

## Maladie de Hirschsprung : quel suivi pour quelles complications à court et moyen terme ?

A. Bonnard\*, E. Carricaburu, B. Boimond-Aulagne, C. Capito,  
D. Berrebi, A. El Ghoneimi

Département de chirurgie pédiatrique viscérale et urologique,  
AP-HP, Hôpital Robert Debré et Université Paris VII, Paris, France

Le traitement de la maladie de Hirschsprung est chirurgical. Plusieurs voies d'abord et techniques sont possibles qu'il faut ne pas méconnaître pour adapter la surveillance à court et moyen terme.

### 1. Les voies d'abord

#### 1.1. La laparotomie

Elle reste la voie d'abord privilégiée par certaines équipes (médiane sus- et sous-ombilicale ou voie de Pfannenstiel).

##### 1.1.1. L'intervention de Duhamel

Le rectum est conservé et le colon ou l'iléon sain est abaissé en rétro-rectal et anastomosé à la face postérieure du rectum, quelques millimètres au-dessus de la ligne ano-pectinée. Les 2 sont ensuite adossés et anastomosés ensemble verticalement, le plus souvent au moyen de pince automatique type GIA.

##### 1.1.2. L'intervention de Swenson et Soave

La dissection du méso est menée au plus près du colon, atteint jusqu'à la ligne des releveurs (Swenson) ou entre muqueuse et musculature pour conserver un manchon musculaire (Soave). Par le bas ensuite on va venir éverser le colon pour en pratiquer l'exérèse et réaliser l'anastomose colo-anale.

#### 1.2. La voie d'abord trans-anale

Décrite en 1998 par de la Torre-Mondragón et al. [1], popularisée par J Langer et al. [2], elle réalise la technique de Swenson ou Soave sans cicatrice abdominale et sans abord de la cavité péritonéale.

#### 1.3. La voie coelioscopique

Elle reste la voie d'abord de choix dans les formes longues nécessitant une colectomie totale ou subtotale [3]. L'intervention de Duhamel est le plus souvent préférée.

### 2. Les complications à court terme

Elles sont le plus souvent d'origine chirurgicale.

#### 2.1. Occlusion mécanique postopératoire

Elle peut être liée à 4 causes : la bride postopératoire, l'éventration avec incarceration d'anse, le twist de l'intestin abaissé et la sténose de l'anastomose. En cas d'occlusion, il faudra palper le ventre et faire un toucher rectal afin d'éliminer une sténose. Si l'examen n'est pas concluant, il faut réaliser une opacification. Le twist est très difficile à diagnostiquer, c'est bien souvent l'exploration chirurgicale qui permettra de confirmer ou d'infirmer le diagnostic.

#### 2.2. Occlusion fonctionnelle postopératoire

Quand la cause mécanique est éliminée, il faut penser à une origine fonctionnelle. Il faudra dans ces cas là revoir les lames d'anatomopathologie pour être sûr que l'abaissement s'est fait en zone saine. Si oui, il faut alors évoquer 2 diagnostics : une aganglionnose secondaire par phénomènes ischémiques (une biopsie est nécessaire), une hypertonie sphinctérienne symptomatique. L'injection de toxine botulique (Botox®, Lab. Allergan) peut être proposée [4].

#### 2.3. Entérocolite post maladie de Hirschsprung

Elle est le résultat d'occlusion persistante postopératoire, mécanique ou fonctionnelle. Le tableau est sévère avec une distension abdominale et un ventre pseudo chirurgical. Quand le transit est conservé, les selles sont liquides et une gastro-entérite est souvent évoquée. La radio d'ASP montre une distension majeure avec des niveaux hydro-aériques (fig. 1).

\*Auteur correspondant.  
e-mail : arnaud.bonnard@rdb.aphp.fr



Figure 1. ASP : distension majeure avec des niveaux hydro-aériques.

Le traitement est médical. En l'absence d'amélioration, il faudra penser soit à une dérivation digestive, soit à la pose d'un cathéter central pour une nutrition parentérale exclusive jusqu'à l'amélioration clinique. Des décès par choc septique sont possibles.

#### 2.4. Lésions du siège

Elles sont quasi constantes après abaissement, quelles que soient la technique et la voie d'abord. Elles peuvent être sévères, alourdissant la prise en charge familiale.

#### 2.5. Lésions des organes adjacents [5]

Elles se produisent au cours de la chirurgie et peuvent passer inaperçues et ne se révèlent que dans les suites opératoires. Pour le garçon, il s'agit essentiellement de lésions de l'urètre au cours d'un abaissement par voie trans-anale avec un risque de sténose urétrale séquellaire ; pour la fille, de lésions du vagin.

### 3. Les complications à moyen terme

En cas de maladie de Hirschsprung, on peut situer le moyen terme jusqu'à l'acquisition théorique de la propreté. En pratique, l'échéance de la première rentrée scolaire en petite

section, vers l'âge de 3 ans fait que les problèmes peuvent apparaître souvent vers cet âge-là. En cas de MH pancolique avec un abaissement iléo-anal, le moyen terme peut être entaché de difficultés.

#### 3.1. La diarrhée et les lésions du siège

Elle est une source de souffrance quotidienne, à la fois pour l'enfant et les parents. Une fois les causes anatomiques, comme la sténose, éliminées, il faut traiter ces enfants et les revoir régulièrement en consultation. Le traitement doit agir à la fois sur la cause (les selles) et la conséquence (le siège). Cette évolution est surtout le fait des abaissements par voie trans-anale quand la résection a emporté le colon au-delà de l'angle gauche, ou des interventions de Duhamel pour forme pancolique.

Le traitement des selles liquides peut passer par des ralentisseurs du transit comme le Smecta®, ou le Tiorfan®. Le plus souvent, dans les formes longues, les enfants ont perdu la valve iléo-caecale et la dernière anse iléale siège de la réabsorption des acides biliaires (cycle entéro-hépatique). Ces sels biliaires contribuent à l'acidité des selles et des chélateurs comme le Questran® (cholestyramine) peuvent aider. La pullulation microbienne peut aggraver l'acidité des selles et la prescription de gélules décontaminantes de colymicine-gentamicine peut également participer à l'amélioration. Le traitement du siège doit faire appel au stomathérapeute qui a une grande habitude des lésions de dermite érosive péri-stomiale, auxquelles les lésions s'apparentent.

#### 3.2. La constipation

Elle est finalement assez rare dans les premières années qui suivent le traitement chirurgical. Il faudra éliminer une sténose avant d'envisager un traitement de cette constipation.

Une complication spécifique de l'intervention de Duhamel est un « éperon » un peu long. Il s'agit d'un accollement entre la face postérieure du rectum et la face antérieure de l'intestin abaissé. Le diagnostic est fait au toucher rectal avec un doigt qui passe de part et d'autre de l'éperon, en avant dans le rectum et en arrière dans l'intestin abaissé. Le traitement est chirurgical avec une recoupe à la GIA.

Une fois ces causes éliminées, on peut envisager un traitement. Le Forlax® (macrogol 4000) a notre préférence, sachet à 4 g à cet âge.

#### 3.3. Retard et ralentissement de la croissance staturo-pondérale

Cela se voit surtout en cas de MH pancolique, remontant sur le grêle de façon plus ou moins importante. Il existe souvent dans ces formes des douleurs abdominales chroniques par ballonnement, distension, liées à une pullulation microbienne et l'hypertonie sphinctérienne. Il existe alors souvent une perte d'appétit. Les selles abondantes sont responsables d'une perte de sel. C'est dans ces cas que l'injection de toxine botulique et la prescription de gélules décontaminantes peut aider, mais il est possible d'avoir recours à une dérivation digestive itérative, en association parfois même à une nutrition parentérale.

### 3.4. Les souillures

C'est une complication fréquente à la « fin » du moyen terme, soit 3 à 5 ans. Elle est probablement liée à plusieurs facteurs à cet âge. La technique chirurgicale d'abord. La voie trans-anales est dans ce sens assez critiquée car elle semble donner de mauvais résultats à moyen terme. Les pressions « sociales » et les impératifs scolaires imposés dès la petite section ensuite. Elles font que l'enfant doit être propre à l'âge de 3 ans. Il existe donc parfois une ambiance familiale tournée autour de l'apprentissage du pot et de la propreté qui n'est sans doute pas anodine sur les comportements encoprétiqes que développent certains enfants. De ce fait, il s'agit souvent de fausse incontinence par constitution de fécalome au-dessus duquel s'accumulent des selles liquides rendant obligatoire la mise en route d'un projet d'accueil individualisé (PAI) pour permettre la scolarisation de ces enfants. La prise en charge est difficile. Le recours à un programme de lavement rétrograde quotidien, dès cet âge, est parfois nécessaire.

## 4. Conclusion

Le suivi à court et moyen terme des enfants opérés de MH est donc nécessaire et plus facile si le médecin qui les suit connaît les compli-

cations possibles. Ce suivi doit être multidisciplinaire, faisant intervenir à la fois le chirurgien, le gastro-entérologue, la diététicienne, la stomathérapeute et le médecin ou pédiatre de ville. Cette prise en charge précoce, parfois un peu « agressive » à la fin du moyen terme est la seule garantie de l'absence de retard sur l'acquisition de bons résultats à long terme et sur l'insertion sociale de ces enfants.

## Références

- [1] de la Torre-Mondragón L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1998;33:1283-6.
- [2] Langer JC, Durrant AC, de la Torre L, et al. One-stage transanal Soave pullthrough for Hirschsprung disease: a multicenter experience with 141 children. *Ann Surg* 2003;238:569-83, discussion 598-5.
- [3] Bonnard A, de Lagausie P, Leclair MD, et al. Definitive treatment of extended Hirschsprung's disease or total colonic form. *Surg Endosc* 2001;15:1301-4.
- [4] Patrus B, Nasr A, Langer JC, et al. Intrasphincteric botulinum toxin decreases the rate of hospitalization for postoperative obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg* 2011;46:184-7.
- [5] Podevin G, Lardy H, Azzis O, et al. Technical problems and complications of a transanal pull-through for Hirschsprung's disease. *Eur J Pediatr Surg* 2006;16:104-8.