

# La maladie de Hirschprung. À propos de 14 cas

S. S. TRAORE<sup>1</sup>, G. BONKOUNGOU<sup>1</sup>, D. YE<sup>2</sup>, B. KIRAKOYA<sup>1</sup>, M. ZIDA<sup>1</sup>,  
R. DAKOURE<sup>1</sup>, A. SANOU<sup>1</sup>

1. Service de chirurgie générale et digestive. Centre hospitalier national Yalgado Ouédraogo (CHN-YO),  
01 B.P. 889 Ouagadougou 01 Burkina Faso.

2. Service de pédiatrie (CHN-YO).

## Introduction

La maladie de Hirschprung (MH), caractérisée par l'absence congénitale des cellules ganglionnaires, associées à une hyperplasie plexuelle des terminaisons nerveuses, est une affection dont la prévalence est de 1 cas sur 5000 naissances vivantes (LYONNET *et al.*, 1994).

Les études récentes suggèrent une certaine prédisposition génétique (WATANABE *et al.*, 1995).

C'est une affection rare dans les pays en développement, de diagnostic et de traitement souvent difficile et délicat.

Nous rapportons 14 cas de MH dans le but de dégager les particularités de l'affection chez le Burkinabè.

## Matériels et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur les cas de MH, traités au Centre hospitalier national Yalgado Ouédraogo (CHN-YO) de Ouagadougou, du 1<sup>er</sup> janvier 1990 au 31 décembre 1998.

Pour chaque cas, les éléments suivants ont été notés : l'état civil, les principaux signes cliniques, le protocole opératoire et l'évolution post-opératoire.

Le diagnostic a été assuré par les signes cliniques (14 cas), le lavement baryté (6 cas), les constatations per opératoires (14 cas) et surtout l'examen histologique des pièces opératoires dans tous les cas. Ont été exclus de cette étude tous les mégacôlons congénitaux, même cliniquement très suspects de MH sans examen histologique et les mégacôlons secondaires (tumeurs ou sténoses sous-jacentes).

## Résultats

### La fréquence

En 9 ans, 14 mégacôlons congénitaux ont été recensés au CHN-YO, soit moins de 2 cas par an.

### Le sexe

Les patients se répartissaient en 5 hommes et 9 femmes, soit un sex ratio de 1,8 en faveur des femmes.

### L'âge

L'âge moyen a été de 9,6 ans, avec des extrêmes de 3 et 18 ans. Onze (11) patients avaient moins de 10 ans.

### Le diagnostic

#### Tableaux cliniques

Huit (8) patients ont été reçus dans un tableau d'occlusion intestinale. Un tableau chronique fait de douleurs abdominales, constipations et ballonnement a été noté chez 6 malades. L'interrogatoire a permis de noter des troubles du transit, surtout une constipation évoluant depuis la naissance (14 cas).

L'examen physique a permis de noter un retard staturo-pondéral dans 5 cas, un météorisme abdominal dans 4 cas, des ondulations péristaltiques dans 6 cas, des membres grêles dans 4 cas, des fécalomes dans la fosse iliaque gauche dans 6 cas.

### Données de l'imagerie

La radiographie de l'abdomen sans préparation, pratiquée dans 12 cas, a révélé une distension gazeuse intéressant surtout le colon sigmoïde et une stase fécale.

Le lavement baryté pratiqué dans 6 cas a montré la zone de transition entre colon sain et colon aganglionnaire. Il a mis en évidence un petit rectum au-dessous d'un mégacôlon encombré de fécalomes. Les images obtenues étaient : « un aspect en entonnoir », « une zone achalastique radiologique normale », « une dilatation monstrueuse du côlon ».

### Traitement

Huit (8) malades ont été opérés en urgence et 6 en différé. La réanimation a consisté, en urgence, en une correction des troubles hydro-électrolytiques et nutritionnelles.

Dans la chirurgie réglée, la préparation colique a été entreprise : lavement évacuateur, régime sans résidu, antibactériens intestinaux. Cette préparation colique a été toujours insuffisante.

La voie d'abord a été une médiane à cheval sur l'ombilic. L'exploration a permis de noter dans tous les cas :

- un sigmoïde et un côlon descendant volumineux, larges, épaissis, encombrés de fécalomes ;
- une jonction recto-sigmoïdienne en entonnoir ;
- un rectum d'aspect normal, souple.

Le traitement d'attente a été une colostomie en amont des fécalomes, dans 10 cas, et une résection sigmoïdienne et abouchement des deux bouts coliques à la Bouilly-Volkman, dans 4 cas.

Le traitement définitif a été entrepris 3 mois après la colostomie initiale. Il a consisté en :

- une résection rectale complète, suivie d'une anastomose colo-anale du côlon mobilisé et bien vascularisé (opération de Swenson), dans 3 cas ;
- une résection incomplète du rectum suivi d'un abaissement retro-rectal et trans-anal du côlon mobilisé et bien vascularisé (opération de Duhamel), dans 11 cas.

Le nettoyage et le drainage de la cavité péritonéale ont été systématiques.

### Résultats thérapeutiques

Les suites opératoires ont été simples chez 5 patients. Cinq (5) suppurations pariétales ont été observées. Deux (2) abcès pelviens ont été relevés. Une suppuration et

une rétraction du moignon rectal ont été observées dans 1 cas. Un décès au 5<sup>e</sup> jour post-opératoire par septicémie a été enregistré.

### Anatomo-pathologie

L'examen anatomo-pathologique des pièces opératoires a noté un rectum de calibre normal, aux parois souples et non épaissies. L'examen microscopique des coupes coliques a relevé l'absence de cellules ganglionnaires.

### Discussions

La MH ou mégacôlon congénital est une affection rare, touchant un enfant sur 5000 naissances vivantes (LYONNET *et al.*, 1994). Les études histo-chimiques suggèrent le rôle d'un gène dominant à pénétrance incomplète sur le chromosome 10q11.2 (LYONNET *et al.*, 1994 ; MARTY *et al.*, 1995).

C'est une affection peu fréquente au Burkina Faso (moins de 2 cas par an au CHN-YO). La rareté de l'affection a été signalée ailleurs en Afrique et dans le monde. Ainsi, CORNET à Abidjan (CORNET *et al.*, 1981), MARTY aux USA (MARTY *et al.*, 1995), et POONG à Séoul (POONG, 1995), ont relevé respectivement 2, 8, et 11 cas en moyenne par an.

La prédominance féminine, notée dans notre série, est contraire aux données de nombreux auteurs (MARTY *et al.*, 1995 ; POONG, 1995 ; LOPEZ-ALONSO *et al.*, 1995). La situation particulière de notre service (service de chirurgie générale et digestive) et le mode de recrutement des malades seraient en partie responsable.

La prédominance masculine retrouvées par ces mêmes auteurs s'expliquerait en partie par l'existence de cas familiaux de la MH chez les hommes (POONG, 1995).

La majorité de nos patients étaient des enfants. L'âge moyen de nos patients est identique à celui de la série de MARTY (MARTY *et al.*, 1995). Aucun cas n'a été observé chez l'adulte chez lequel l'affection demeure exceptionnelle (WU *et al.*, 1995 ; HOUDARD *et al.*, 1991). Il n'y aurait pas de MH qui s'installe à l'âge adulte, il n'y a que des MH méconnues jusqu'à l'âge adulte (PARC, 1991).

Les formes néonatales, confirmées histologiquement, n'ont pas été retrouvées dans notre courte série. Nos résultats sont identiques à ceux de CORNET (CORNET *et al.*, 1981), et contraires à ceux des occidentaux (POONG, 1995 ; LOPEZ-ALONSO *et al.*, 1995 ; BASSOT *et al.*, 1995) qui ont noté la prédominance des formes néonatales. La faible fréquentation des services de santé et la tradithérapie dans notre région pourraient expliquer en partie l'absence de formes néo-

natales et du nourrisson dans notre série. Il est reconnu que ces formes néonatales sont précocement mortelles et confondues avec d'autres causes d'occlusion (CORNET *et al.*, 1981 ; HOUDARD *et al.*, 1994).

Aussi, le nursing traditionnel réalisé en milieu familial permettrait aux formes modérées d'être vues tardivement à l'hôpital. Les lavements évacuateurs devant tout météorisme abdominal sont très fréquents dans notre région, surtout chez le nouveau-né et le nourrisson.

L'association de la MH à une imperforation anale peut être une cause de méconnaissance de la maladie (POENARU *et al.*, 1995).

Les circonstances de découverte étaient dominées dans notre série par le syndrome occlusif (8 cas sur 14). Nos résultats sont identiques à ceux de CORNET (CORNET *et al.*, 1981), et contraires à ceux des occidentaux qui ont noté la prédominance du tableau classique (douleurs abdominales, constipation, ondulations péristaltiques (MARTY *et al.*, 1995 ; POONG, 1995 ; PARC *et al.*, 1984).

Le lavement baryté et les lésions anatomiques, observées en per opératoire, ont permis de suspecter la MH dans nos conditions de travail. L'examen histologique de la pièce opératoire (partie rectale) a permis, dans tous les cas, de confirmer le diagnostic.

La manométrie rectale, absente dans notre contexte de travail, aurait montré l'absence de réflexe ano-rectal inhibiteur (LOPEZ-ALONSO *et al.*, 1995 ; WU *et al.*, 1995). Elle permettrait, chez les nouveau-nés asymptomatiques ayant présenté un retard d'émission du méconium, de poser le diagnostic de MH (LOPEZ-ALONSO *et al.*, 1995).

La biopsie rectale aurait montré l'absence de cellules ganglionnaires dans les plexus de Meissner et D'Auerbach, associée à une hyperplasie plexuelle des terminaisons nerveuses (CORNET *et al.*, 1981 ; POONG, 1995 ; LOPEZ-ALONSO *et al.*, 1995 ; HOUDARD *et al.*, 1994).

L'opération de Duhamel a été la plus réalisée. La plupart des auteurs l'ont adoptée avec quelques modifications (MARTY *et al.*, 1995 ; POONG, 1995 ; MARTY *et al.*, 1995). Chez les enfants, cette opération pourrait être faite dès l'âge de 104 jours, après une colostomie initiale (POONG, 1995).

La myectomie rectale a été préconisée dans les aganglionoses courtes (MARTY *et al.*, 1995 ; WU *et al.*, 1995).

Les complications post-opératoires, surtout infectieuses, ont été fréquentes dans notre courte série. Elles seraient

dues en partie à une préparation colique insuffisante. Les complications infectieuses sont survenues, seulement dans 4 cas, dans la série de POONG (POONG, 1995) qui comportait 137 patients. La mortalité opératoire a été variable selon les auteurs. Elle a été nulle pour POONG (POONG, 1995) et 12,5 % pour CORNET (CORNET *et al.*, 1981).

## Conclusion

La maladie de Hirschprung est une affection rare au CHN-YO. Les formes néonatales et du nourrisson ne sont pas diagnostiquées. La sensibilisation du personnel soignant sur la prise en charge correcte de tout météorisme abdominal associé ou non à une constipation chez les nouveau-nés permettrait de poser le diagnostic précocement. La création d'un service intégré, bien équipé, de pédiatrie et de chirurgie infantile permettrait d'améliorer la prise en charge de cette affection.

## Références bibliographiques

- LYONNET S., EDERY R., MULIGAN N. M., PELET A., DOW E., ABEL L., HOLDER S., NIHOUL-FELETE C., PONDER B., MUNNICH A., 1994. Des mutations du proto-oncogène Ret dans la maladie de Hirschprung. Comptes rendus de l'Académie des sciences. Serie 3, Sciences de la vie. Vol. 317 ; n° 4 ; pp. 358-362.
- WATANABE Y., ITO T., HARADA T., TAKAHASHI M., KOBAYASHI S., OZAKI T., NIMURA Y., 1995. Expression of ret proto-oncogene products in the hypoganglionic segment of the small intestine of congenital aganglionosis rats. Journal of pediatric surgery. Vol. 30 ; n° 5 : 641-645.
- CORNET L., ANGATE Y. A., KEBE M., COWPLIBONI PH., N'GUESSAN A. H., MOBIOT L. M., KADIO O. R. M., 1981. Mégacôlon infantile à Abidjan. À propos de 30 cas. Médecine d'Afrique noire, 28, 6, pp. 392-398.
- MARTY T. L., SEO T., MATLAK M. E., SULLIVAN J. J., BLACK R. E., JOHNSON D. G., 1995. Gastrointestinal function after surgical correction of Hirschprung's disease : long term follow-up in 135 patients. Journal of pediatric surgery. Vol. 30 ; n° 5, pp. 655-658.
- POONG M. J., 1995. Hirschprung's disease : one surgeon experience. Journal of pediatric surgery. Vol 30, n° 5 ; pp. 646-651.
- LOPEZ-ALONSO M., RIBAS J., HERNANDEZ A., ANGUITA F. A., GOMEZ DE TERREROS I., MARTINEZ CARO A., 1995. Efficiency of anorectal manometry for the diagnosis of Hirschprung's disease in the newborn period. European journal of pediatric surgery, Vol 5 ; n° 3, pp. 160-163.
- WU J. S., SCHOETZ D. J. J. R., COLLER J. A., 1995. Veidenheimer MC. Treatment of Hirschprung's disease in the adult: report of five cases. Diseases of the colon and rectum, vol. 38, n° 6 ; pp. 655-659.
- HOUDARD C. L., BOURY G., 1995. Mégacôlons de l'adulte. EM.C. Estomac-intestin , 9071 A<sup>10</sup>.

**PARC R., 1991.** Le mégacôlon de l'adulte. In *Pathologie chirurgicale*. Tome 2, Masson, pp. 274-278.

**BASSOTI G., MORTARA G., LAZZARONI M., BIANCHI PORRO G., YOONG AKH, MORELLI A., ALEXANDER WILLIAMS J., 1995.** Adult Hirschprung's disease mimicking crohn's disease. *Hepato-gastro-enterology*, vol 42 ; n° 2 ; pp. 100-102.

**POENARU D., UROZ TRISTAN J., LECLERC S., MURPHY S., BENSOUSSAN A. L., 1995.** Imperforate anus, malrotation and Hirschprung's disease. *European journal of pediatric surgery* ; vol. 5, n° 3, pp. 187-189.

**PARC R., BERROD J. L., TUSSIOT J., LYOGUE J., 1984.** Le mégacôlon de l'adulte. À propos de 76 cas. *Ann. Gastro-entero-hépat.* 20, 30, pp. 133-141.

**MARTY T. L., SEO T., MATLAK M. E., SULLIVAN J. J., BLACK R. E., JOHNSON D. G., 1995.** Rectal irrigations for the prevention of post operative enterocolitis in Hirschprung's disease. *Journal of pediatric surgery* ; vol. 30 ; n° 5, pp. 652-654.

**MARTY T. L., MATLAK M. E., HENDRICKSON M., BLACK R. E., JOHNSON D. G., 1995.** Unexpected death from enterocolitis after surgery for Hirschprung's disease. *Pediatrics (Evanston)*, vol. 96 ; n° 1, pp. 118-121.

**Résumé** Dans cette étude rétrospective, concernant 14 cas, de la maladie de Hirschprung colligés en 9 ans au centre hospitalier national Yalgado Ouédraogo de Ouagadougou (Burkina Faso), les auteurs soulignent quelques particularités épidémiologiques : la rareté de l'affection, la prédominance des formes rectales, l'absence de forme du nouveau-né et du nourrisson. Le diagnostic a reposé essentiellement sur la clinique, le lavement baryté, la constatation per opératoire des lésions anatomiques et la confirmation histologique sur les pièces opératoires. Trois malades ont bénéficié de l'opération de SWENSON, onze de celle de DUHAMEL. Les complications relevées ont été : suppurations pariétales (2 cas), abcès profonds (2 cas), rétraction du moignon rectal (1 fois). Il y a eu un décès.

**Mots-clés :** maladie de Hirschprung, enfants, colostomie, opération de Duhamel.