***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 la partie inférieure du côlon (le rectum). Dans la plupart des cas, seul le rectum 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 (80%)

*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 chez 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 défèquent avec difficulté. L'enfant peut vomir et avoir le ventre ballonné parce qu'il ne parvient pas à aisément expulser les matières fécales. Certains bébés souffrent de diarrhée au lieu de constipation. Des enfants et des 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 chez certains enfants.

*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 au 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*

Le médecin gonfle un petit ballon dans le rectum. La manométrie ano-rectale mesure la pression des muscles du sphincter de l'anus et détermine à quel point la personne est capable de ressentir les différentes sensations de plénitude dans le rectum. Chez l'enfant qui souffre de la maladie de Hirschsprung, les muscles du rectum ne se détendent pas normalement. Au cours du test, on demande à l'enfant de serrer, de se détendre, puis de pousser. La pression des muscles du sphincter de l'anus est mesurée au cours de chaque action. Pour serrer, la personne resserre les muscles du sphincter comme pour empêcher les selles de sortir. Pour pousser, la personne fait un effort comme s'il tentait d'aller à la selle. Ce test est généralement effectué avec des enfants et des adultes coopératifs.

*Biopsie*

Ce test diagnostique la maladie de Hirschsprung avec le plus de précision. Le médecin prélève un très petit morceau du rectum pour pouvoir l'examiner sous le microscope. Un échantillon prélevé chez un enfant qui souffre 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 reconnecter 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 l'épiderme pour former une colostomie (le côlon forme une ouverture dans l'abdomen) et le côlon se vide dans un sac spécial que les parents peuvent entretenir. Plusieurs mois plus tard, le chirurgien enlève le côlon affecté, referme la colostomie et raccorde le côlon sain à 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 l'abdomen du bébé.

*À quoi pouvez-vous vous attendre suite à 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 le régime adapté à 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, après l'intervention chirurgicale 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.

Très rarement, il arrive que d'autres anomalies soient associées à la maladie de hirschsprung, ce qui est le cas concernant Maxence qui est également atteint du syndrome de la P.O.I.C.

Haut de page