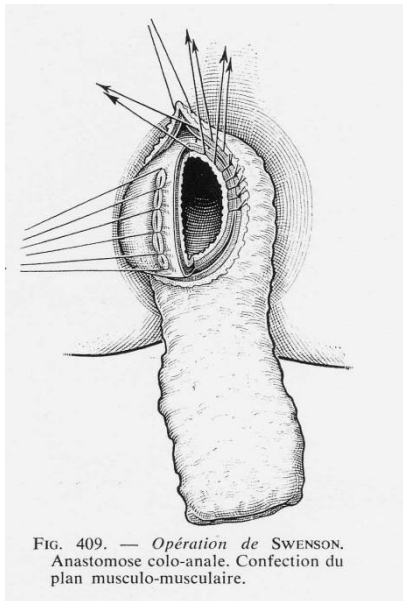


FIG. 409. — Opération de SWENSON. Anastomose colo-anale. Confection du plan musculo-musculaire.

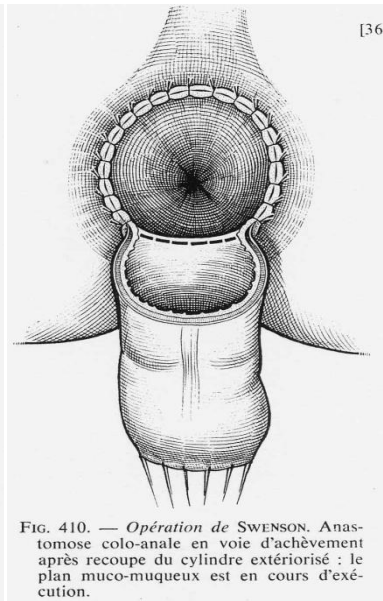


FIG. 410. — Opération de SWENSON. Anastomose colo-anale en voie d'achèvement après recoupe du cylindre extériorisé : le plan muco-muqueux est en cours d'exécution.

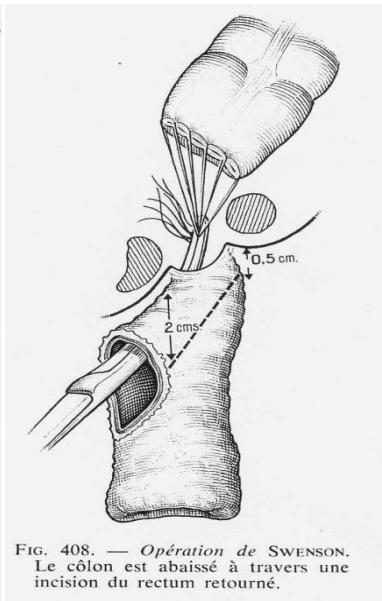


FIG. 408. — Opération de SWENSON. Le côlon est abaissé à travers une incision du rectum retourné.

Swenson « vrai »

- **Modifications**

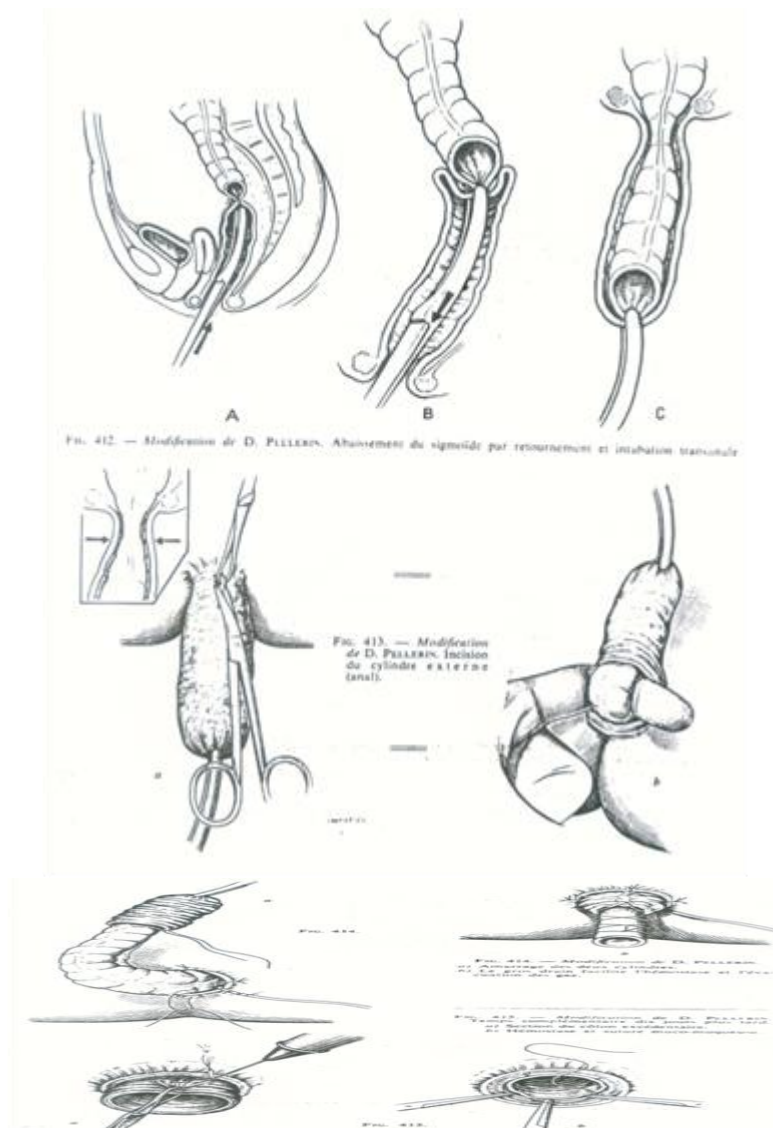
- ✓ Pellerin :
- ✓ La section intra-abd est évitée par la descente de l'intestin sain en même tps que celle du rectum (éviter un tps septique intra-abd)

C'est une anastomose extériorisée sans suture

- ✓ Le retournement et l'intubation transanale sont réalisés sans section colique :
- ✓ Intubation transanale du sigmoïde

- ✓ Le cylindre externe (anal) est coupé à 2cm de la ligne anocutanée.
- ✓ Le sigmoïde est abaissé.
- ✓ Les 2 cylindres sont amarrés par quelques points de fil non résorbable et amarrés à la peau du périnée.
- ✓ Le colon intubé est coupé 5cm plus bas et lié sur un gros drain.
- ✓ Après 10 jours : les 02 cylindres sont accolés :
- ✓ On recoupe l'excédent colique
- ✓ Achever l'anastomose par quelques points muco-muqueux
- ✓ Réintégrer le prolapsus

❖ **Petit**



Le rectum est sectionné circulairement à 5cm de la ligne anocutanée, la collerette obtenue est divisée en 04 lambeaux ; la section et l'anastomose réalisées progressivement.

« Swenson « modifié Pellerin »

- **Complications**

- ✓ Désunion de l'anastomose (doit être protégé par une colostomie)
- ✓ Les fuites anastomotiques suivis de sténose.

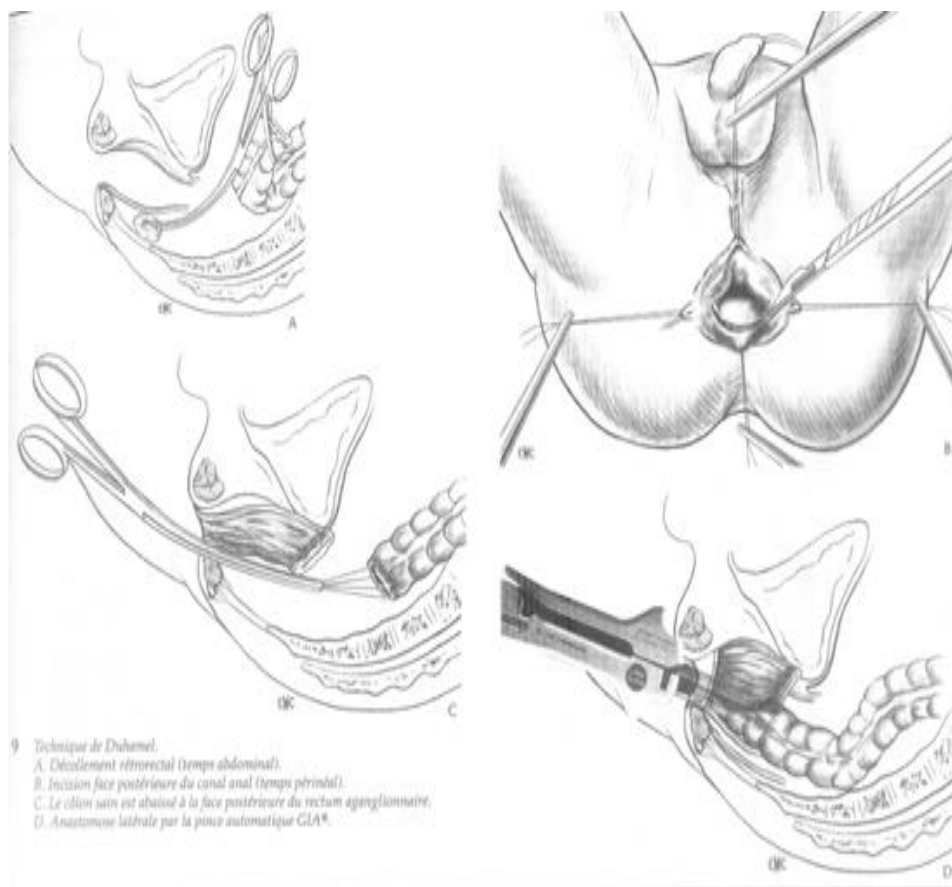
ii. **Technique de DUHAMEL ou abaissement retro-rectal transanale (1956)**

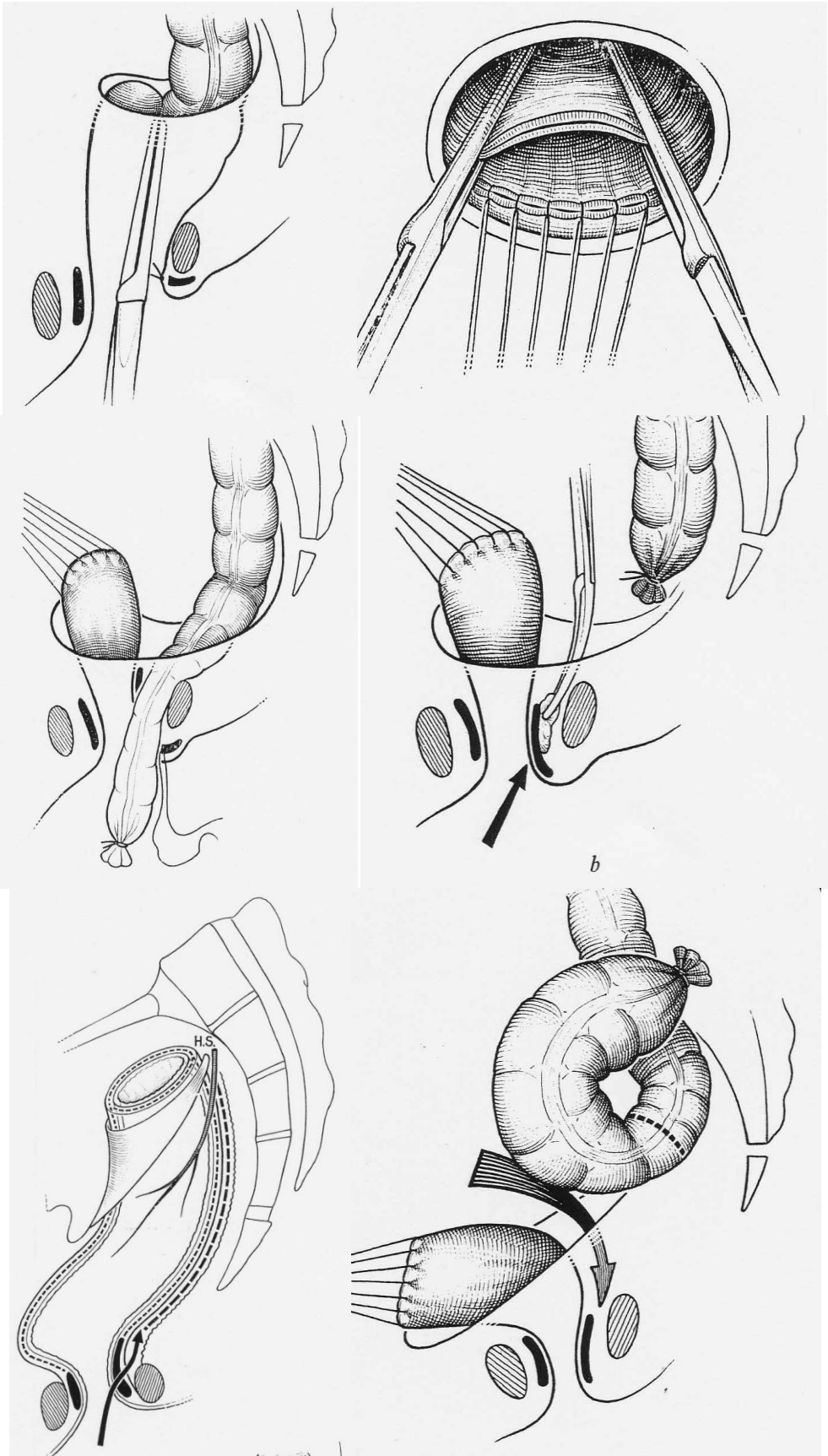
- **Principe**

- ✓ Le rectum aganglionnaire n'est pas enlevé mais simplement exclu
- ✓ Le colon sain fonctionnel est descendu dans l'espace présacré derrière le rectum jusqu'à l'anus et le SE à travers une incision faite sur le mur post du canal anal
- ✓ Le colon sain et le rectum pathologique st suturés longitudinalement

03 points méritent une particulière attention

- ✓ Le CDS rectal doit être laissé court
- ✓ L'entérostomie doit être large et atteindre le fond du CDS rectal
- ✓ La 1/2 ou le 1/3 inf du SI doit être conservé, l'incision endo-anale post doit siéger donc en plein SI





- **Modification de MARTIN pour les formes colique totales**

Permettant en laissant du rectum et du colon gauche adossé à l'intestin grêle de faciliter l'absorption des électrolytes et de l'eau

- ✓ L'iléostomie est décroché
- ✓ L'iléon sain est descendu dans l'éperon présacré
- ✓ Le tps périnéal : comme dans la technique de DUHAMEL
- ✓ Une longue anastomose iléo-sigmoïdienne en forme de duplication est réalisée

« La portion iléale est motrice et la portion colique assure la réabsorption hydro-électrolytique »

- **Avantage**

- ✓ Simple et rapide
- ✓ Evite la dissection du rectum (pas de risque iatrogène « nerveux »)
- ✓ Conservation de la paroi antérieure du rectum, point de départ des réflexes de la continence
- ✓ Section du SI sur une étendue suffisante évite les récurrences sous forme de mégarectum

- **Inconvénients (Cpts) :**

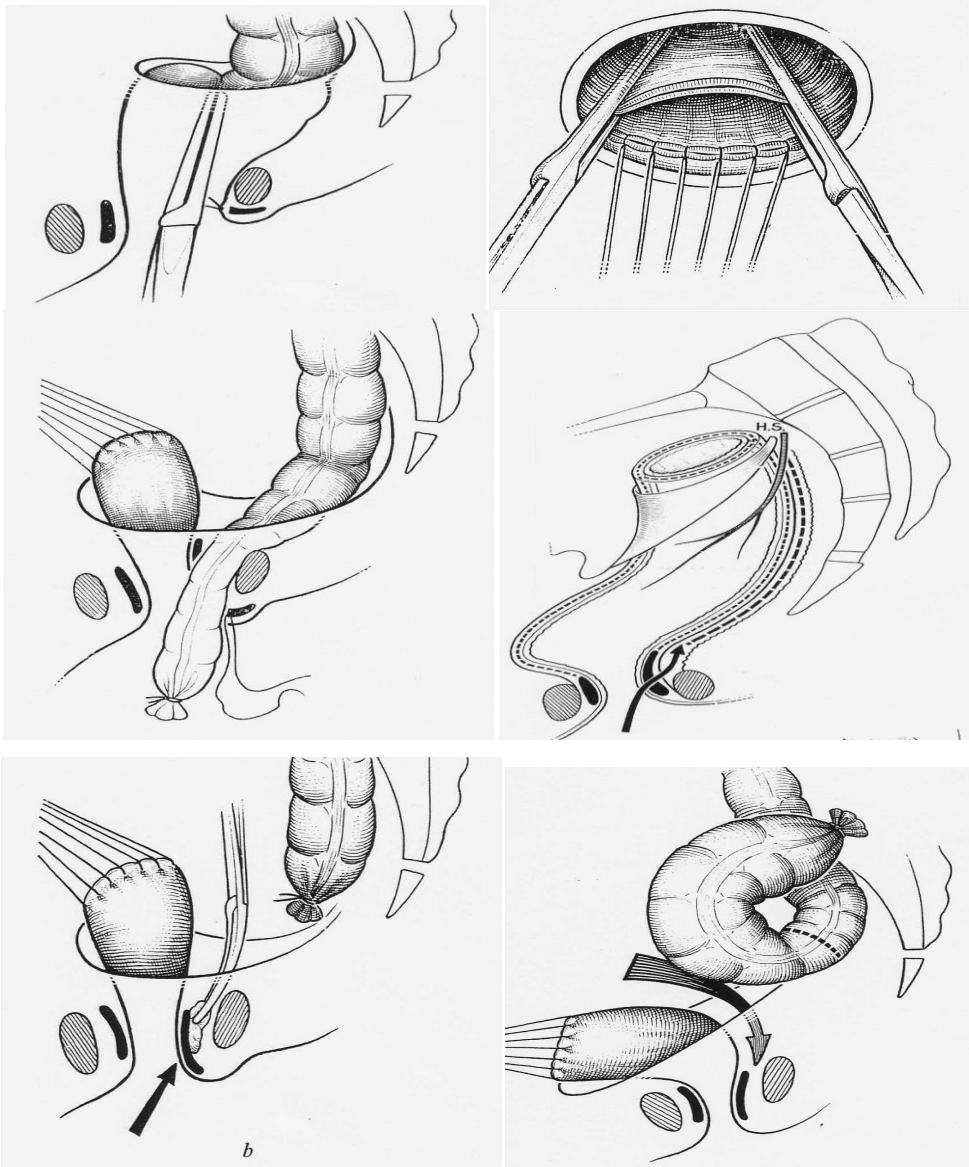
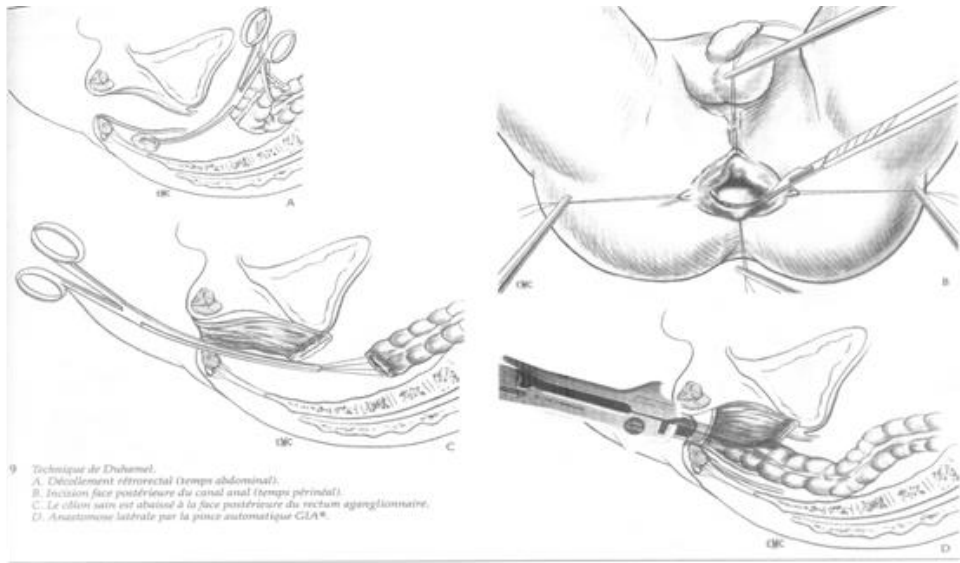
- ✓ Fécalome : dû à une insuffisance de l'entérostomie (laisser une poche résiduelle)
- ✓ Septique ; fistulisation de CDS rectal
- ✓ Incontinence : (anastomose faite trop basse)

NB : Ces deux techniques ont largement profité de l'apport de la coelochirurgie

Pour leur temps abdominal

Trois (03) points méritent une particulière attention :

- Le CDS rectal doit être laissé court
- L'entérostomie doit être large et atteindre le fond du CDS rectal
- La 1/2 ou le 1/3 inf du SI doit être conservé, l'incision endo-anale post doit siéger donc en plein SI



- **Modification de MARTIN pour les formes colique totales**

Permettant en laissant du rectum et du colon ghe adossé à l'intestin grêle de faciliter l'absorption des électrolytes et de l'eau

- ✓ L'iléostomie est décroché
- ✓ L'iléon sain est descendu dans l'éperon présacré
- ✓ Le tps périnéal : comme dans la technique de DUHAMEL
- ✓ Une longue anastomose iléo-sigmoïdienne en forme de duplication est réalisée

« La portion iléale est motrice et la portion colique assure la réabsorption hydro- électrolytique »

- **Avantage**

- ✓ Simple et rapide
- ✓ Evite la dissection du rectum (pas de risque iatrogène « nerveux »)
- ✓ Conservation de la paroi antérieure du rectum, point de départ des réflexes de la continence
- ✓ Section du SI sur une étendue suffisante évite les récurrences sous forme de mégarectum

- **Inconvénients (Cplts)**

- ✓ Fécalome : du à une insuffisance de l'entérostomie (laisser une poche résiduelle)
- ✓ Septique ; fistulisation de CDS rectal
- ✓ Incontinence : (anastomose faite trop basse)

NB : Ces deux techniques ont largement profité de l'apport de la coelochirurgie

Pour leur temps abdominal

- **Modification de BOLEY**

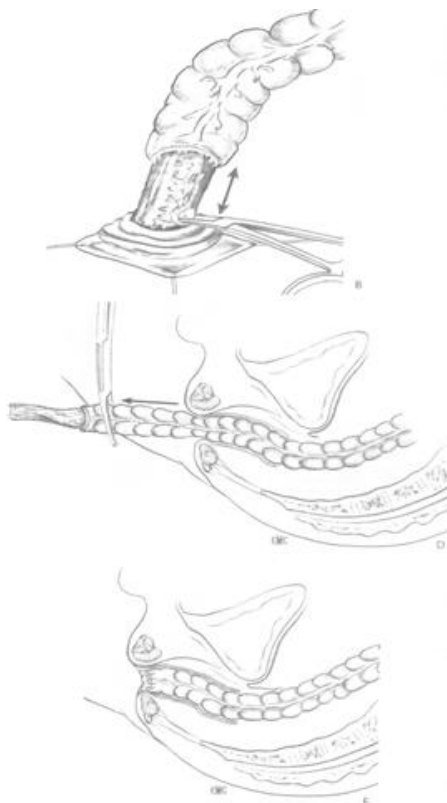
- ✓ A proposé l'anastomose colo anale immédiate à 01 cm de la ligne pectinée par des points totaux sur toute la circonférence « MARKS »
- ✓ Fend en arrière le canal musculaire (pour éviter l'étranglement du colon)

- **Avantage**

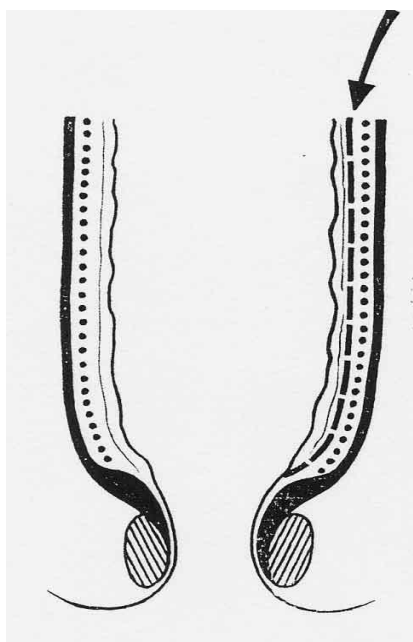
- ✓ Evite le risque d'atteinte des plexus nerveux pelviens

- **Inconvénients (Cplts)**

- ✓ Abscess collecté entre les 02 cylindres résulte :
 - Soit de la souillure opératoire
 - Soit d'une insuffisance de résection muqueuse qui empêche l'accolement
 - Sténose (étranglement du colon) due au manchon rectal laissé en place

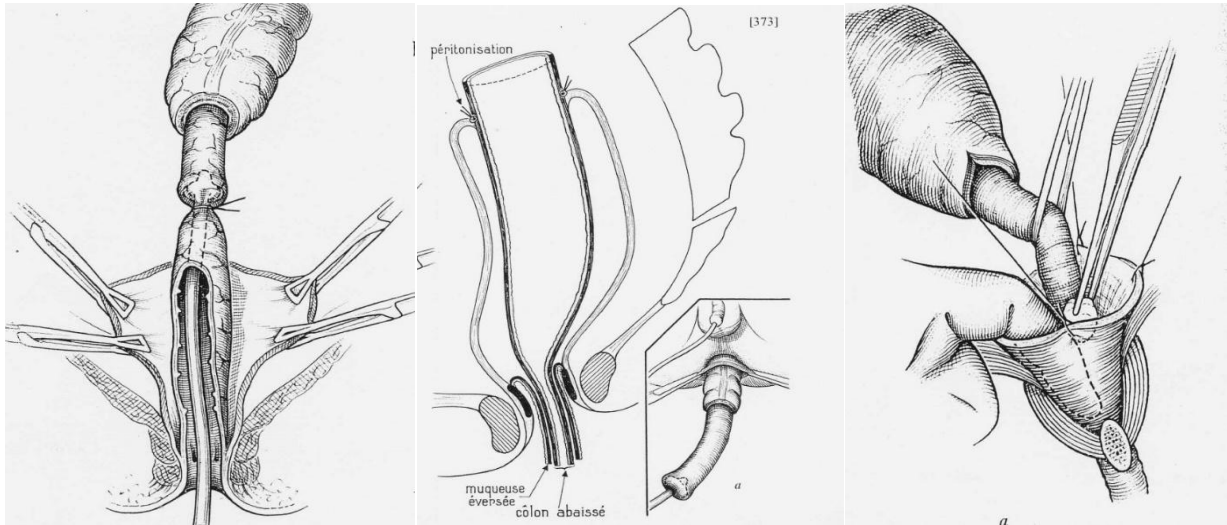


10 *Technique de Soave-Boley.*
 A, B. *Technique initiale de Soave avec le décollement du cylindre muqueux colique abordé par voie abdominale.*
 C. *Voie périmérale du Soave-Boley : infiltration préalable au niveau du canal anal et décollement d'un cylindre muqueux rectal.*
 D. *Passage du colon sain à travers la musculature rectale laissée en place.*
 E. *Revoilage du colon.*
 F. *Reintégration de l'anastomose.*



f. Autres techniques

i. Interventions par voie abdominale pure: Actuellement abandonnées :



- **Principe**

- ✓ Résection par voie abdominale du colon gauche, sans résection du rectum. Suivie d'une anastomose entre le colon droit et le rectum à 6 – 10 cm de la marge anale
- ✓ Cette technique est déconseillée chez l'enfant.

- **Technique de REHBEIN**

- **Principe**

- ✓ Résection rectosigmoïdienne par voie abdominale avec anastomose coloanale à 3 – 7 cm de la marge anocutanée.
- ✓ Suivie d'une dilatation forcée du sphincter anal. ± Sphincterectomie complémentaire.

ii. Cas particulier des formes longues

- **Technique de Lester W. Martin**

Indiquée dans les formes coliques totales.

- **Principe:**

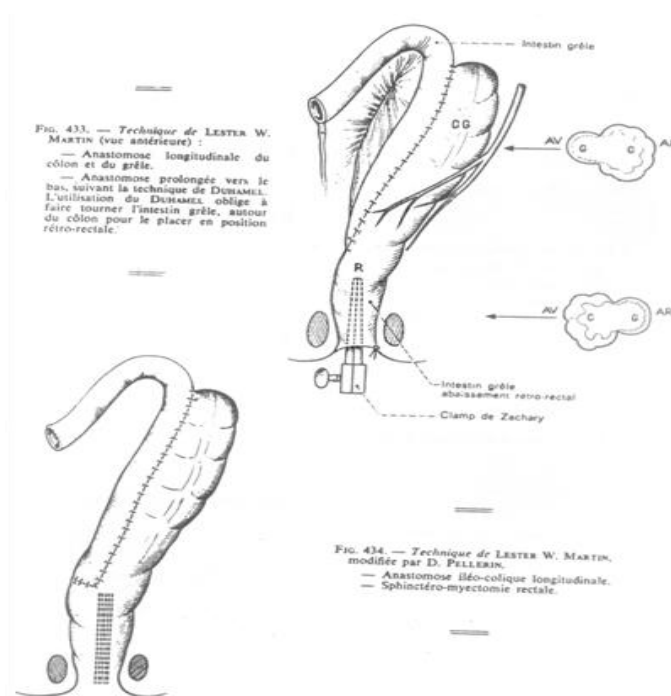
- ✓ Adossement de l'intestin grêle moteur et du colon paralysé (rectum, sigmoïde et colon gauche) créant une duplication étendue. Le reste du colon est reséqué
- ✓ L'anastomose est prolongée vers le bas suivant la technique de DUHAMEL.

- **Modification de PELLERIN**

Il y associe une longue sphincterectomie longitudinale postérieure jusqu'au pôle inférieur de la plastie colique.

- **Avantage**

- ✓ Fonction d'absorption conservée
- ✓ Fonction motrice assurée par le grêle



- **Inconvénients :**

- ✓ Complicquée, très longue
- ✓ Résultat médiocre

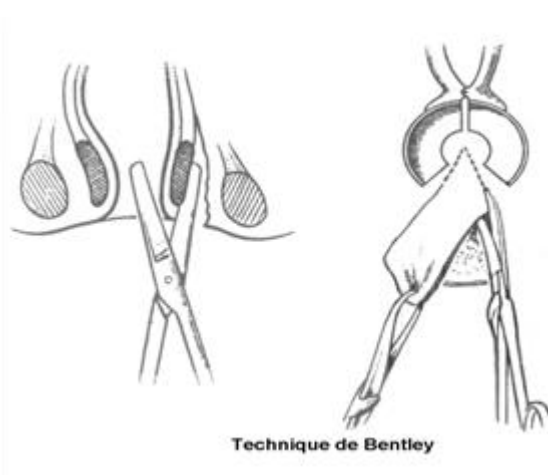
- **Kimura et Boley :**

Ont proposé un patch colique dt (s'étendant jusqu'au transverse) permettant une fonction d'absorption

- **Manœuvre de Deloyr :**

iii. Cas particulier des formes ultracourtes :

Ces formes généralement très bien tolérées chez le NNE et le NRS peuvent bénéficier d'un Traitement précoce par voie transanale



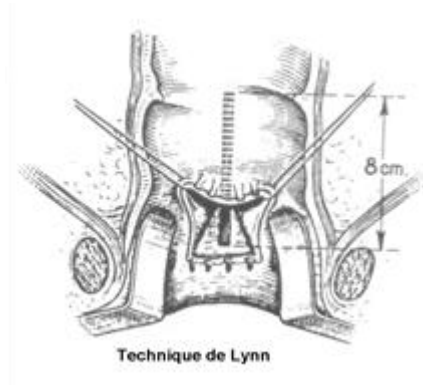
D'autres ont ainsi proposé des myectomies rectales : on enlève ainsi une bandelette de muscle suffisamment large à la face post pour les formes ultracourtes

Plusieurs techniques :

- Myotomie anorectale postérieure (BENTELEY):

- **principe:**

- ✓ Section totale du sphincter interne, de la paroi musculaire lisse du rectum et de la muqueuse sur 10 cm de hauteur et 5 mm de largeur.
- ✓ La muqueuse est ensuite refermée.



- **Technique de LYNN**

- **Principe**

C'est une myectomie qui consiste à réséquer une étroite bande de musculature sur une hauteur de 8 cm sur la ligne médiane postérieure

(Ceci après une incision juste au dessous de la jonction anocutanée)

- Sphinctérectomie sous muqueuse (DUHAMEL):

- ✓ Principe:

- ✓ Après incision postérieure de la jonction cutanéomuqueuse, on excise un lambeau musculaire large de 1 cm et long de 5 cm au moins, prélevé aux dépens de sphincter interne.

iv. Intervention par laparoscopie :

- ✓ Décrite initialement par Georgeson, permet actuellement une bonne dissection des formes rectosigmoïdiennes pour le temps abdominal
- ✓ Que ce soit pour la colectomie de la technique de Swenson ou la préparation de la technique de Duhamel, la technique coelioscopique permet une approche moins invasive chez le NRS de cette chirurgie pelvienne
- ✓ Une colostomie initiale n'est pas un obstacle à une chirurgie coelioscopique

v. La voie transanale +++ - Intervention de De La Torre (1998)

« Soave » trans-anale :

- ✓ A l'avantage de pouvoir proposer uniquement un abord périnéal
- ✓ Elle est plus facile et idéalement proposée au NRS < 08 sem, elle peut être réalisée plus tardivement mais le plan de dissection entre la sous muqueuse et la musculuse est plus difficile à trouver
- ✓ Elle est réservée aux formes courtes ou rectosigmoïdiennes en sachant qu'elle peut être couplée à la laparoscopie pour les formes étendues

- **Principe**

Dissection et abaissement du colon par voie transanale

- **Avantages**

- ✓ Pas de cicatrice abd
- ✓ Peut se pratiquer chez le NNE de quelques sem voir quelques jours
- ✓ Simple, morbidité moindre
- ✓ Respect des structures pelviennes

- **Inconvénients**

- ✓ Utilisé que pour les formes courtes
- ✓ Risque de sténose nécessitant des dilatations régulières
- ✓ Pfs nécessite un abord abd complémentaire
- ✓ Age < 1 an

10. Hirshprung : voie transanale

Transanal Endorectal Pull-Through for Hirschsprung's Disease

By L. De la Torre-Mondragón and J.A. Ortega-Salgado
Mexico City, Mexico

1998



La résection du segment colique distal aganglionnaire constitue le traitement de la maladie de Hirschsprung. L'évolution des techniques chirurgicales a porté d'abord sur le type d'anastomose colorectale : en 1949 la technique de Swenson, en 1956 celle de Duhamel et en 1962 celle de Soave. Au cours de ces dernières années, c'est la voie d'abord qui a changé avec l'apparition de la chirurgie mini-invasive. L'abaissement colique par laparoscopie a été proposé par de nombreux auteurs depuis 1994. En 1995, Georgeson et al. rapportaient une série préliminaire de 12 patients chez lesquels la libération cœlioscopique du mésentère était suivie d'une dissection par voie périnéale de type Soave (dissection sous muqueuse du rectum, laissant en place le manchon musculaire sectionné secondairement).

L'évolution des techniques chirurgicales dans la maladie de Hirschsprung avait porté sur l'anastomose entre le côlon sain et le rectum restant. Les modifications de la technique initiale de Swenson avaient pour but de diminuer la fréquence des complications précoces (entéocolite, fistule anastomotique, lésion périrectale lors de la dissection du rectum sous péritonéal) et tardives (constipation, soiling, incontinence). Des trois techniques les plus couramment utilisées (Swenson, Duhamel, Soave), aucune n'a fait la preuve de sa supériorité.

Les premières séries comparant la cœlioscopie et la laparotomie ont été rapportées en 1995 et démontraient les avantages de la cœlioscopie en matière de douleur postopératoire, de reprise du transit, de durée d'hospitalisation et de diminution des complications telles que les occlusions sur brides. Morikawa et al. ont décrit une technique originale où la cœlioscopie permettait de produire un prolapsus rectal au niveau

de la zone de transition repérée macroscopiquement, la confirmation histologique, la dissection et l'anastomose coloanale étant réalisée par voie transanale . Ceci constituait une étape intermédiaire entre la technique cœlioscopique et la technique transanale. L'utilisation de la cœlioscopie nous est apparue comme sûre, assurant une dissection quasi microchirurgicale du côlon et n'augmentant pas les complications per- et postopératoires de l'abaissement par rapport à la laparotomie. La seule complication qui puisse être mise sur le compte de la cœlioscopie a été une occlusion postopératoire par hernie interne. Le prolapsus et la fuite anastomotique ne doivent pas être considérés comme étant dus spécifiquement à la voie d'abord.

Récemment, la voie cœlioscopique a perdu beaucoup de ses indications, à la suite de l'introduction de la voie basse exclusive.

En 1998, de la Torre Mondragon et OrtegaSaldago ont proposé de commencer d'emblée par le deuxième temps de l'intervention de Georgeson et de réséquer le côlon par voie transanale, sans recourir à une voie abdominale , S'inspirant de Saltzman et al. [26] qui réalisaient la mucosectomie par voie transanale lors de l'opération de Soave, ceux-ci ont supprimé le temps abdominal, ce qui constitue une petite révolution dans la chirurgie du mégacôlon.

À partir d'une série de cinq patients âgés de 24 jours à 19 mois, de la TorreMondragon et Ortega-Saldago ont démontré la faisabilité de la résection de 11 à 20 cm de côlon. Ils ne déploraient aucune complication mais avaient dû réaliser des dilatations anales chez quatre de ces patients pendant une durée de trois mois.

Langer et al ont rapporté une série de neuf patients âgés de trois semaines à 18 mois, opérés par voie transanale avec une résection maximum de 22 cm. Les suites ont été simples avec retour à domicile à j1 pour quatre, à j2 pour quatre autres et à j6 pour un enfant porteur d'une trisomie 21. Deux patients ont eu une entérocolite. Deux patients ont nécessité des dilatations anales pour constipation. Liu et al. ont eu des complications plus fréquentes avec cette technique transanale : une entérocolite dans six cas et une constipation dans quatre cas, parmi neuf patients opérés. L'explication donnée est celle du jeune âge des enfants au moment de l'intervention. Albanese et al ont rapporté dix cas opérés par voie transanale précocement (âge moyen de quatre jours avec un poids de 3,5 kg) et n'ont eu aucune complication, la sortie de l'hôpital ayant eu lieu au 2e jour postopératoire en moyenne ; le suivi était de 11 mois en moyenne (extrêmes : 6–18 mois). Albanese et al soulignent les risques liés à l'âge du patient : difficulté de trouver la zone de transition et risque de trouver une forme aganglionnaire étendue. Ils limitent ce risque en utilisant cette technique uniquement si on a pu mettre en évidence une zone de transition au lavement baryté.

Les résultats à court terme encouragent à poursuivre l'utilisation de cette technique mini-invasive. Il faut suivre ces patients pour évaluer les résultats à long terme. Par voie transanale, le risque d'occlusion sur bride et la rançon cicatricielle sont diminués au plus bas. Le respect des structures périmécales nerveuses, urinaires et déférentielles est maximum si l'on observe le bon plan de dissection. Le recours à un abord

cœlioscopique complémentaire est possible si le segment aganglionnaire s'étend au-delà des possibilités de la technique transanale. Il est établi que l'utilisation des techniques miniinvasives diminue le coût du traitement, compte tenu des durées d'hospitalisation moins longues [30] ; ce coût est encore nettement abaissé par la voie transanale exclusive du fait d'une instrumentation très simple.

- **Technique**

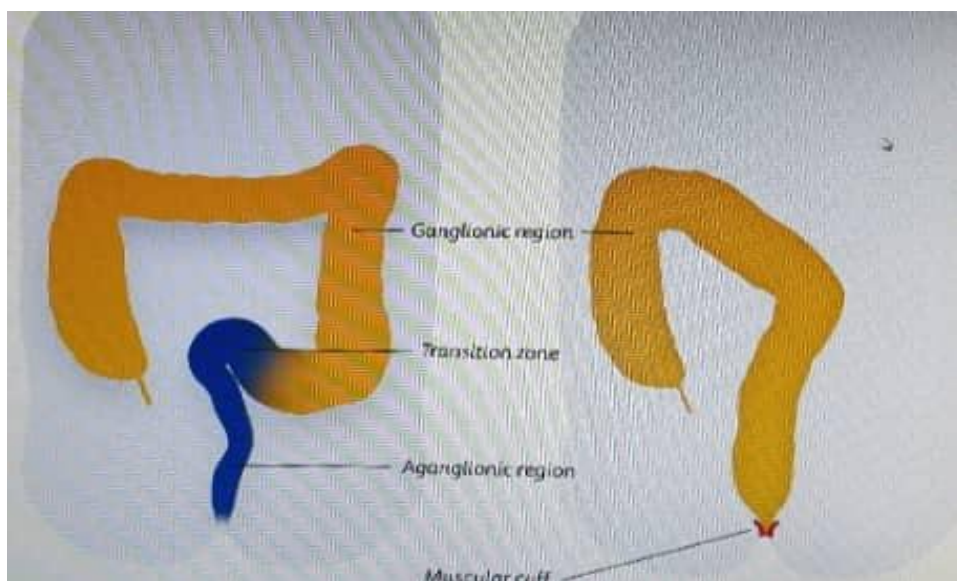
- ✓ Installation
- ✓ En DD, fesses débordant légèrement la table et surélevées par un billot, cuisses en abduction, abd dégagé
- ✓ Dilatation anale par des bougies de Hégar (sans dépasser 18)
- ✓ Opérateur assis en face du patient, 1^{er} aide à dte

- **Conduite de l'intervention**

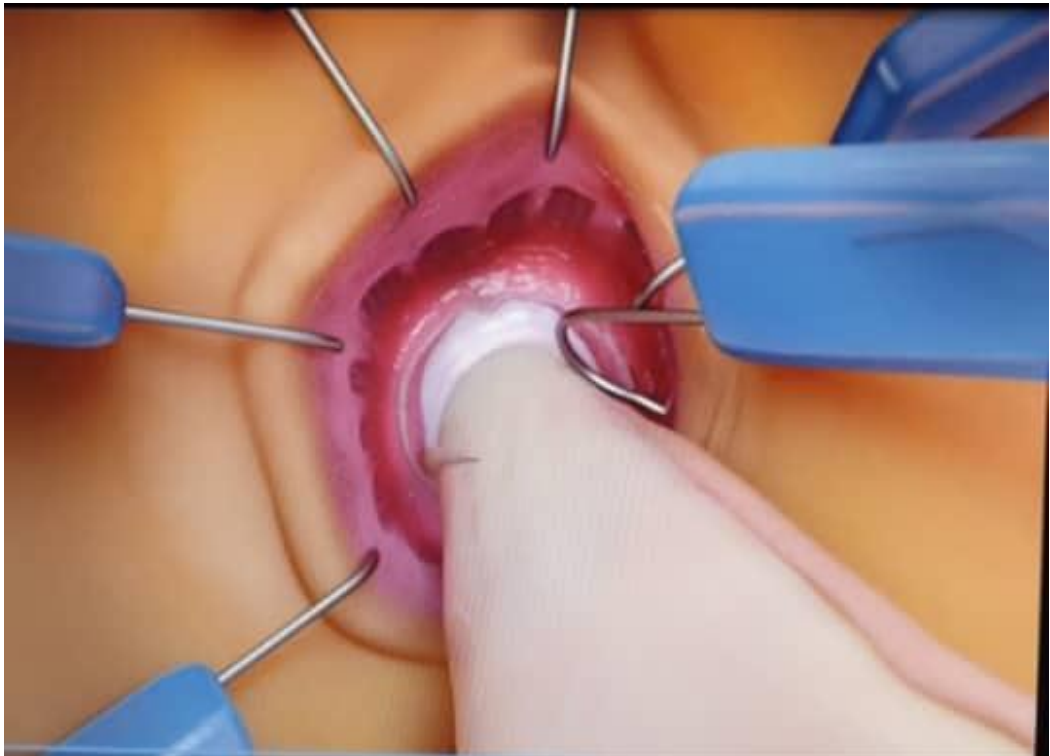
- ✓ Exposition du canal anal par 04 fils de traction prenant la marge anale
- ✓ Infiltration de façon circulaire de la sous muqueuse à partir de la ligne pectinée sur 1,5 à 2 cm de hauteur (Xylocaine adrénaliné 1%, dilué de 1/2 avec le SP)
- ✓ La muqueuse est incisée circonférentiellement (pointe du bistouri électrique) à 2 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

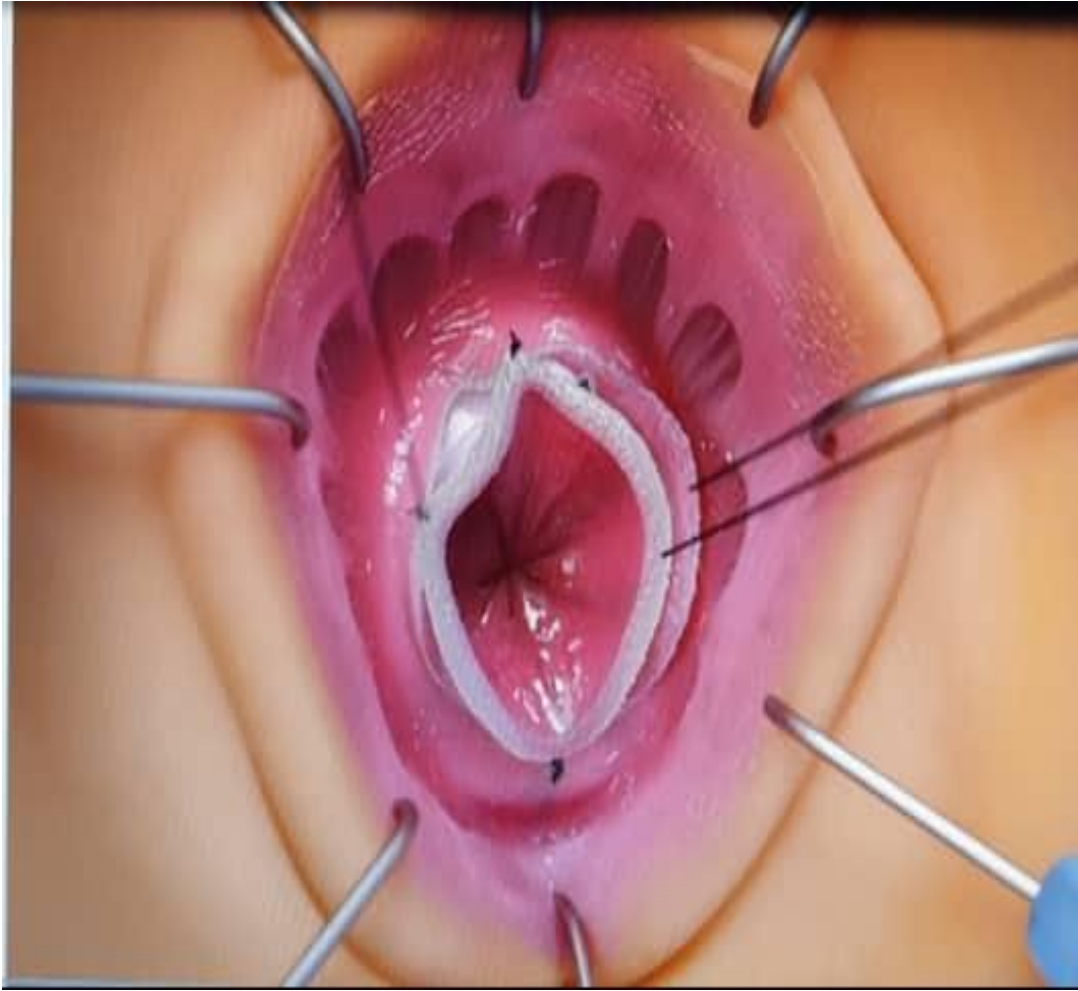
- Plan de dissection sous muqueux : dissection étendue latéralement et en avant puis en hauteur sur environ 15 à 20 mm (pointe des ciseaux)



- **Créer un brassard musculaire** : pour éviter d'endommager les structures du bassin
- **Enlever la région aganglionnaire du rectum et du colon**
- **Prévenir l'incontinence fécale en protégeant le canal anal**
- **Premier temps :**
 - position couchée
 - dilatation progressive de l'anus
 - rétractable placé radialement dans la peau de l'endoderme pour identifier la zone pectinée



- **Deuxième temps :**
 - Myomectomie postérieure de la coiffe musculaire
 - Objectifs : Elargir le brassard musculaire et l'empêcher de se replier ou de resserrer les tissus sains.
 - Repositionner les rétracteurs au dessus de la zone pectinée.
 - Exposer la zone pectinée.



- **Toisième temps : anastomose colorectale**
 - Colon normoganglionnaire fixé à la muqueuse rectale
 - Colectomie
 - Colon suturé radialement sur la muqueuse rectale



- **Quatrième temps : ligne pectinée préservée**

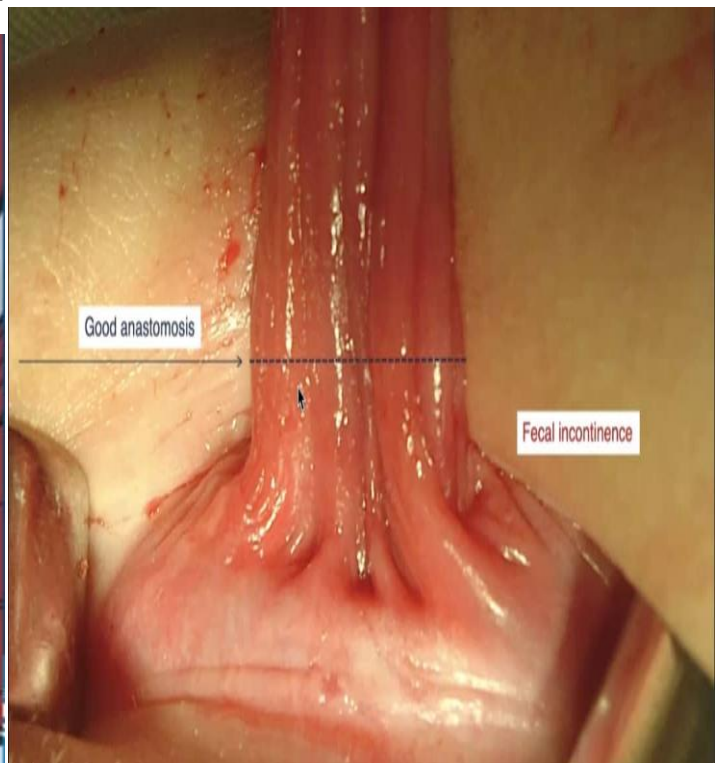
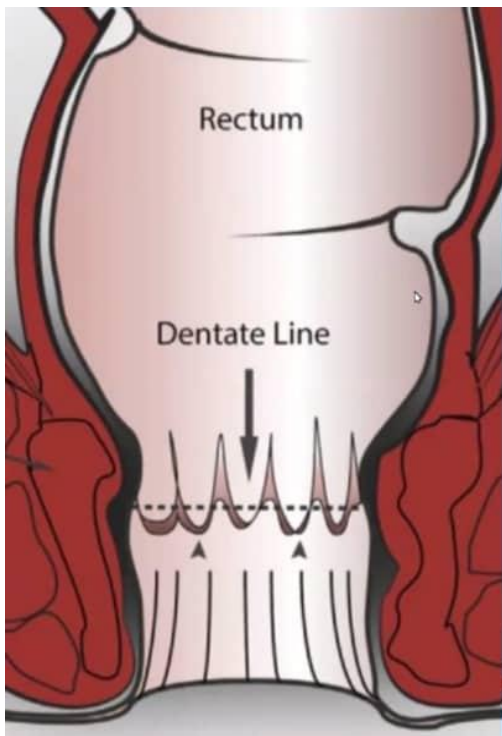
« Il est essentiel de rester strictement au contact de la muqueuse+++ » ; on voit alors progressivement s'éverser le manchon musculaire du canal anal »

- Lorsqu'on voit parfaitement la musculature tout autour du cylindre muqueux, il faut alors passer dans le plan extra-rectal (incision au bistouri électrique circonférentielle du manchon musculaire)
- La dissection et la libération du rectum, puis du sigmoïde vont alors se poursuivre vers le haut, en restant strictement au contact de la paroi rectale (il faut coaguler et sectionner tous les petits Vx qui se tendent)
- Une fois la zone de transition atteinte, la dissection ne doit pas s'arrêter, il faut également résecter la zone dilatée immédiatement sus-jacente
- Une biopsie est réalisée au **site de section colique** et envoyée à l'Anapath (**extemporané**)
- Myectomie verticale post du manchon musculaire post
- Section colique : le colon est sectionné sur la demi-circonférence ant au nv ou juste au dessus de la biopsie
- Anastomose coloanale :
- Par des pts totaux sur la paroi colique et muqueux sur la ligne pectinée
- 1^{er} point de l'anastomose est mep en ht sur la ligne médiane (résorbable 3/0) puis à 3h et à 9h
- On complète par qq pts séparés intermédiaires la 1/2 antérieure de l'anastomose

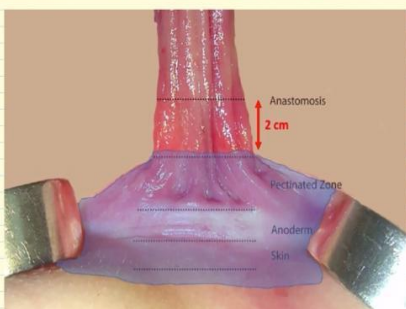
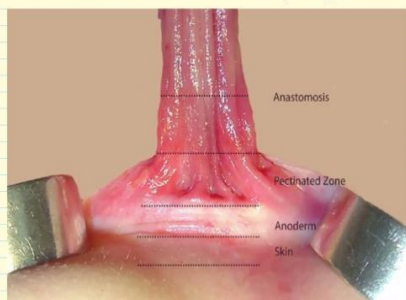
- La recoupe colique post est réalisée et on termine l'anastomose en arrière.

La méthode transanale modifiée

- Dont le but est de préserver la ligne pectinée



Ideal anastomosis site for Hirschsprung disease



Historically proposed sites for the anastomosis during the pull-through for Hirschsprung's Disease.

1948 Swenson	1.5 cm from anal skin
1949 Swenson	2.5 cm from anal skin margin
1956 Duhamel	ano-cutaneous line
1964 Soave	1 cm above the muco-cutaneous junction in the intranal mucosa
1977 Martin	1 cm above the mucocutaneous junction
1993 Rintala	3-5 mm above the dentate line
1995 Georgerson	5-10 mm above the dentate line
1996 De la Torre	1 cm above the dentate line in the rectal mucosa
1999 Langer	approximately 5 mm from the dentate line
2000 Shankar	3-5 mm above the dentate line
2002 Swenson	2 cm above the anal canal
2003 Rintala	3-5 mm above the dentate line
2011 Hebra	approximately 1.0 cm above the pectinate line
2013 Levitt	1.0 cm proximal to the dentate line
2014 Oancea	In neonates and infants at 0.5-1 cm above the dentate line and at 1-2 cm in older children

www.pediatricsurgery.club

11. Résultats et complications

11.1. La mortalité

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

Elle est essentiellement due à l'infection :

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

11.2. Les complications post opératoires précoces

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

D'autres sont plus spécifiques : sténose anastomotique, fistule de l'anastomose, fuite anastomotique, lâchage de suture.

11.3. Evolution à long terme

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

- La constipation, l'encoprésie, l'incontinence qui peuvent être : soit d'origine fonctionnelle, c'est le cas des enfants opérés tardivement ou ceux présentant une trisomie 21, car ces enfants n'ont jamais acquis l'apprentissage normal de la défécation ; soit d'origine organique par lésion vasculaire ou nerveuse lors de la dissection pelvienne.
- La sténose : régresse souvent après dilatation.
- Soiling : terme anglais désignant un suintement occasionnant une souillure du slip.
- Diarrhée et entérocolite.
- Dysurie, énurésie et incontinence urinaire.
- Impotence et complication génitale.
- Occlusion tardive sur bride.
- Mortalité tardive

12. Matériel et méthodes

12.1. Cadre de l'étude

Notre étude s'est déroulée dans le service de chirurgie infantile de l'EHS mère- enfant –TLEMCEM.

L'EHS reçoit des malades venant aussi bien de Tlemcen que de ses environs.

12.2. Description du service

Le service est doté de 5 grandes salles d'hospitalisation, d'une salle de soins, de bureaux de consultation pour les assistants, ainsi qu'un box et un bloc d'urgences au niveau des UMP.

12.3. Type et période d'étude

Il s'agissait d'une étude rétrospective qui s'est déroulée du 1^{er} septembre 2021 au 31 Aout 2022

12.4. Population d'étude ;

Notre population était constituée seulement de patients atteints d'hirshprung confirmée par l'examen anatomopathologique.

12.5. Echantillonnage

Les cas de Hirshprung qui ont été inclus sont des sujets âgés de 0 à 15 ans diagnostiqués au service de Chirurgie Pédiatrique.

12.6. Variables étudiées

Les variables utilisées étaient les données : age , sexe , exonération fécale contrôlée , ballonnement abdominale , petit accident (soiling) , gros accident (incontinence) .

12.7. Collecte des données

Tous nos cas ont été colligés en fonction des données sociodémographiques, cliniques, et anatomopathologiques. Les données ont été recueillies sur une fiche d'enquête individuelle

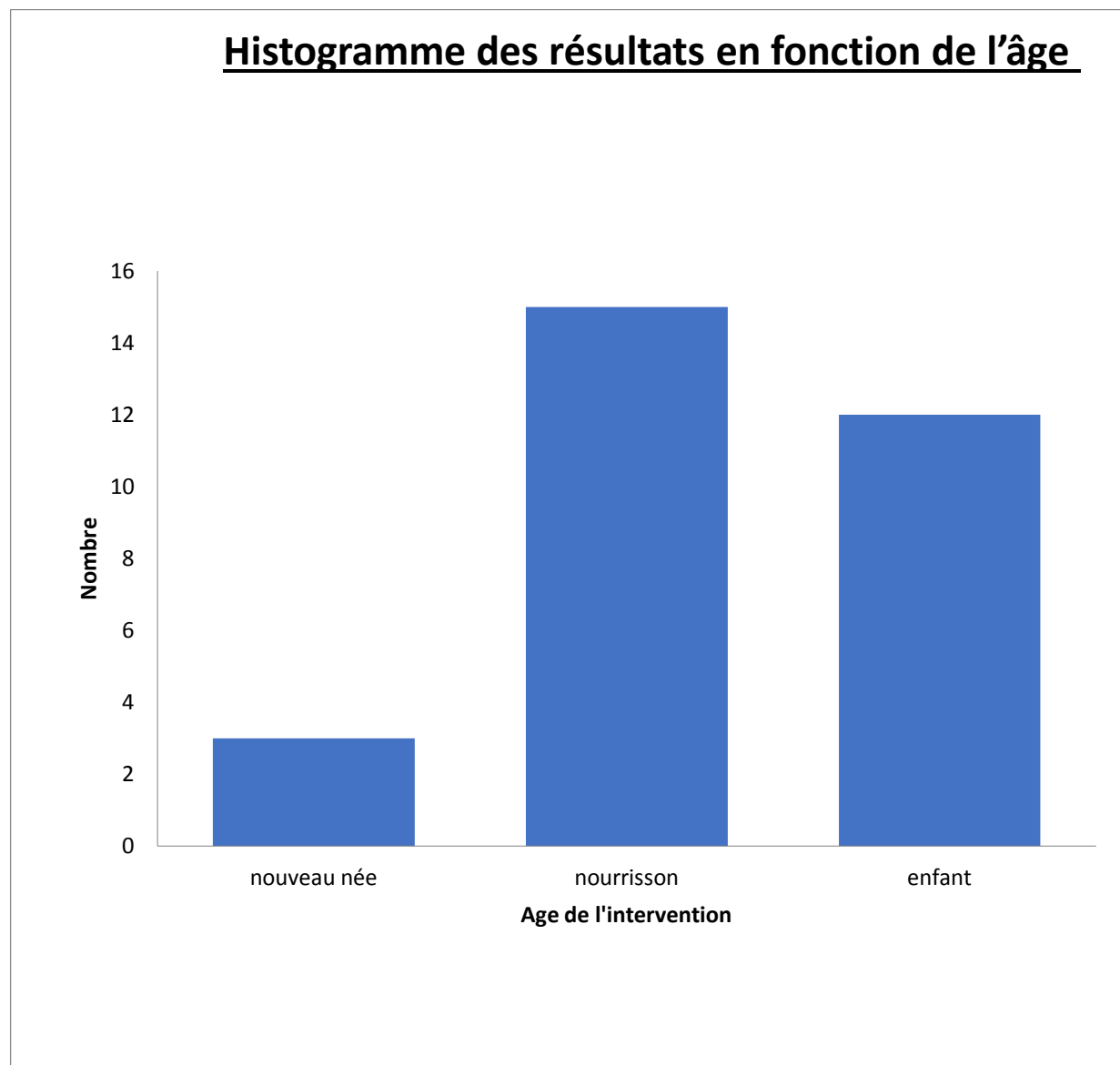
13. Résultats

Au niveau du service de CCI, 57 cas de HSCR ayant bénéficiés de la méthode transanale.

Mais notre étude a été faite sur 30 cas dont les informations ont pu être recueillies.

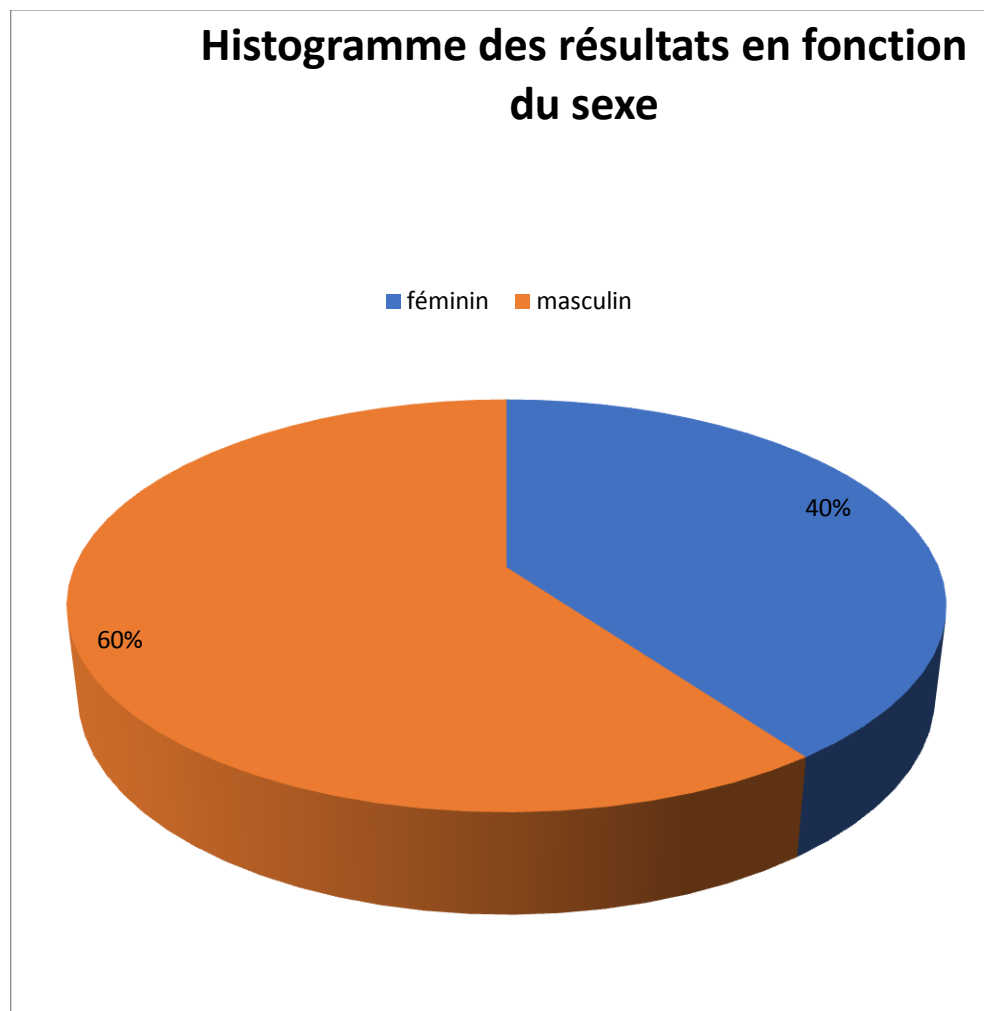
13.1. Les résultats en fonction de l'âge

Age de l'intervention	Nouveau né	Nourrisson	Enfant
Nombre	03	15	12



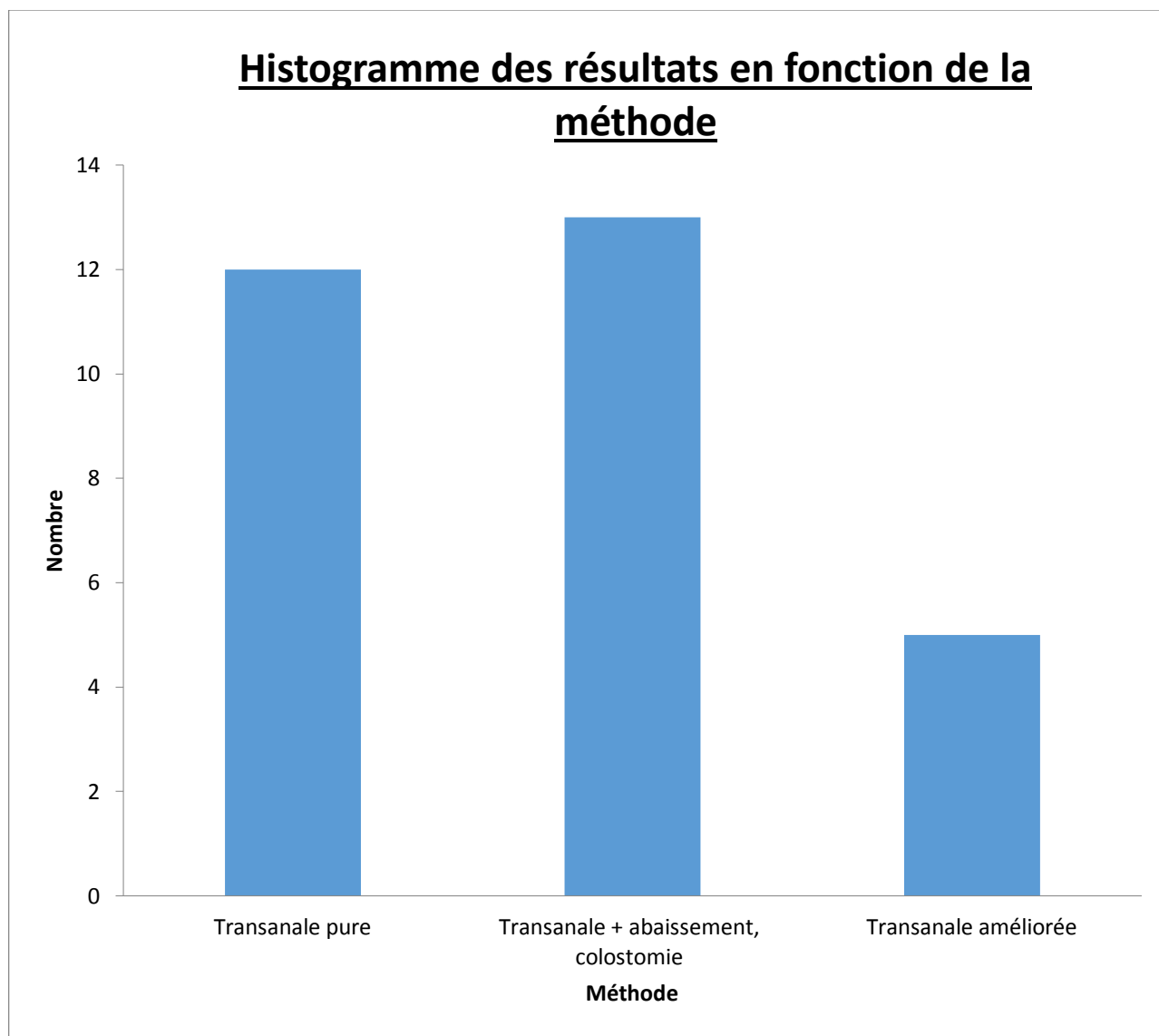
13.2. Résultats en fonction du sexe

Sexe	Féminin	Masculin
Nombre	12	18



13.3. Résultats en fonction de la méthode

Méthode	Transanale pure	Transanale + abaissement, colostomie	Transanale modifiée
Nombre	12	13	5



*

13.4. Résultats en fonction du score

Maladie de Hirschsprung
Score fonctionnel après chirurgie (/5)

1. Exonération fécale contrôlée: Oui, toujours 1,0
Parfois (besoin) 0,5
Jamais 0,0

2. Ballonnement abdominal: Jamais 1,0
Intermittent 0,5
Quotidien/continu 0,0

3. Petits accidents (soiling): Jamais 2,0
<3x/semaine 1,0
>3x/semaine 0,0

4. Gros accidents (incontinence): Non 1,0
Oui 0,0

Reding et al, Journal of Pediatric Surgery 1997.

Surgical Treatment of HD (St-Luc University Clinics, UCL, Brussels)

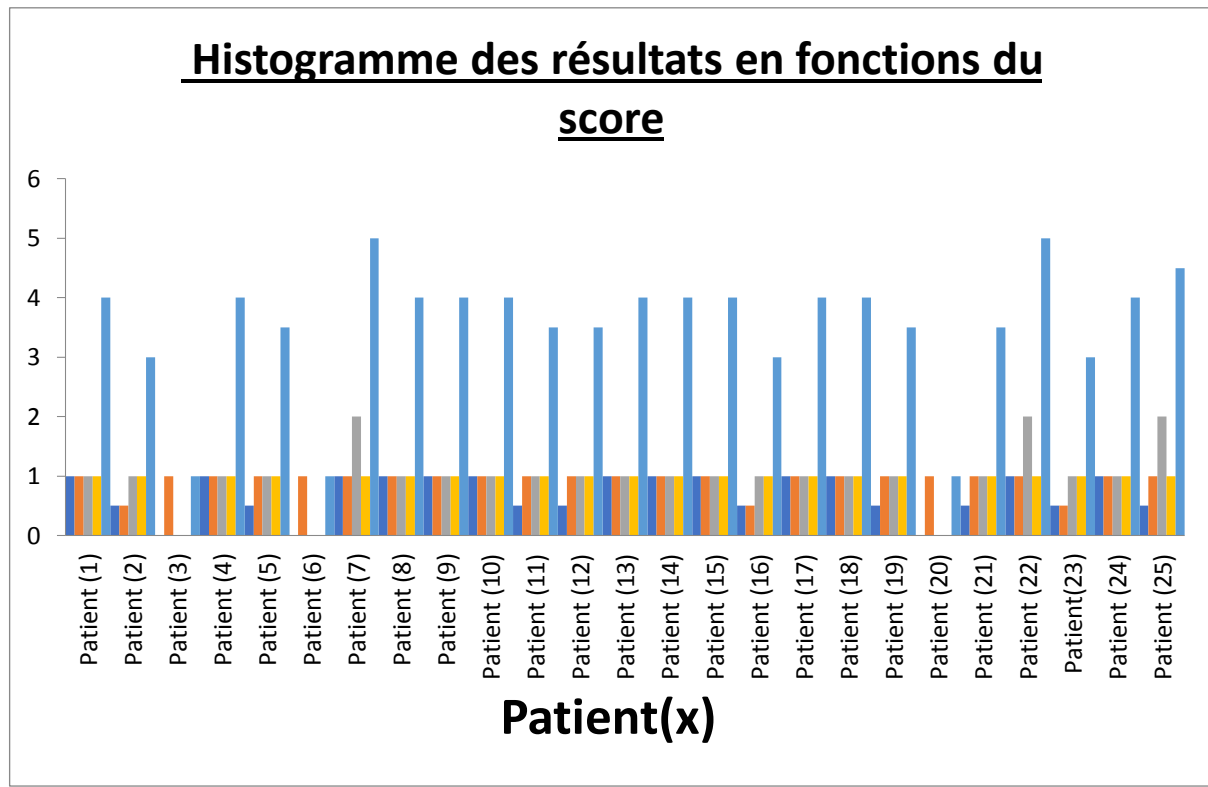
FUNCTIONAL SCORE

Total score of 4 items: 0 - 5

Results: good 4 - 5
fair 2 - 3.5
poor 0 - 1.5

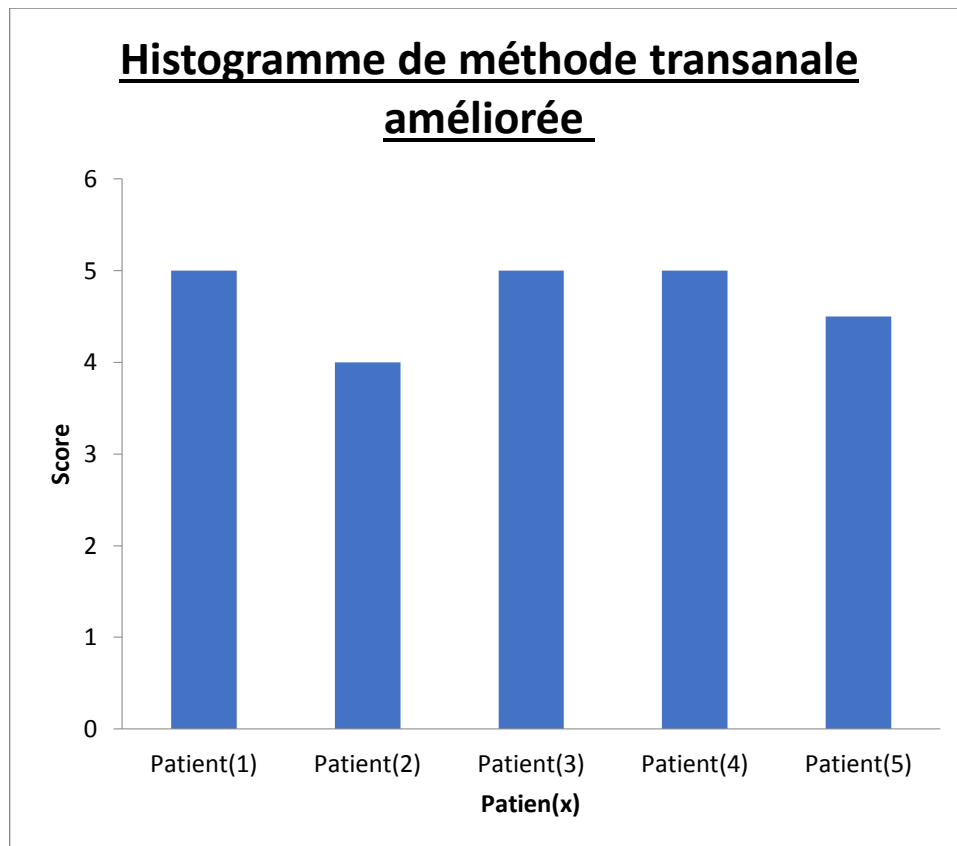
Patient (x)	Exonération fécale contrôlée	Ballonnement abdominal	Petits accidents (soiling)	Gros accidents	Score	Résultats
Patient (1)	1	1	1	1	4	good
<u>Patient(2)</u>	0.5	0.5	1	1	3	fair
<u>Patient(3)</u>	0	1	0	0	1	poor
<u>Patient(4)</u>	1	1	1	1	4	good
<u>Patient(5)</u>	0.5	1	1	1	3.5	fair
<u>Patient(6)</u>	0	1	0	0	1	poor
<u>Patient(7)</u>	<u>1</u>	<u>1</u>	<u>2</u>	<u>1</u>	<u>5</u>	good
Patient(8)	1	1	1	1	4	good
Patient(9)	1	1	1	1	4	good
Patient(10)	1	1	1	1	4	good
Patient(11)	0.5	1	1	1	3.5	fair
Patient(12)	0.5	1	1	1	3.5	fair
Patient(13)	1	1	1	1	4	Good
Patient(14)	1	1	1	1	4	good
Patient(15)	1	1	1	1	04	good
Patient(16)	0.5	0.5	01	1	03	fair

Patient(17)	01	01	01	01	04	good
Patient(18)	01	01	01	01	04	good
Patient(19)	0.5	01	01	01	03.5	fair
Patient(20)	00	01	00	00	01	poor
Patient(21)	0.5	01	01	01	03.5	fair
Patient(22)	01	01	02	01	05	good
Patient(23)	0.5	0.5	01	01	03	fair
Patient(24)	01	01	01	01	04	good
Patient(25)	0.5	01	02	01	04.5	good



13.5. Transanale modifiée

Patient(x)	Exonération fécale	Ballonnement abdominal	Petits accidents (soiling)	Gros accidents	score	résultats
Patient(1)	01	1	2	1	5	good
Patient(2)	01	1	1	1	04	good
Patient(3)	01	01	02	01	05	good
Patient(4)	01	01	02	01	05	good
Patient(5)	0.5	01	02	01	04.5	good



13.6. Interprétation des résultats

Nous avons pris un échantillon de 30 patients présentant la maladie d'hirshprung et confirmée histologiquement ; dont 25 ayant bénéficié de la méthode transanale simple et 05 de l'améliorée ; pendant la phase prospective de septembre 2021 à aout 2022 ce qui nous a permis de recueillir ces informations :

**exonération fécale contrôlée

**ballonnement abdominal

**petits accidents (soiling)

**gros accidents (incontinence)

Les résultats obtenus en fonction de l'âge : *10% nouveaux nés

*50% nourrissons

*40% enfants

Les résultats obtenus en fonction du sexe : *60% sexe masculin

*40% sexe féminin

Les résultats obtenus en fonction de la méthode :

* 40% transanale

*43.3% transanale + abaissement et colostomie

*16.7% transanale améliorée

Les résultats obtenus en fonction du score appliqué :

- Pour la méthode transanale :

**Good : 56% (avec une exonération fécale contrôlée, sans ballonnement abdominal, sans petits et gros accidents).

**Fair : 32 % (avec exonération fécale moyennement contrôlée, sans ballonnement abdominal mais présence de petit accident).

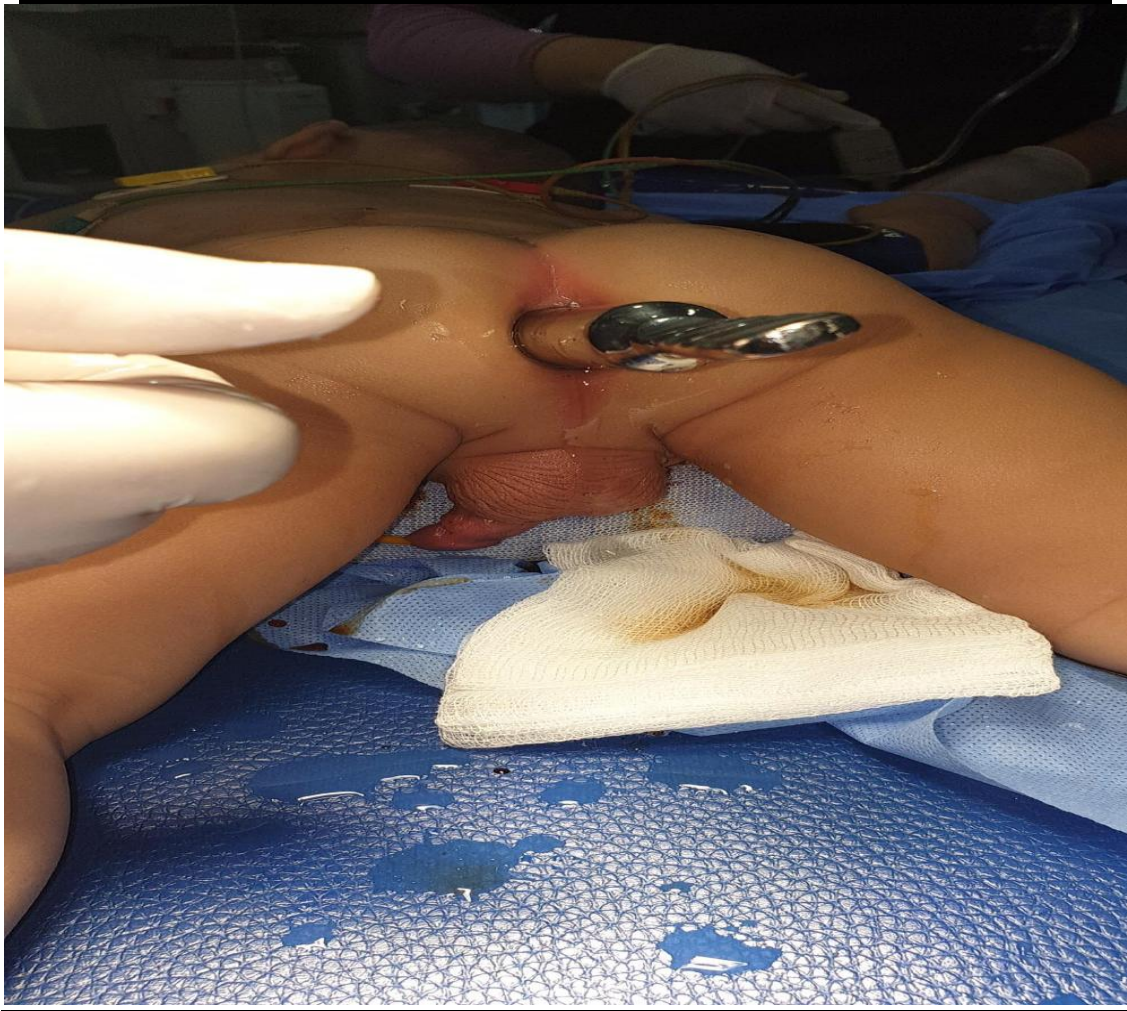
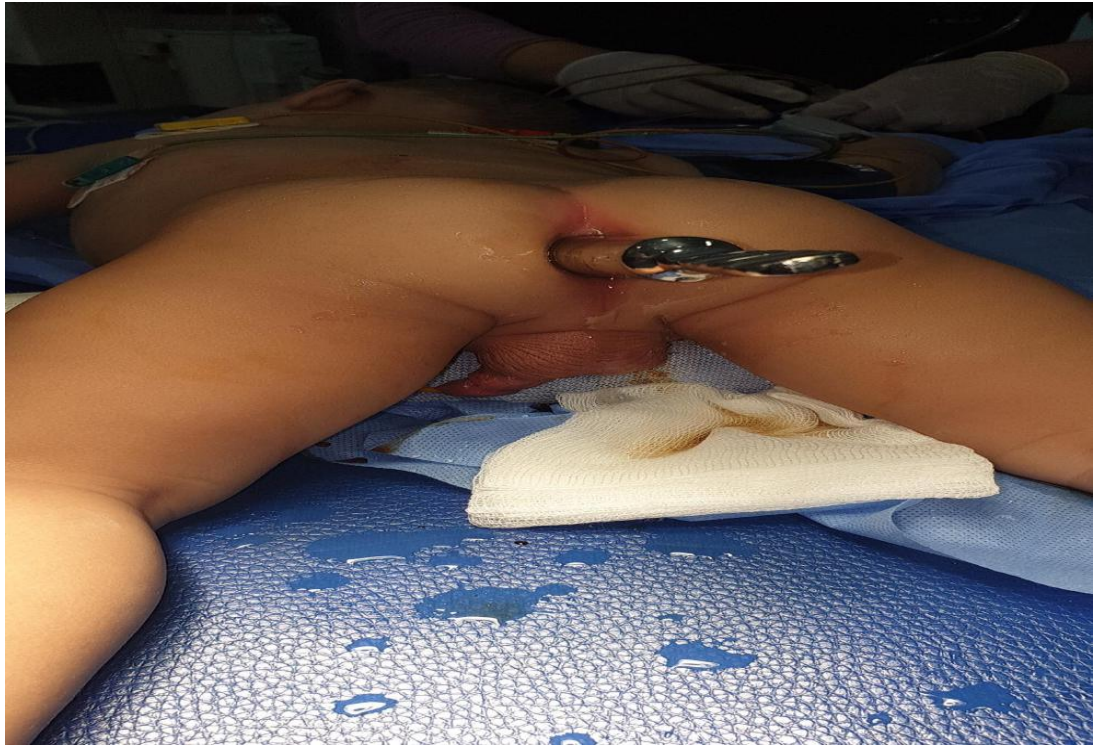
**Poor : 12 % (avec une fonction sphinctérienne incontrôlée mais sans ballonnement abdominal).

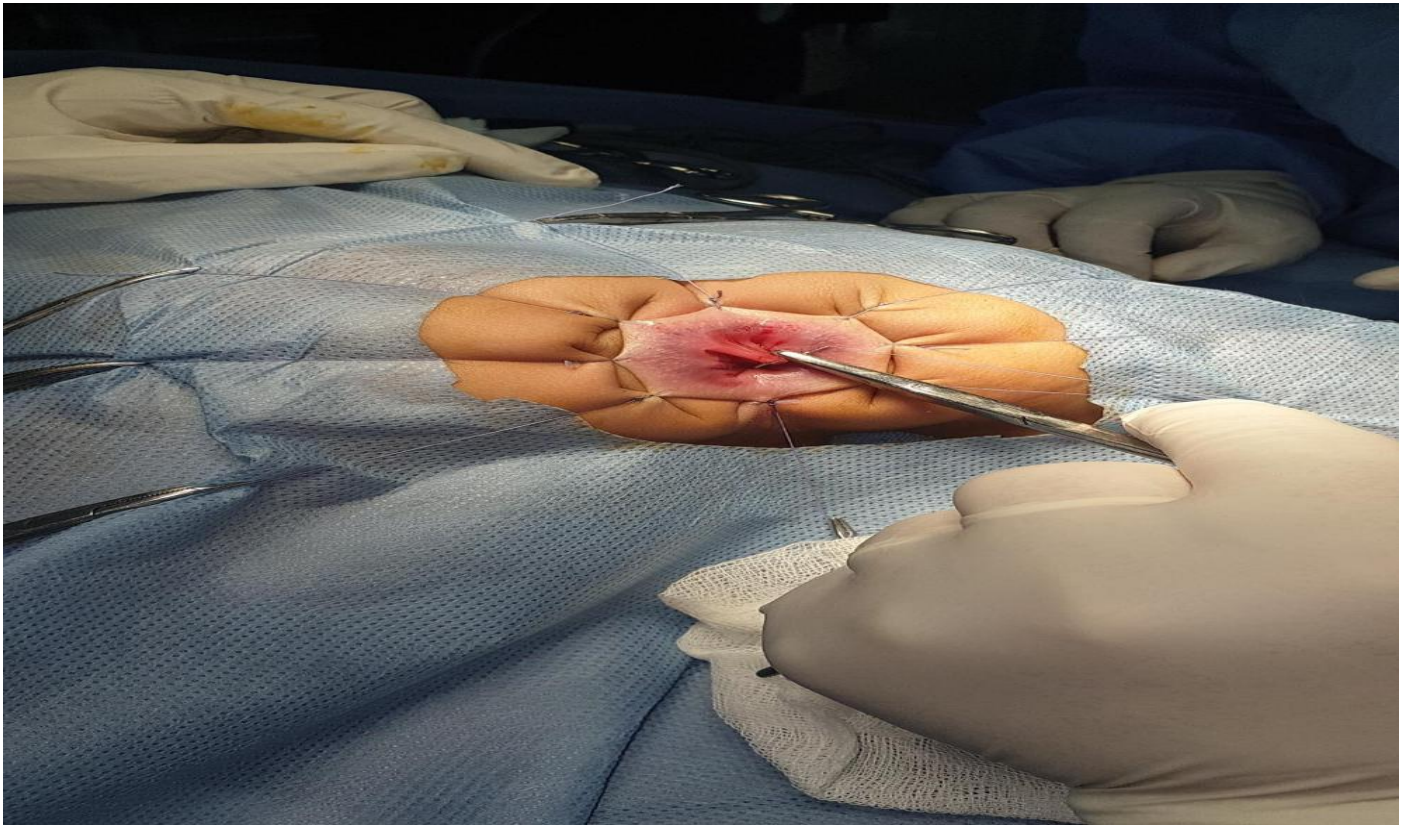
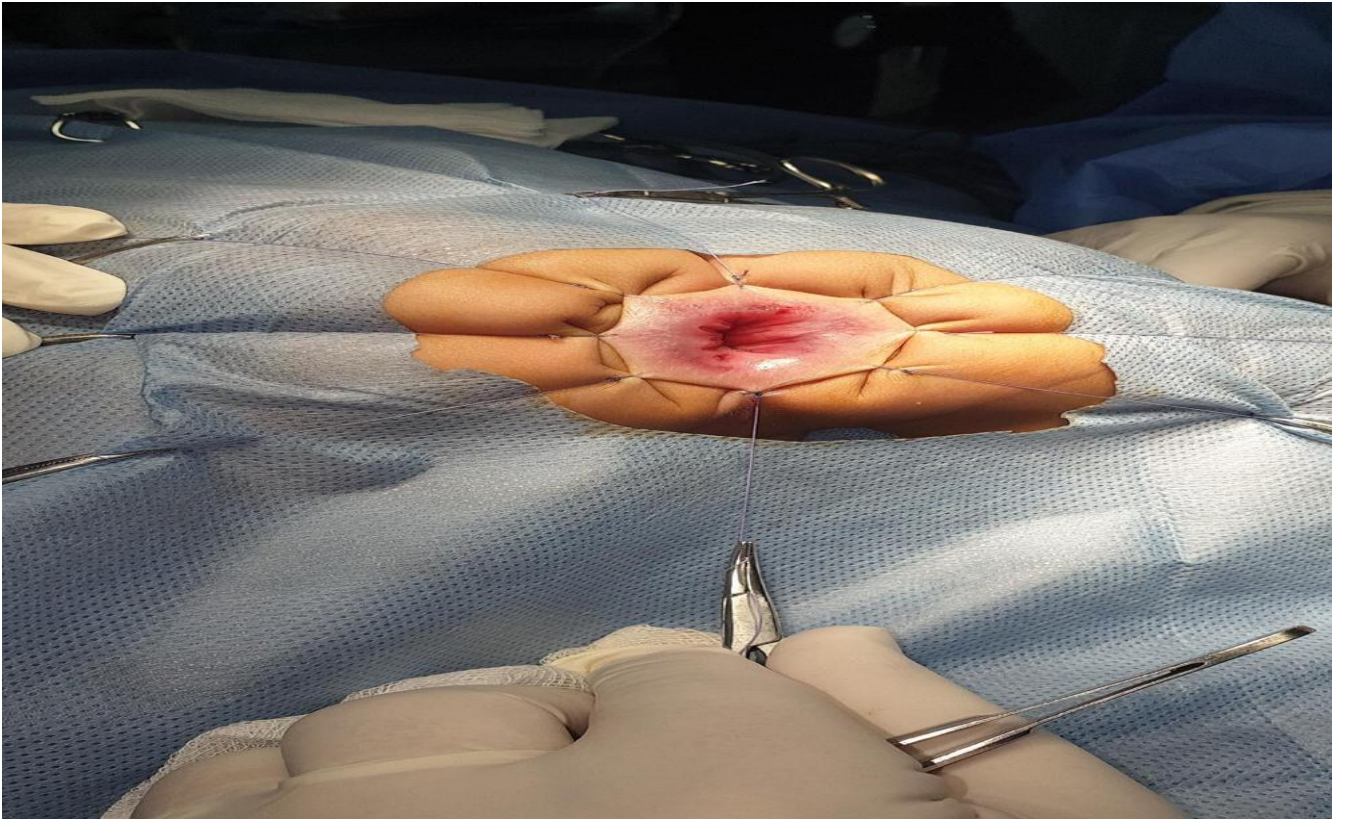
- Pour la méthode transanale améliorée : le résultat obtenu est de 100% good avec une exonération fécale contrôlée sans ballonnement abdominal ni petits et gros accidents.

On note par ailleurs le décès d'un patient.

Photos d'un cas ayant bénéficié de la méthode transanale modifiée au niveau de l'EHS Mère-Enfant Tlemcen par le Professeur Aboubakr:







Conclusion

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

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

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

Les techniques chirurgicales sont assez nombreuses ayant chacune d'elles ses avantages et ses inconvénients.

Notre travail s'est porté sur l'étude de la méthode transanale ainsi que son amélioration. Nous estimons que les résultats obtenus sont satisfaisants.

Références bibliographiques

1. Löf Granström A, Svenningsson A, Hagel E et al. Maternal risk factors and perinatal characteristics for Hirschsprung disease. *Pediatrics*, 2016;138; 1.
2. Amiel, J., Sproat-Emison, E., Garcia-Barcelo, M., Lantieri, F., Burzynski, G., Borrego, S., Hirschsprung Disease, C. Hirschsprung disease, associated syndromes and genetics: a review. *J Med Genet*, 2008; 45(1):1-14.
3. Gaiety, C. E. Developmental disorders of the enteric nervous system: genetic and molecular bases. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2004; 39(1):5-11.
4. Obermayr, F., Hotta, R., Enomoto, H. ET Young, H. M. Development and developmental disorders of the enteric nervous system. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol*, 2013; 10(1):43-57.
5. Wallace, A. S. ET Anderson, R. B. Genetic interactions and modifier genes in Hirschsprung's disease. *World J Gastroenterol*, 2011; 17(45):4937- 4944.
6. Tam PK, Garcia-Barceló M. Genetic basis of Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int*, 2009; 25:543–558.
7. Sergi C. Hirschsprung's disease: historical notes and pathological diagnosis on the occasion of the 100(Th) anniversary of Dr. Harald Hirschsprung's death. *World J Clin Pediatr*, 2015:404; 120-125.
8. Walker TJ. Congenital Dilatation and Hypertrophy of the Colon Fatal at the Age of 11 Years. *Br Med J.*, 1893:230–231.
9. Mya G. Two observations of congenital dilatation and hypertrophy of the colon. *Sperimentale*, 1894; 48:215–231. 72
10. Genersich G. Concerning a congenital dilatation and hypertrophy of the colon. *Jb Kinderheilk.* 1894; 37:91–100.
11. Concetti L. About some innate colon malformation causing habitual constipation of children. *Arch Kinderheilk.* 1899; 27:319–353.
12. Tittel K. 55dminist angeborene Missbildung des Dickdarmes. *Wien Klin Wochenschr* 1901 ;14 :903.
13. Bachy B, Mitroffarnoff. Occlusions congénitales du colon et du rectum. EMC, pédiatrie, 4-07-D-10, 1994.
14. Chacraverty, Lyonnet. Hirschsprung disease. Edited by C. R. Scriver. *The metabolic and molecular bases of inherited diseases.* Mc Graw-Hill, 2001: 6231-55.
15. Torfs C. P. An epidemiological study of Hirschsprung disease in a multiracial California population. *The Third International Meetings: Hirschsprung disease and related neurocristopathies.* Evian, France, 1998.
16. Ahmed Nasr, Katrina J Sullivan, Emily W Chan, Coralie A Wong. *Clin Epidemiol.* Validation of algorithms to determine incidence of Hirschsprung disease in Ontario, Canada: a population-based study using health 55dministrative data. 2017 ; 9 :579-590.

Remerciements

Ce travail est le fruit de la combinaison d'efforts de plusieurs personnes. Nous remercions tout d'abord Allah le tout puissant qui par sa grâce nous a permis d'arriver au bout de notre travail en nous donnant la santé la force le courage et en nous faisant entourer des merveilleuses personnes dont nous tenons à remercier en premier Le Professeur Aboubeker Boumedienne qui nous a encadré, orienté, appris beaucoup de ses connaissances durant toute cette année ; nous remercions également nos familles ainsi toute personne ayant contribué de loin de ou de près à ce travail et enfin NOUS

Rendons grâce à ALLAH.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires. Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime. Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient. Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception. Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité. Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères. Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque. Je le jure !

