

La Maladie de Hirschsprung

Qu'est-ce que la maladie de Hirschsprung?

La maladie de Hirschsprung est une affection du gros intestin (le côlon). Les matières fécales sont normalement propulsées au travers du côlon par des muscles. Ces muscles sont contrôlés par des neurones spéciaux appelés des cellules ganglionnaires. L'enfant qui souffre de la maladie de Hirschsprung est né sans cellules ganglionnaires dans le côlon. Dans la plupart des cas, seul le rectum (la partie inférieure du gros intestin) est affecté, mais dans certains cas, une plus grande partie du côlon ou même le côlon entier peut être affecté. Sans ces cellules ganglionnaires, les muscles dans cette partie du côlon ne parviennent pas à expulser les selles, qui, par conséquent, s'accumulent.

Est-ce que la maladie de Hirschsprung est une maladie courante ?

La maladie de Hirschsprung affecte environ un nouveau-né sur 5000. Elle se manifeste un peu plus souvent chez les garçons que chez les filles.

Symptômes de la maladie de Hirschsprung

Les symptômes de la maladie de Hirschsprung se manifestent généralement chez des enfants en bas âge, mais peuvent parfois se manifester chez des enfants plus âgés ou des adolescents.

La plupart des bébés qui souffrent de la maladie de Hirschsprung ne vont pas à la selle le premier ou le deuxième jour de leur vie. Après, presque tous les bébés souffrant de la maladie de Hirschsprung sont constipés et déféquent avec difficulté. Ces jeunes enfants peuvent vomir et avoir le ventre distendu parce qu'ils ne parviennent pas à aisément expulser les matières fécales.

INSTRUCTIONS PARTICULIÈRES :



Certains bébés souffrent de diarrhée au lieu de constipation. Des enfants et adolescents souffrant de la maladie de Hirschsprung ont en général des problèmes de constipation toute leur vie. La maladie peut ralentir le taux de croissance et de développement.

Diagnostic de la maladie de Hirschsprung

Il existe trois tests qui peuvent déterminer si un enfant souffre de la maladie de Hirschsprung :

- ◆ un lavement baryté
- ◆ une manométrie
- ◆ une biopsie

Rayons X d'un lavement baryté

Un lavement baryté permet de prendre des rayons X après que le médecin introduit un liquide, tel le baryum, dans le côlon par l'anus. La substance de contraste permet de mieux voir le côlon sur les rayons X. Le test est surtout utile chez le nouveau-né qui est incapable d'expulser les selles, menant à soupçonner une obstruction dans la partie inférieure du côlon. Chez l'enfant qui souffre de la maladie de Hirschsprung, le côlon est plus étroit aux endroits sans cellules ganglionnaires. On obtient un diagnostic de maladie de Hirschsprung en effectuant une biopsie rectale, mais le lavement baryté peut aider à déterminer sur quelle longueur le côlon est affecté.

Manométrie

Dans une manométrie ano-rectale, le médecin introduit un petit ballon dans le rectum et note comment les muscles entourant l'anus réagissent aux inflations du ballon. Normalement, le

La maladie de Hirschsprung continué

de l'anus (un des muscles de l'anus). Chez l'enfant qui souffre de la maladie de Hirschsprung, les muscles de l'anus ne se détendent pas. Si c'est le cas, il est probable que d'autres parties du gros intestin sont incapables d'expulser les matières fécales. Par conséquent, les matières fécales s'accumulent et causent une obstruction. Une manométrie ano-rectale requiert du matériel spécial et un personnel compétent, formé à l'intervention. De plus, l'enfant qui subit une manométrie doit rester immobile au cours du test. La manométrie n'est parfois pas très fiable lorsqu'effectué avec un bébé âgé de moins de douze jours.

Biopsie

Ce test diagnostique la maladie de Hirschsprung avec le plus de précision. Le médecin prélève un très petit morceau du rectum pour l'examiner sous le microscope. Un échantillon prélevé chez un enfant souffrant de la maladie de Hirschsprung ne contiendra pas de cellules ganglionnaires.

Traitement de la maladie de Hirschsprung

La maladie de Hirschsprung est traitée par intervention chirurgicale. L'intervention sert à enlever le segment de côlon sans cellules ganglionnaires, puis à connecter le côlon sain au-dessus de ce segment à l'anus. L'intervention peut être effectuée en deux phases. Au cours de la première phase, le chirurgien sépare le côlon sain de la partie affectée du côlon. Puis le côlon sain est dévié vers la peau pour former une colostomie (le côlon forme une ouverture dans l'abdomen) et le côlon se vide dans un sac spécial dont les parents peuvent prendre soin. Plusieurs mois plus tard, le chirurgien enlève le côlon affecté, referme la colostomie et raccorde le côlon sain au rectum juste au-dessus de l'anus. Chez certains bébés, l'opération peut être faite en une seule phase sans colostomie. Ceci n'est possible que si le bébé est sain et le côlon n'est pas rempli de matières fécales. L'opération peut être effectuée par l'anus de façon à ne pas devoir faire une incision dans la partie antérieure de l'abdomen.

À quoi pouvez-vous vous attendre après l'intervention chirurgicale ?

Immédiatement après l'intervention, les selles peuvent être molles, mais à plus long terme, des problèmes de constipation sont plus probables. Si c'est le cas, il est recommandé de faire suivre un régime à forte teneur en fibres et liquides à l'enfant. Il peut être utile de consulter une diététicienne, qui vous aidera à sélectionner un régime haut en fibres pour votre enfant. Certains enfants nécessitent des médicaments, tels des laxatifs, pour traiter la constipation.

La plupart des enfants apprendront à être propre sans problème, bien que d'autres requerront plus de temps. Les enfants réagissent bien à long terme.

Toutefois, même après l'intervention pour traiter la maladie de Hirschsprung, le risque demeure de développer une condition



appelée entérocolite. C'est une infection grave du côlon qui peut rendre l'enfant très malade, avec de fortes diarrhées. L'enfant requiert souvent des fluides intraveineux et des antibiotiques. Cette condition semble arriver le plus souvent au cours des premières années de la vie et ne survient que rarement après six ans.

Pour plus d'information ou pour trouver un gastro-entérologue pédiatrique à proximité, consultez notre site Web : www.naspghan.org

RAPPEL IMPORTANT. - L'organisation nord-américaine NASPGHAN (North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) publie cette information en tant qu'information générale et non en tant que justification définitive du diagnostic ou du traitement d'un cas donné. Il est très important que vous recherchiez l'avis de votre médecin sur votre état particulier.

LIENS:

<http://digestive.niddk.nih.gov>

www.iffgd.org

<http://www.mayoclinic.com>

NASPGHAN
NORTH AMERICAN SOCIETY FOR PEDIATRIC GASTROENTEROLOGY,
HEPATOLOGY AND NUTRITION

APGNN
The Association of Pediatric
Gastroenterology and Nutrition Nurses