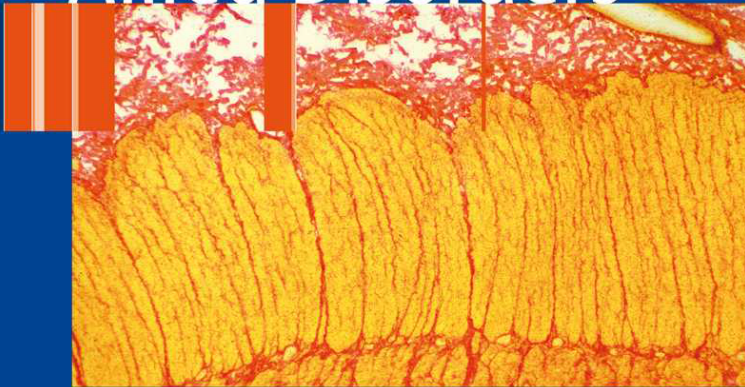



Alexander M. Holschneider
Prem Puri
Editors

Hirschsprung's Disease and Allied Disorders



Third Edition

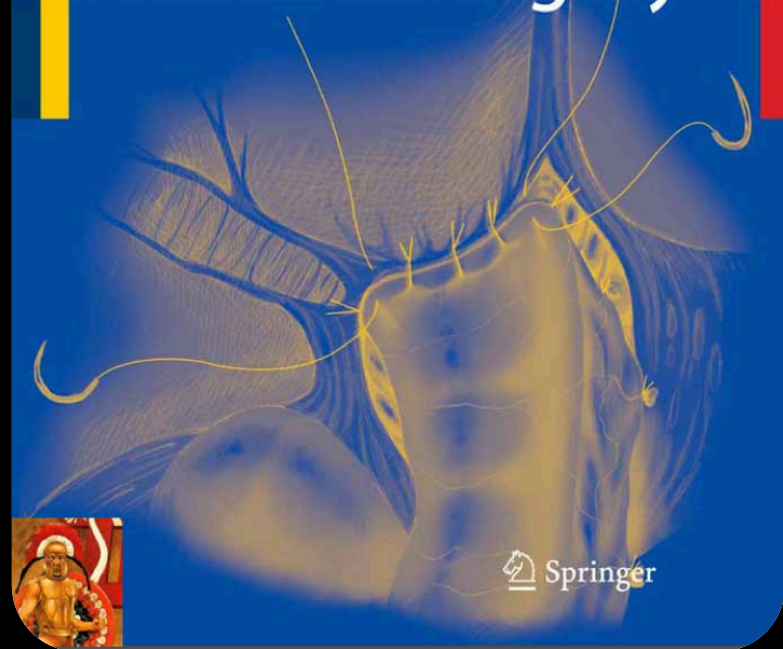
 Springer

 Springer


 Springer Surgery Atlas Series
Series Editors: J.S.P. Lumley · J.R. Siewert

P. Puri
M. Höllwarth
Editors

Pediatric Surgery

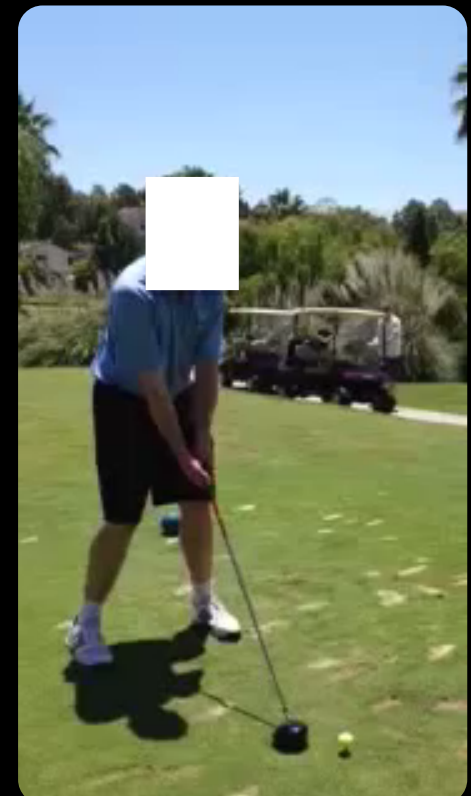


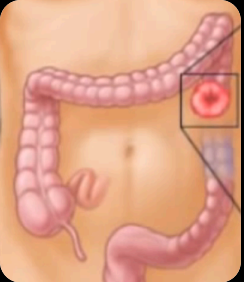
 Springer

 Springer

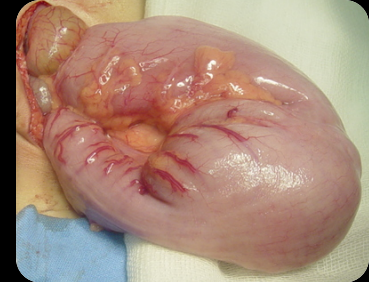
Maladie de Hirschsprung

arsenal thérapeutique





Maladie de Hirschsprung



Passé

-----1980----->

Present

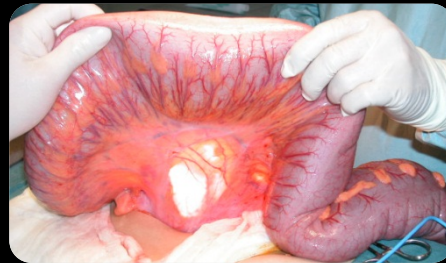
- ✓ Itv en en 2 ou 3 étapes
- ✓ Abaissement du grêle non fonctionnel
- ✓ Biopsie chirurgicale
- ✓ Stomie
- ✓ Dilatations
- ✓ + Complications

- ✓ Long séjour
- ✓ + coûteuse
- ✓ Intégration sociale + difficile

- ✓ 1 seule intervention
- ✓ Abaissement du grêle fonctionnel
- ✓ Biopsie par succion
- ✓ Pas de stomie
- ✓ Pas de dilatation
- ✓ - Complications
- ✓ + Risque de ECN
- ✓ Court sejour
- ✓ - coûteuse
- ✓ Intégration sociale + facile

Evolution to Revolution

Maladie de Hirschsprung



Méthodes thérapeutiques « d'attente »

Manuel LOPEZ
Service de Chirurgie Pédiatrique

Maladie de Hirschsprung

1. Méthodes thérapeutiques « d'attente »

1. Comprendre le principe des méthodes d'attente
2. Mettre en place un algorithme décisionnel pour traiter la MH en fonction de la présentation clinique.

2. Chirurgie Conventionnelle et voie trans-anale

1. Comprendre les principes chirurgicaux de 3 principales techniques
2. Citer les étapes de la voie trans-anale
3. Identifier les principales complications de chacune des techniques

Méthodes thérapeutiques « d'attente »

Occlusion Néonatale
80-90%



Constipation chronique 10%



Age
Nurrison: 15%
Enfant: 8%
Adolescent: 5%
Adult: 2%

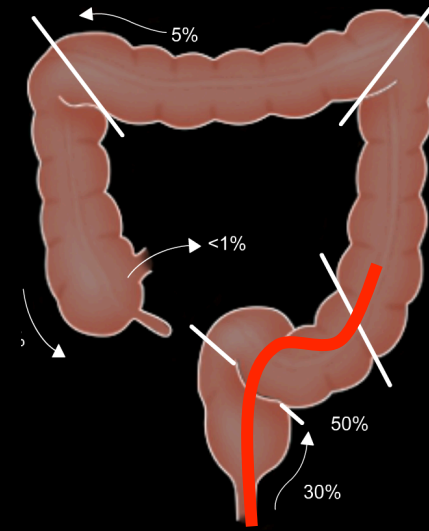
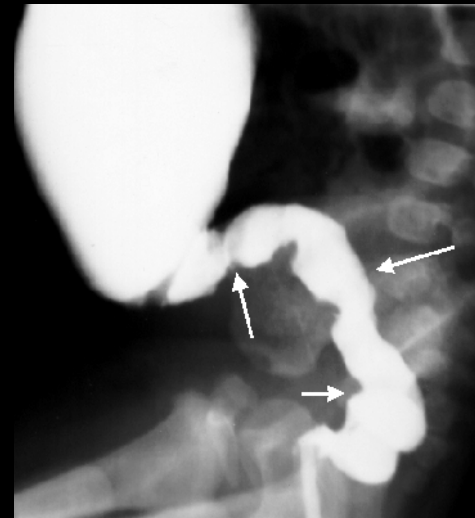


Méthodes thérapeutiques « d'attente »

Occlusion Néonatale

Pas de complications

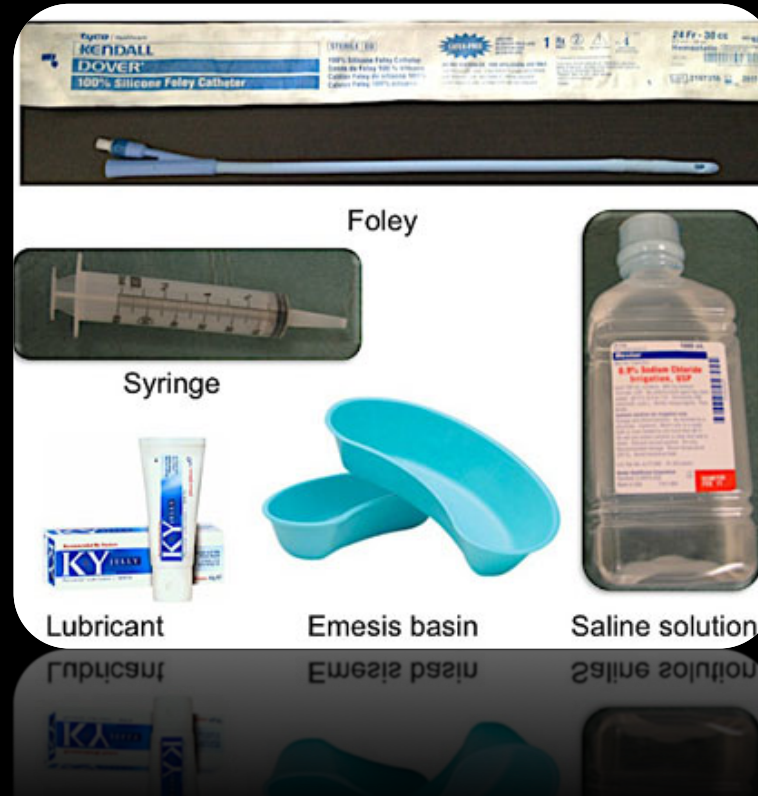
- ✓ Lever l'occlusion : nursing et Irrigations
 - ✓ Hydratation H-E
 - ✓ Réalimentation
- ✓ Colostomie si échec de nursing



La technique du nursing

Risques de complications

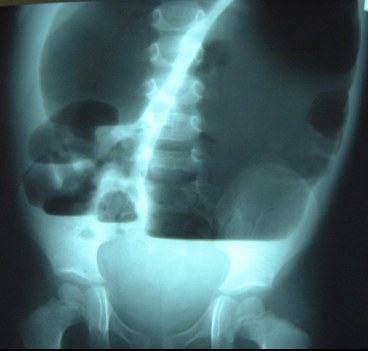
- ✓ Perforation intestinal
- ✓ Entérocolite



Efficacité

- ✓ Enfant rose qui se nourrit
- ✓ Qui prend du poids
- ✓ Qui a un ventre plat
- ✓ Transit (selle + gaz)

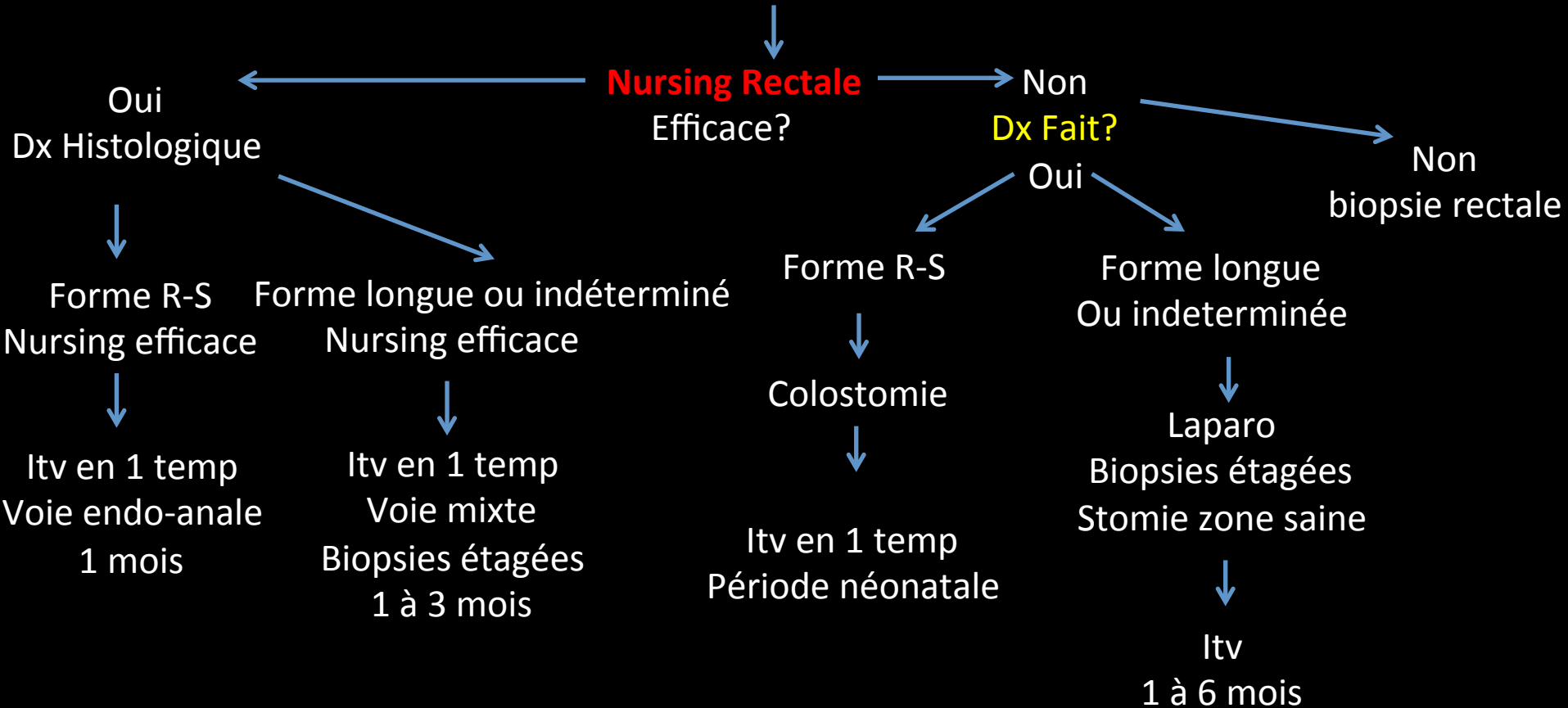




Algorithme décisionnel



MH non compliquée



Monographies du collège national de Chirurgie Pédiatrique
Pathologie Colique

Méthodes thérapeutiques « d'attente »

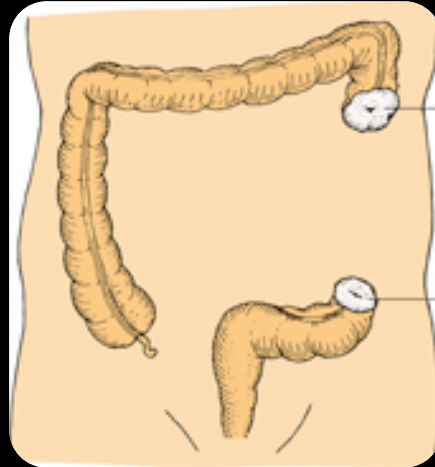
Occlusion Intestinale Aigue

Colostomie

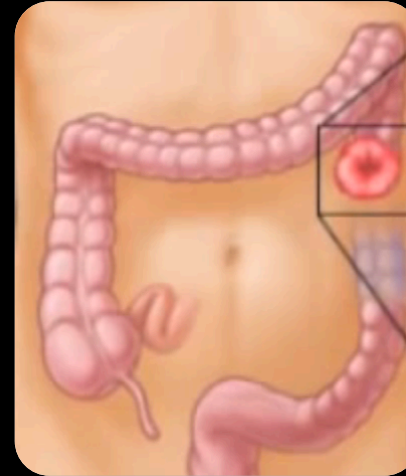


SI Complication

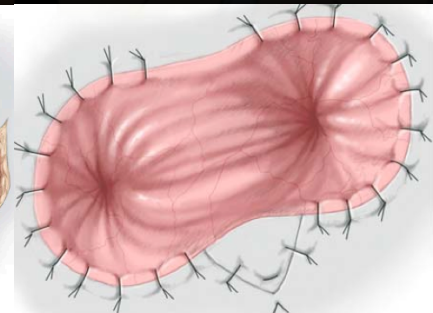
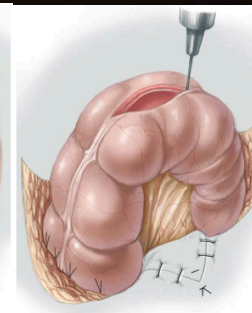
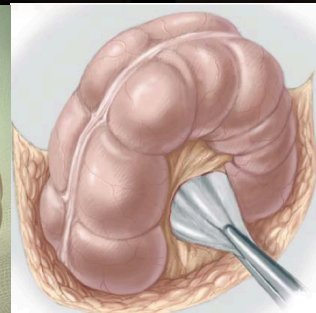
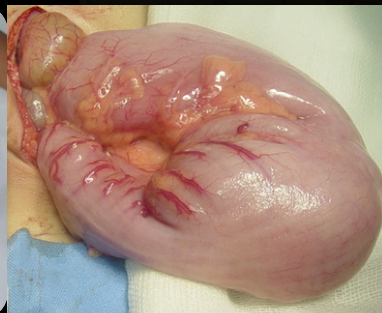
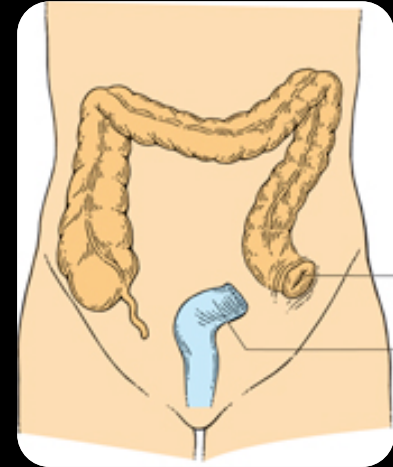
- ✓ Perforation-entérocolite
(dérivation en urgence en amont des lésions)
- ✓ Ou si échec de nursing



Colostomie latérale



Colostomie terminale





MH compliqué

Enterocolite

Urgence

Perforation ECUN grave

Nursing rectale

A/B

à jeun

Laparotomie

Biopsie (extempo si possible)

Stomie en zone saine

Efficace

Non

Réanimation, à jeun

Oui

Oui

Non

Poursuivre

Dg Histologique

Realimentation

Cure Chir

2 à 6 mois

Dg ?

Zone Saine?

Sténose?

Autre?

Itv en 1 temp

Vers 2 à 3 mois

Méthodes thérapeutiques « d'attente »

Constipation chronique



Prise en charge

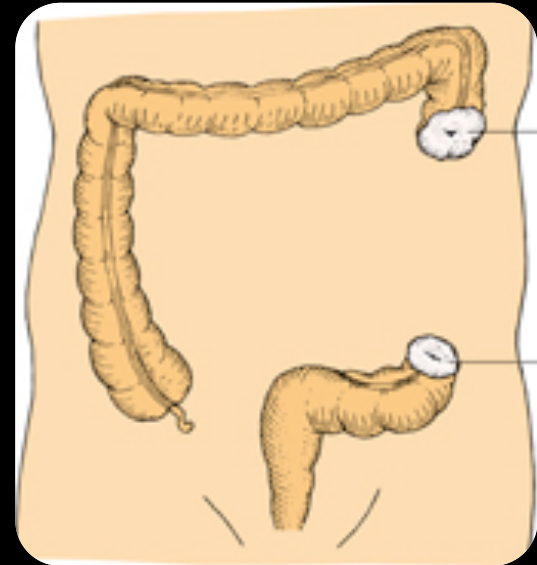
laxative

Lavement

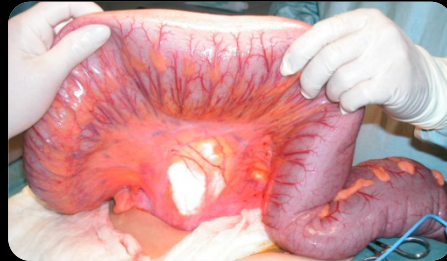
Bilan diagnostique

Traitement chirurgical programmé

Stomie parfois ?



Maladie de Hirschsprung

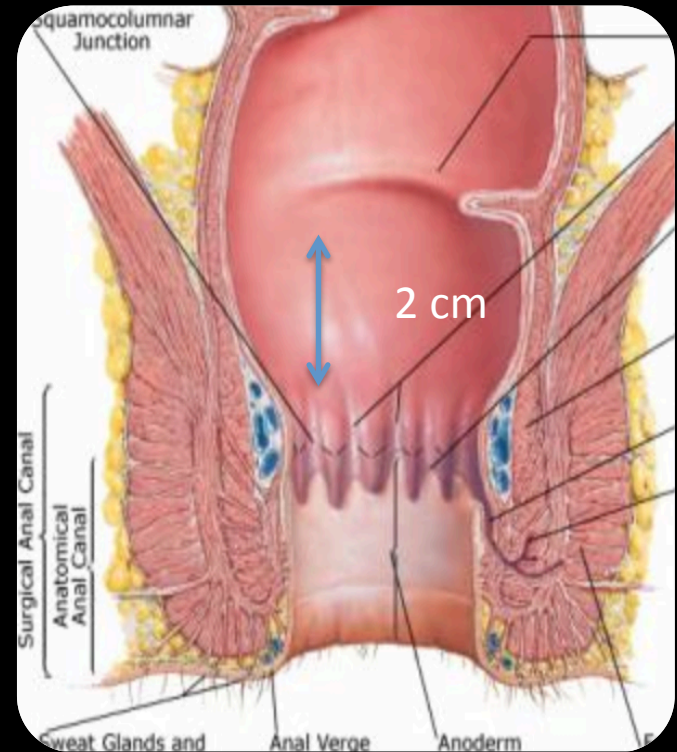
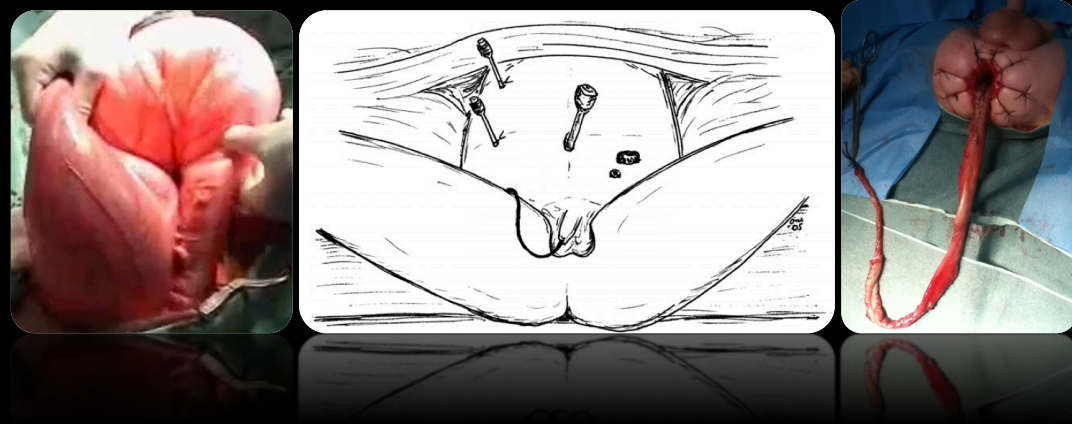


**Chirurgie Conventionnelle
et
Par voie trans-anale**

Maladie de Hirschsprung

Voie D'abord

1. Abdominale/transanale
2. Laparoscopie/transanale
3. Transanale



Principe du traitement

Abaisse l'intestin ganglionnaire à l'anus.

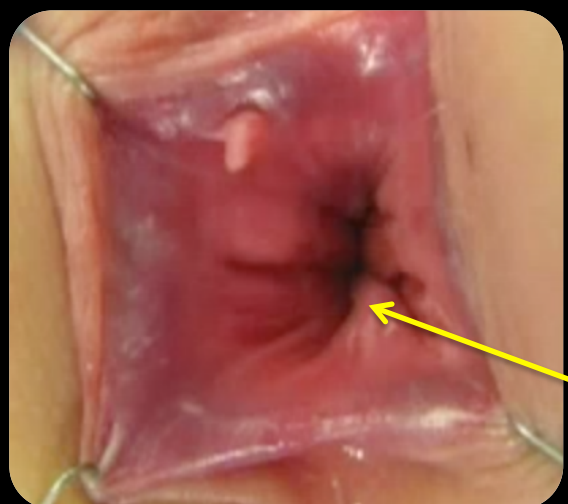
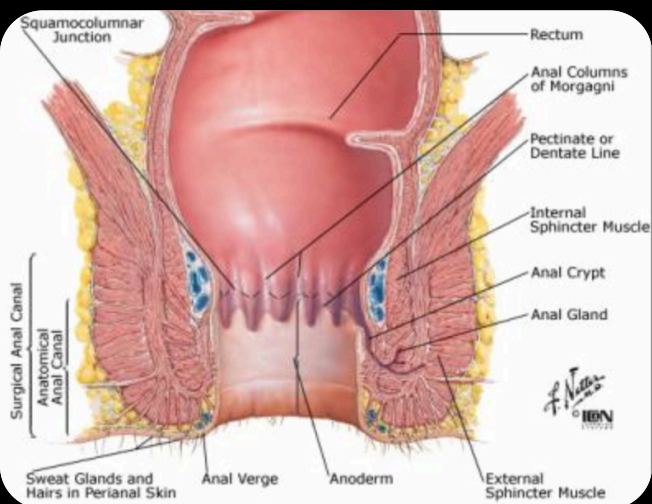
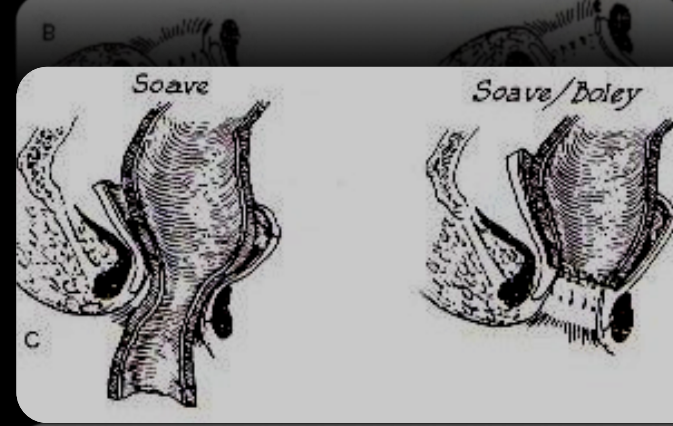
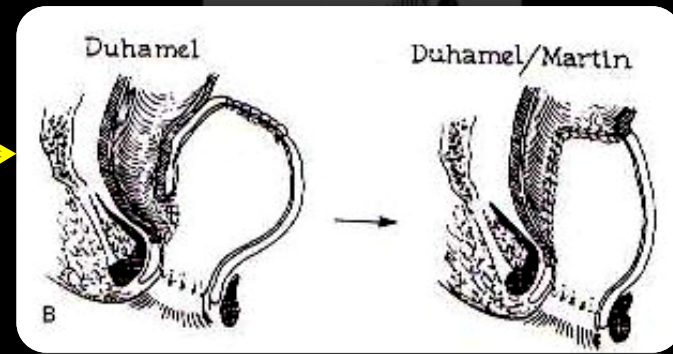
Evolution

Favorable, quelque soit la technique
Si fait correctement

Maladie de Hirschsprung

Chirurgie Conventionnelle

- ✓ Technique de Swenson (1948)
"Procto-Colectomie"
- ✓ Technique de Duhamel (1956)
"abord trans-anal et rétro-rectal"
- ✓ Technique de Soave (1960)
"Abord endo-rectal"



Ligne pectinée

Maladie de Hirschsprung

Chirurgie

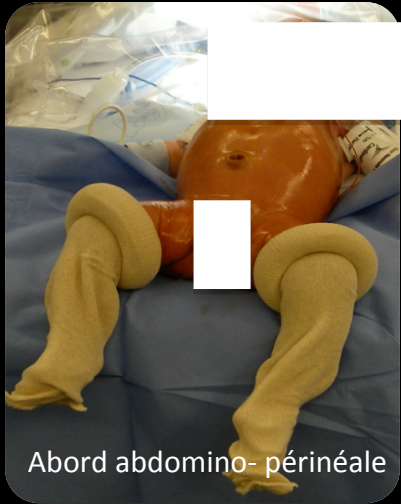
Préparation colique

- ✓ 1 ou 2 jours avant; laisser à jeûn
- ✓ Lavement rectal: 3 fois par jour. (20ml/Kg)
- ✓ A/B en per-opératoire: Metronidazole-Gentamycine



Maladie de Hirschsprung

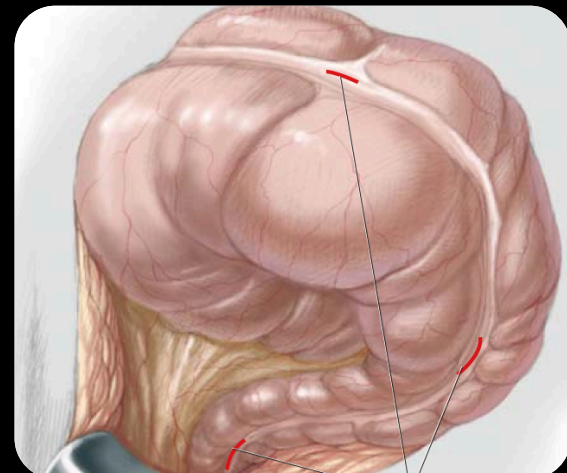
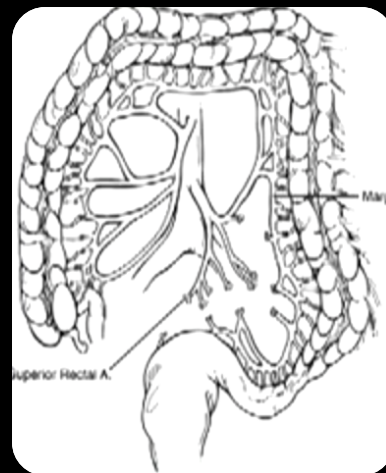
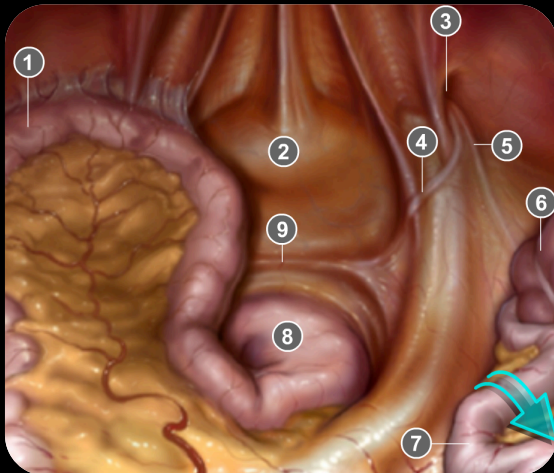
Chirurgie Conventionnelle



Points communs à toutes les interventions

- ✓ Libérer le colon gauche pour un abaissement sans tension.
- ✓ Tenir compte de la suppléance par l'arcade vasculaire
- ✓ Si MH étendue, on peut pousser plus loin la dissection par un décollement colo-épiploïque en vue d'une éventuelle manoeuvre de Deloyer.

Biopsies séro-musculaire
Bord anti-mésenteïque



Chirurgie Conventionnelle

Intervention de Swenson (1948)

RESECTION OF RECTUM AND RECTOSIGMOID WITH PRESERVATION OF SPHINCTER
FOR BENIGN SPASTIC LESIONS PRODUCING MEGACOLON

by
Orvar Swenson 1948
from Chicago, USA



Principe

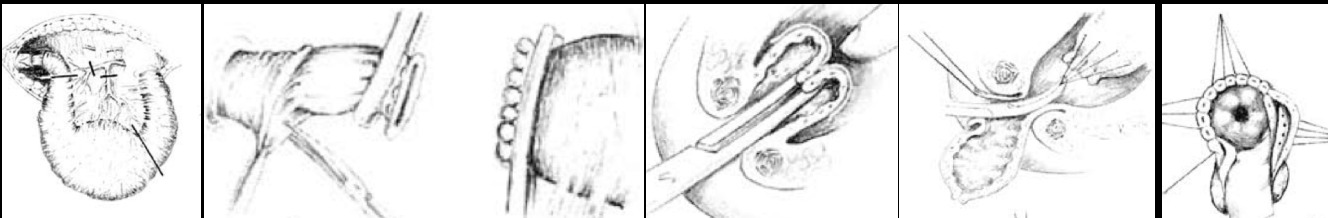
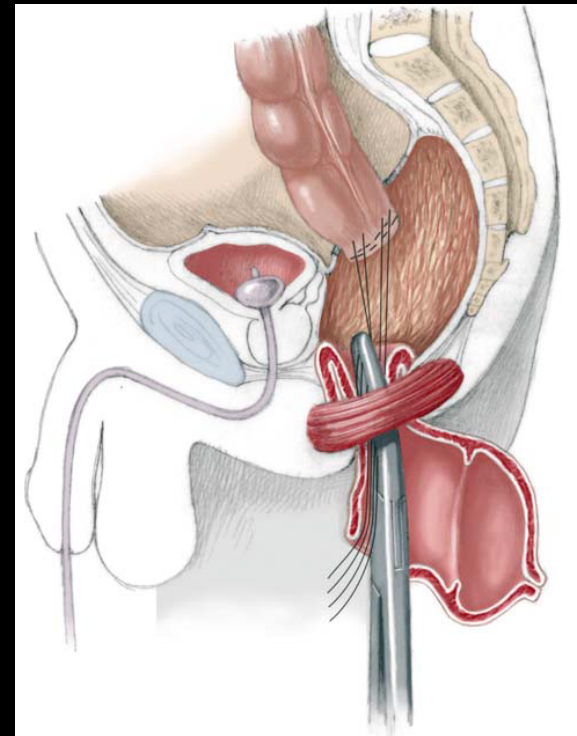
- ✓ Dissection distal extra-rectal jusqu' à 2 cm de la ligne pectinée
- ✓ Résection complète du segment du côlon aganglionnaire
- ✓ Abaissement et anastomose colo-sus-anaie termino-terminale

Avantages

Supprime totalement la zone malade

Complications

Problème d'innervation vésicale



Chirurgie Conventionnelle

Intervention de Duhamel (1956)

A NEW OPERATION FOR
THE TREATMENT OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE*

BY
BERNARD DUHAMEL
From Paris



Principes

- ✓ Résection du segment de côlon aganglionnaire
- ✓ Conservation du réservoir assumé par le rectum malade
 - ✓ Dissection rétro-rectale
- ✓ Anastomose colo-rectale termino-latérale.

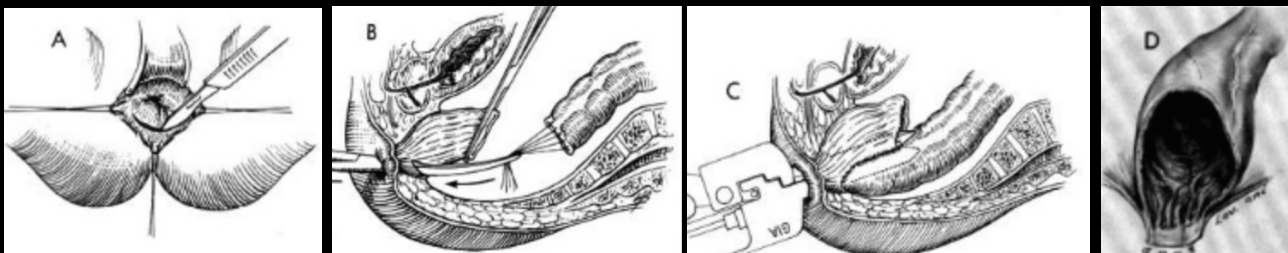
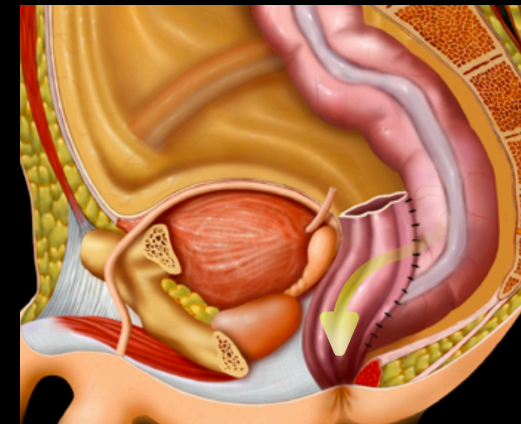
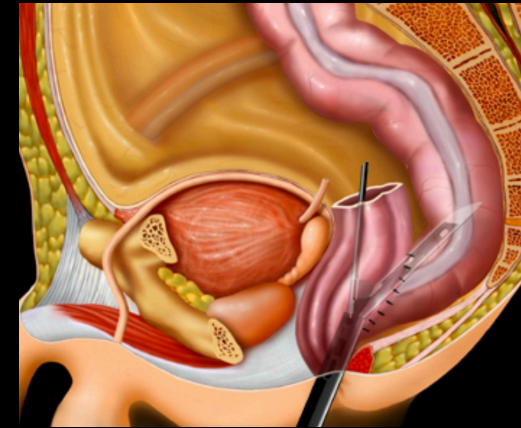
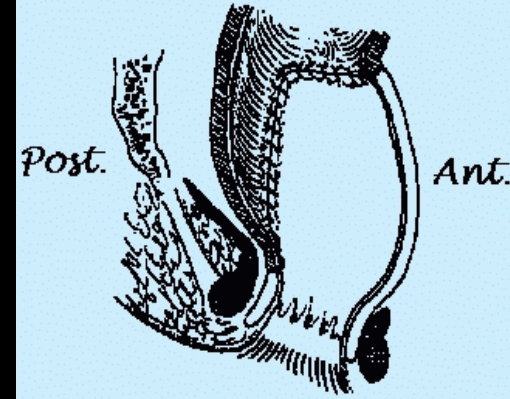
Avantages

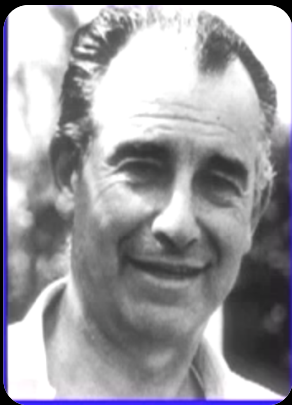
- ✓ Opération simple, moins dissection. Fermeture jonction R-S

Inconvénients

- ✓ Constipation (trop de sphincter interne achalasiq)

Duhamel/Martin





Chirurgie Conventionnelle

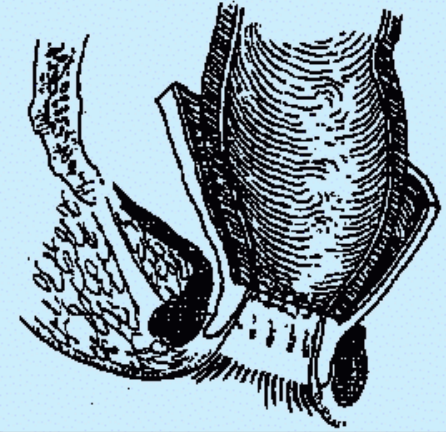
Intervention de Soave (1960)

HIRSCHSPRUNG'S DISEASE: A NEW SURGICAL TECHNIQUE*

F. SOAVE

From the Department of Paediatric Surgery, Institute 'G. Gaslini', Genova, Italy

Soave/Boley



Principe

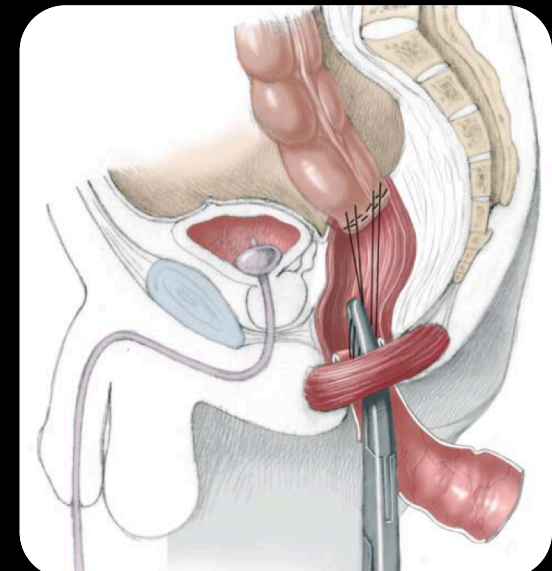
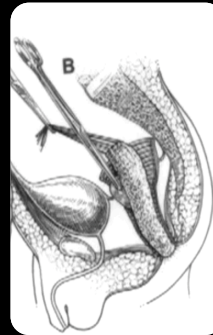
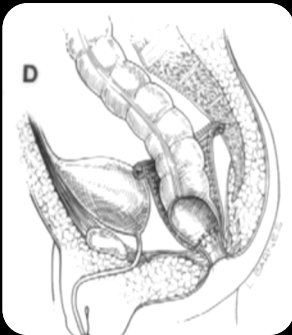
- ✓ Abaissement du côlon à travers un cylindre séro-musculaire en respectant la couche muqueuse
- ✓ Le début de la dissection cylindrique se situe à quelques cm du Douglas
- Dissection périnéale à 10mm de LP

Avantages

- ✓ Dissection rectale intramurale-Aucun risque de lésion du plexus pelvien

Inconvénients

- Le cylindre s-m peut se comporter comme un rétrécissement
- Haut risque de ECN-Diarrhée
- Souvent nécessité de dilatations répétées



Complications et séquelles

1. Non prévisibles

ECN

2. Partiellement prévisibles

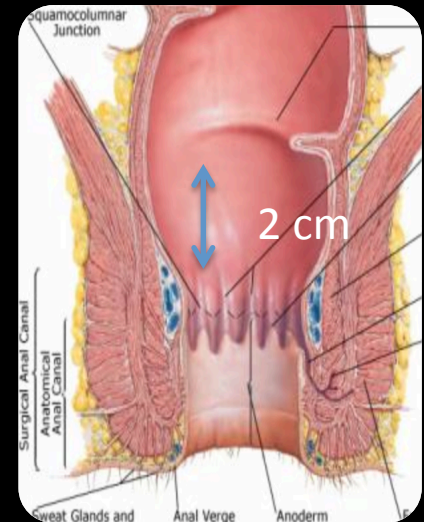
Constipation

3. Prévisibles



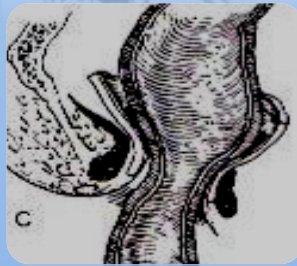
Lâchages, sténoses

fistules périanales ou Uro-génitales

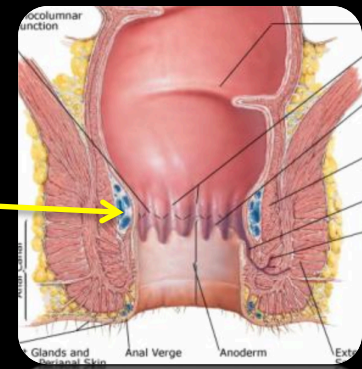
“Incontinence fécale”



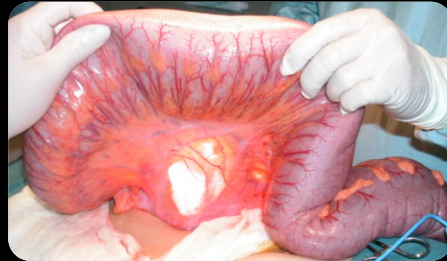
Chirurgie Conventionnelle

Technique	Principe	Complications
Swenson		Lésion du plexus Structures génitales "mauvaise dissection"
Duhamel		"Constipation" Réservoir aganglionnaire
Soave		Sténose Constipation "Manchon musculaire"

Incontinence fécale
Liée au chirurgien



Maladie de Hirschsprung



Par voie trans-anale

Technique « **De la Torre-Mondragon** »

Voie trans-anale

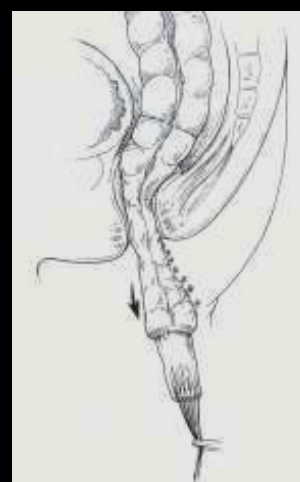
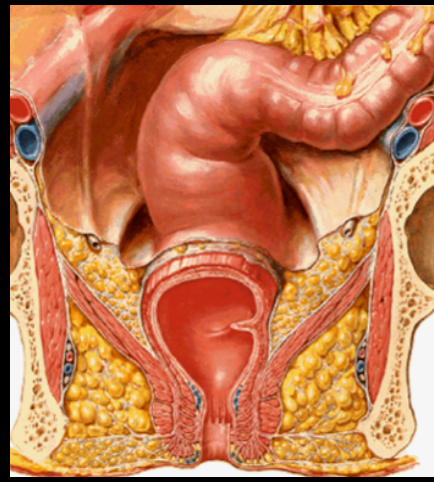
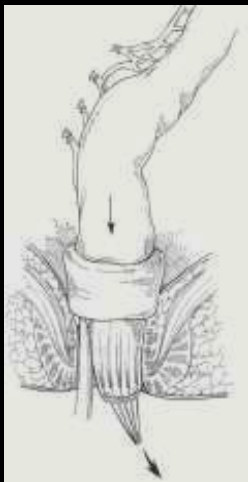
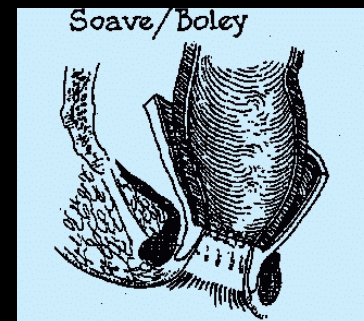
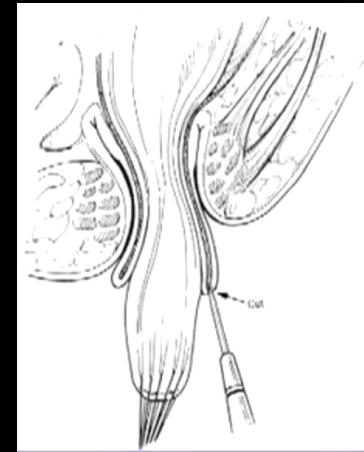
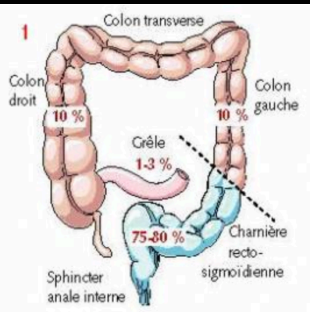
L. De la Torre-Mondragon (1998)

Transanal Endorectal Pull-Through for Hirschsprung's Disease

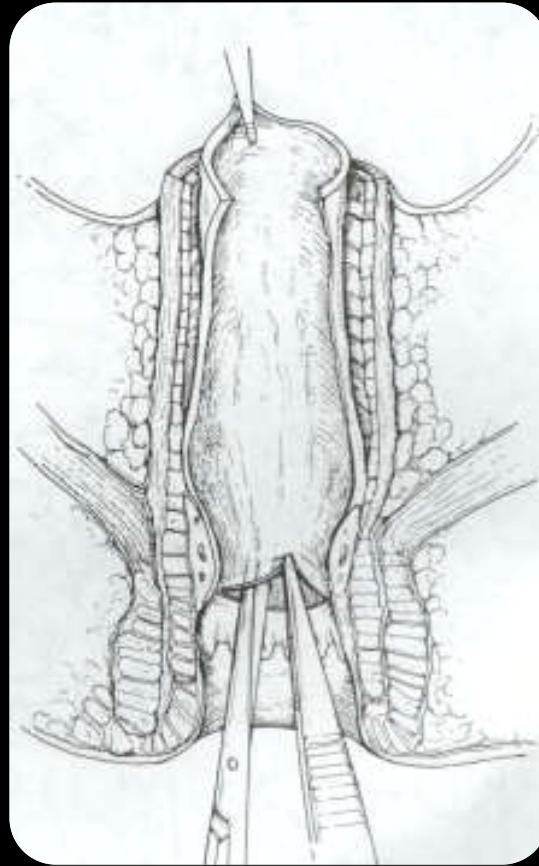
By L. De la Torre-Mondragón and J.A. Ortega-Salgado
Mexico City, Mexico

Principe

- ✓ Voie transanale pure
- ✓ Spécialement pour les formes R-S
- ✓ Possible dans le période néonatale.
- ✓ Aucun abord abdominal
- ✓ Inspiré de la technique de Soave
- ✓ Exérèse du rectum +/- colon par voie basse

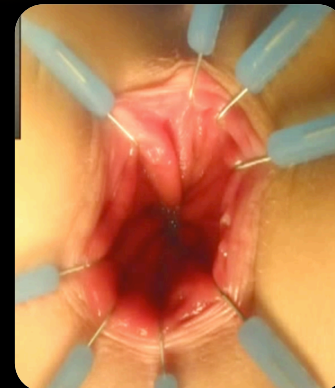
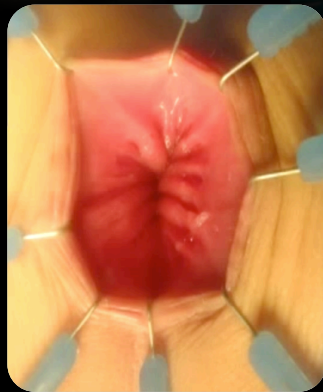
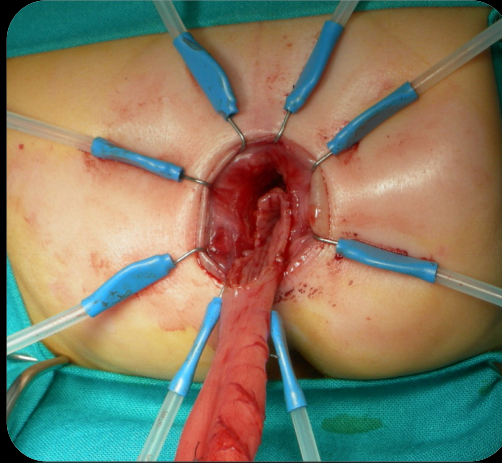
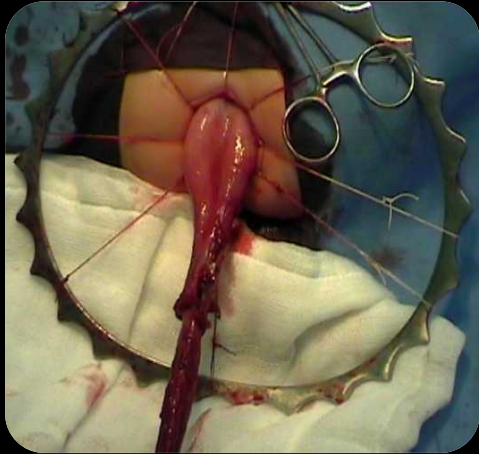
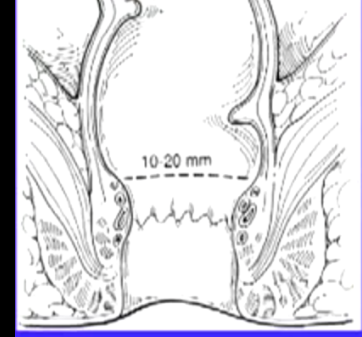


Abaissement endo-rectal trans-anale Mucosectomie rectale trans-anale



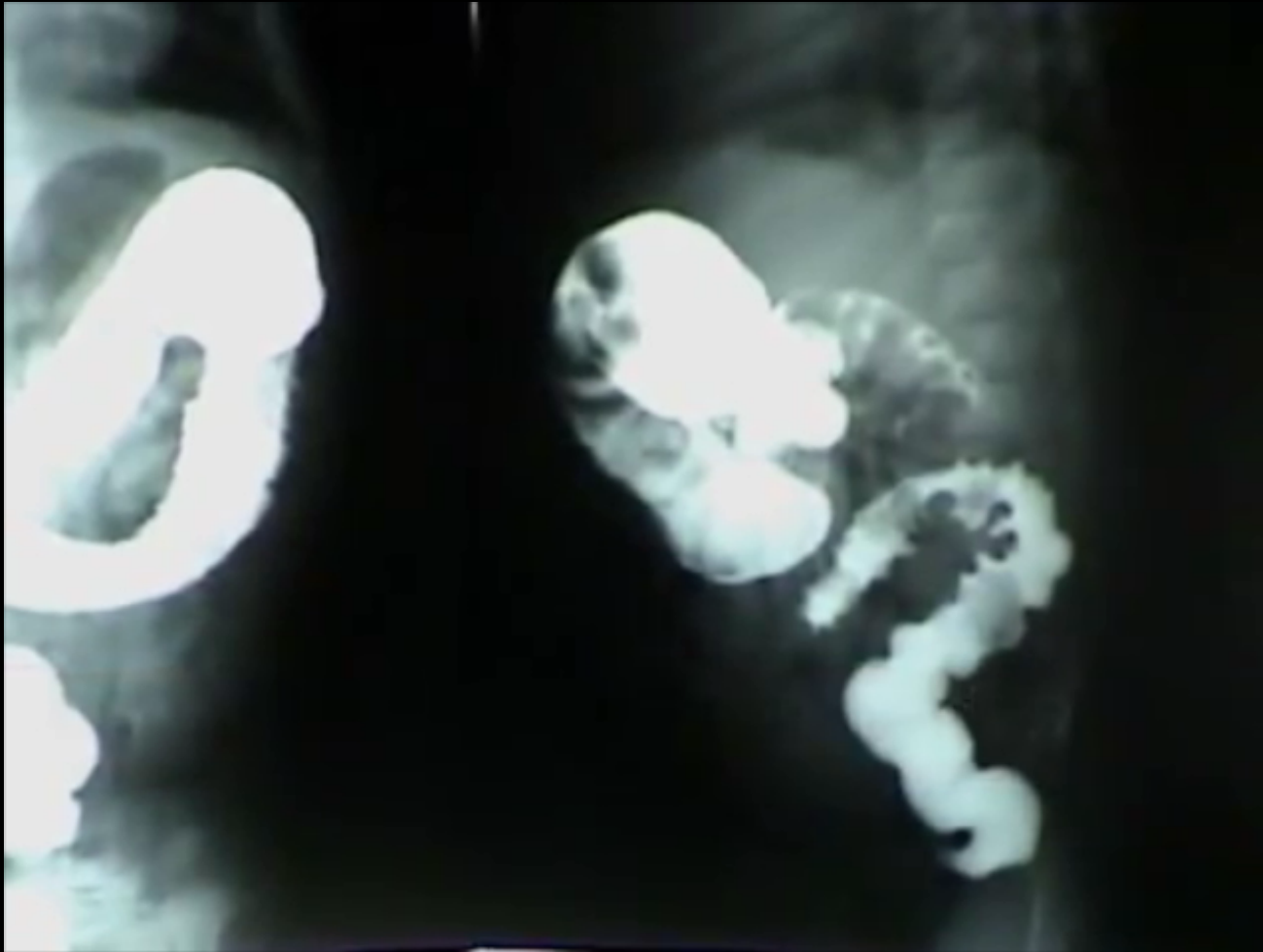
Installation

Exposition



A éviter: Dilatation per-opératoire par des bougies d'Hegar

Maladie de Hirschsprung
voie trans-anale
Intervention De la Torre-Mondragon (1998)



Maladie de Hirschsprung

Abaissement endo-rectal trans-anal

Mucosectomie rectale trans-anale

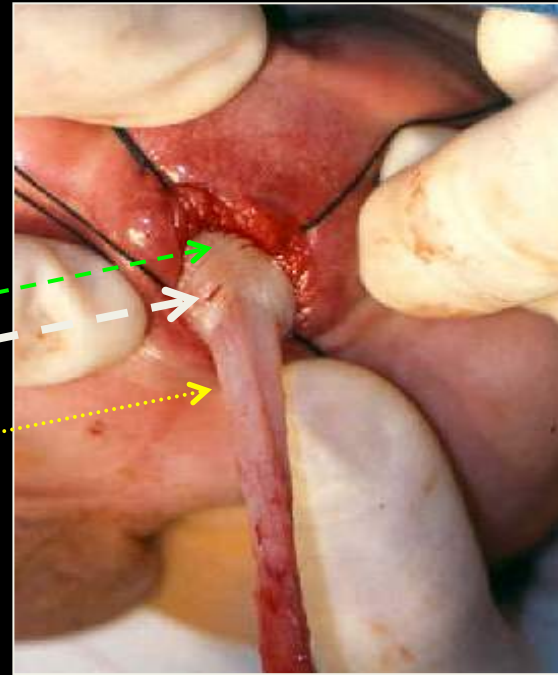
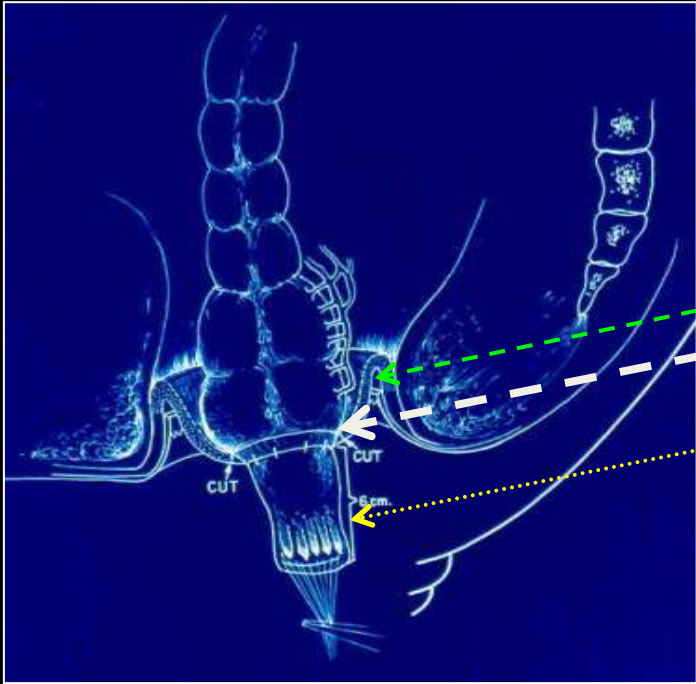


Mucosectomie rectale 1 cm sur la ligne pectinée jusqu'à 7 cm (en fonction de l'âge). Préserve le manchon musculaire rectal.



Maladie de Hirschsprung
Abaissement endo-rectal trans-anal
Mucosectomie rectale trans-anal





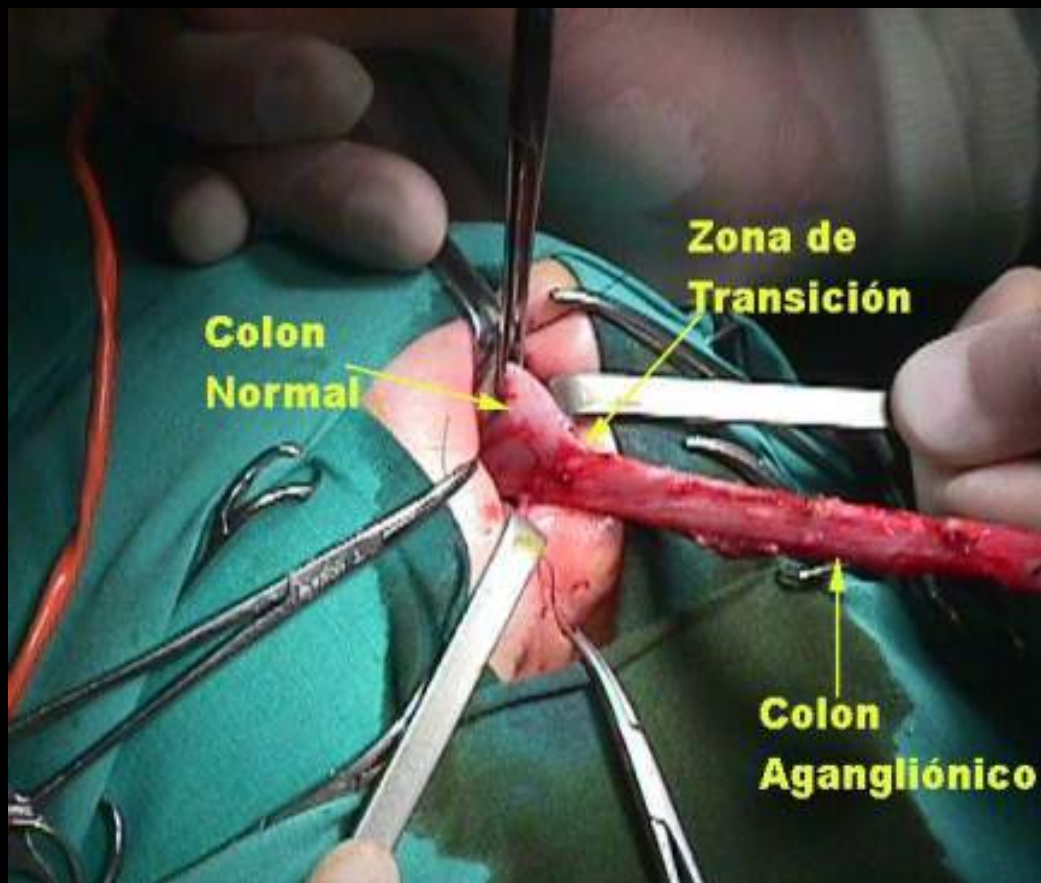
1. L'ouverture de la musculature (circulaire) doit commencer en arrière.

2. Myotomie verticale médiane postérieure.

3. Le manchon musculaire se rétracte en profondeur et reprend sa position anatomique d'origine.



Abaissement endo-rectal trans-anal Manchon musculaire

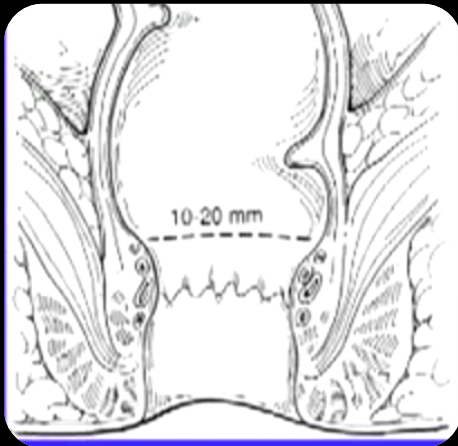


Confirmation histologique

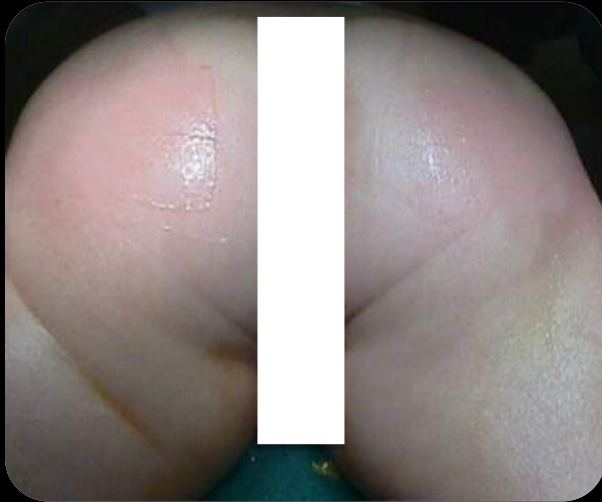
Abaissement endo-rectal trans-anal

Anastomose

1cm de la ligne pectinée



Abaissement endo-rectal trans-anal



Abaissement endo-rectal trans-anal

Difficultés

1. Dissection sous-muqueuse
2. Risque de léser les structures pelviennes
3. MH étendue, la voie basse n'est plus adaptée.
4. Abord abdominal, si la biopsie ne montre pas un côlon normal.
5. Léser un manchon musculaire + courte car risque de sténose.

Avantages

1. Absence de cicatrice.
2. Simple, rapide et reproductible.
3. Suites post-op.
4. Peu d'antalgiques.
5. Reprise alimentation et transit < 24h
6. Adaptée période néonatale, nourrisson



Maladie de Hirschsprung

Complications et sequelles

1. No prévisibles

ECN (19-27%)

2. Partiellement prévisibles

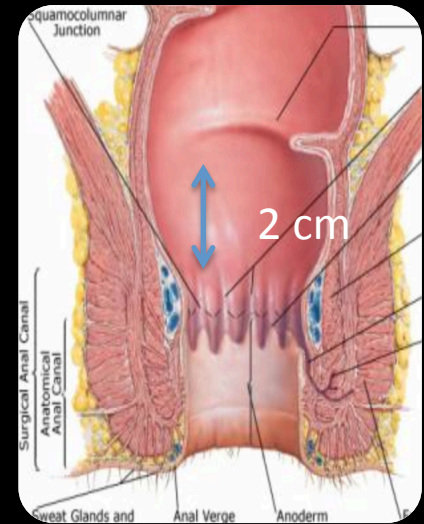
Constipation

3. Prévisibles

Lâchages, sténoses (5-7%)

fistule périanale ou uro-génitale

“Incontinence fécale”



Maladie de Hirschsprung

arsenal thérapeutique



Complications

Long-term

Table 29.1 Reported long-term complications of combined series: a review of the literature published from 1967 to 2004 (ERPT trans-anal endorectal pull-through procedure, *n* total number of patients in the series, † insufficient data)

Complication	Swenson		Duhamel		Soave		Rehbein		ERPT		All ^a	
	<i>n</i>	%	<i>n</i>	%	<i>n</i>	%	<i>n</i>	%	<i>n</i>	%	<i>n</i>	%
Enterocolitis	3531	13.4	4042	7.1	1268	4.5	440	8.2	†	†	10381	10.6
Constipation	2600	10.3	3567	7.0	571	3.7	367	15.5	149	4.1	7981	7.9
Bowel obstruction	1369	8.3	1288	7.6	1025	5.9	†	†	†	†	4012	7.5
Incontinence	2953	10.8	4010	4.7	1216	4.9	367	8.2	†	†	9063	7.1
Stricture	2188	7.1	3180	2.2	781	6.1	337	9.5	290	4.5	7198	5.0
Mortality	1373	2.8	3591	1.5	902	2.3	191	2.0	149	2.0	6532	2.0