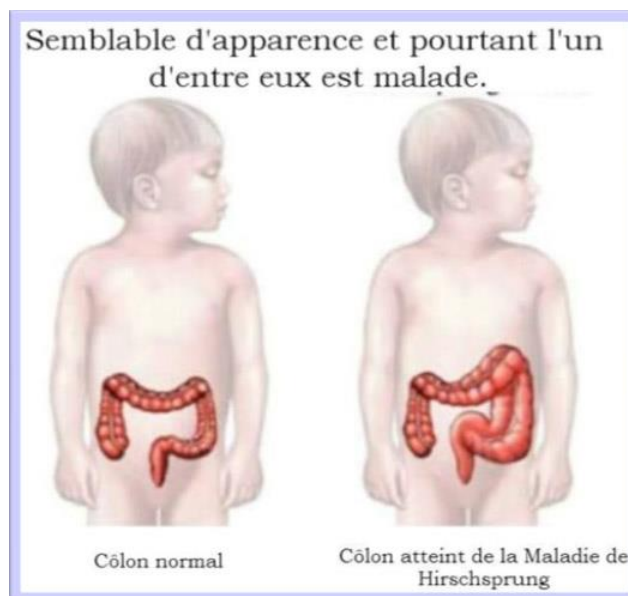


La maladie de Hirschsprung

La maladie de Hirschsprung est une **affection congénitale** atteignant environ un enfant sur 5000, plus fréquemment les garçons.

Elle n'est pas diagnostiquée en anténatal mais est suspectée en période néonatale face au développement d'un tableau obstructif (refus de boire, vomissements bilieux, distension abdominale, retard de passage du méconium).

Elle est liée à un défaut d'innervation de la dernière portion de l'intestin sur une hauteur variable. L'absence d'innervation empêche le bon fonctionnement de l'intestin malade, qui par son incapacité à se relâcher correctement agit comme un obstacle fonctionnel à la progression et l'évacuation des selles. L'intestin normal situé « au-dessus » du segment atteint se dilate anormalement. Il s'agit d'une situation urgente car cette dilatation intestinale peut se compliquer d'une infection sévère, voire d'une perforation.



La prise en charge du patient nécessite la mise au repos du tube digestif par la pose d'une sonde gastrique en décharge et la mise en place d'une perfusion intraveineuse, suivis de la vidange de l'intestin par la montée prudente d'une canule rectale.

Le diagnostic pressenti est alors étayé par la réalisation d'**examens complémentaires** comprenant une radiographie réalisée par l'anus (lavement opaque) et une biopsie à la recherche des cellules nerveuses normales. La manométrie ano-rectale (analyse des pressions au niveau du sphincter de l'anus) n'a d'intérêt que plus tard après l'âge de 2 mois (interprétation non fiable avant).

Dans l'attente des résultats des investigations réalisées, la décompression intestinale est assurée par les infirmières puis les parents par des lavements doux répétés (« **nursing rectal** »). L'échec de ces mesures conduit rarement à la création d'une colostomie pour court-circuiter l'obstacle distal.

Une fois le diagnostic confirmé, la **cure chirurgicale** est envisagée et consiste à enlever la portion d'intestin non innervé, et abaisser à l'anus l'intestin « normal » tout en respectant les sphincters de l'enfant et le système urinaire et génital. Cette chirurgie minutieuse est réalisée par un abord combiné laparoscopique et trans-anal. Le rétablissement très rapide du transit autorise la reprise de l'alimentation dans les heures qui suivent l'intervention.

Une complication assez fréquente est le rétrécissement de la suture entre l'intestin abaissé et l'anus qui justifie parfois l'utilisation de suppositoires et/ou de canules spéciales permettant de calibrer cette suture. Cette situation concerne les premières semaines qui suivent la chirurgie.

Le pronostic est habituellement excellent dans les formes « courtes ». Certains enfants continueront de présenter des problèmes de constipation et plusieurs d'entre eux auront une acquisition plus tardive de la propreté fécale. Un **suivi régulier** par le chirurgien alterné avec le gastro-pédiatre est hautement recommandé.

Avec votre accord, votre enfant sera répertorié dans un **registre national géré par la BELAPS**, de façon à améliorer nos pratiques de prise en charge