



**HAL**  
open science

# Anastomose iléo-anale versus Duhamel dans la maladie de Hirschsprung colique totale, une étude multicentrique rétrospective

Matthieu Charbonnier

## ► To cite this version:

Matthieu Charbonnier. Anastomose iléo-anale versus Duhamel dans la maladie de Hirschsprung colique totale, une étude multicentrique rétrospective. Sciences du Vivant [q-bio]. 2024. dumas-04751726

**HAL Id: dumas-04751726**

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-04751726v1>

Submitted on 24 Oct 2024

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



**Anastomose iléo-anale versus Duhamel dans la maladie de Hirschsprung  
colique totale, une étude multicentrique rétrospective**

**T H È S E**

**Présentée et publiquement soutenue devant**

**LA FACULTÉ DES SCIENCES MÉDICALES ET PARAMÉDICALES  
DE MARSEILLE**

**Le 10 Octobre 2024**

**Par Monsieur Matthieu CHARBONNIER**

**Né le 1er décembre 1996 à Saint-Claude (39)**

**Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine**

**D.E.S. de CHIRURGIE PÉDIATRIQUE  
OPTION CHIRURGIE VISCÉRALE PÉDIATRIQUE**

**Membres du Jury de la Thèse :**

<b>Madame le Professeur FAURE Alice</b>	<b>Président</b>
<b>Madame le Docteur DARIEL Anne</b>	<b>Directeur</b>
<b>Monsieur le Professeur BREAUD Jean</b>	<b>Assesseur</b>
<b>Monsieur le Professeur FABRE Alexandre</b>	<b>Assesseur</b>

## FACULTÉ DES SCIENCES MÉDICALES & PARAMÉDICALES

<b>Doyen</b>	:	<b>Pr. Georges LEONETTI</b>
Vice-Doyen aux affaires générales	:	Pr. Patrick DESSI
Vice-Doyen aux professions paramédicales	:	Pr. Philippe BERBIS
Conseiller	:	Pr. Patrick VILLANI

### **Assesseurs :**

➤ aux études	:	Pr. Kathia CHAUMOITRE
➤ à la recherche	:	Pr. Jean-Louis MEGE
➤ à l'unité mixte de formation continue en santé	:	Pr. Justin MICHEL
➤ pour le secteur NORD	:	Pr. Stéphane BERDAH
➤ Groupements Hospitaliers de territoire	:	Pr. Jean-Noël ARGENSON
➤ aux masters	:	Pr. Pascal ADALIAN

### **Chargés de mission :**

➤ sciences humaines et sociales	:	Pr. Pierre LE COZ
➤ relations internationales	:	Pr. Stéphane RANQUE
➤ DU/DIU	:	Pr. Véronique VITTON
➤ DPC	:	Pr. Gabrielle SARLON
➤ Développement DPC	:	Pr. Frédéric CASTINETTI Pr. Thomas GRAILLON

## ÉCOLE DE MEDECINE

<b>Directeur</b>	:	<b>Pr. Jean-Michel VITON</b>
------------------	---	------------------------------

### **Chargés de mission**

▪ PASS - LAS	:	Pr. Régis GUIEU
▪ DFGSM	:	Pr. Anne-Laure PELISSIER
▪ DFASM	:	Pr. Marie-Aleth RICHARD
▪ DFASM	:	Pr. Marc BARTHET
▪ Préparation aux ECN	:	Pr Aurélie DAUMAS
▪ DES spécialités	:	Pr. Patrick DESSI
▪ DES stages hospitaliers	:	Pr. Benjamin BLONDEL
▪ DES MG	:	Pr. Christophe BARTOLI
▪ Démographie médicale	:	Dr. Noémie RESSEGUIER
▪ Etudiant	:	Lily BLANC-PACCHIONI

## ÉCOLE DE MEDECINE DENTAIRE

Directeur : Pr. Bruno FOTI

Directeurs adjoints : Pr. Michel RUQUET  
: Pr. Anne RASKIN

### *Chargés de mission*

- Formation initiale : Pr. Michel RUQUET
- Recherche : Pr. Anne RASKIN
- Formation continue : Pr. Frédéric BUKIET
- Relations internationales : Pr. Hervé TASSERY
- Internat et diplômes d'études spécialisées : Pr. Virginie MONNET-CORTI
- Affaires générales : Dr. Alain TOSELLO

## ÉCOLE DE MAIEUTIQUE

Directrice : Madame Carole ZAKARIAN

### *Chargés de mission*

- 1<sup>er</sup> cycle : Madame Estelle BOISSIER
- 2<sup>ème</sup> cycle : Madame Cécile NINA

## ÉCOLE DES SCIENCES DE LA RÉADAPTATION

Directeur : Pr. Laurent BENSOUSSAN

Directrice Adjointe : Pr. Valérie AGHABABIAN

## ÉCOLE DES SCIENCES INFIRMIERES

Directeur : Pr. Sébastien COLSON

## PROFESSEURS HONORAIRES

MM	AGOSTINI Serge	MM	DEJOU Jacques
	ALBANESE Jacques		DELPERO Jean-Robert
	ALDIGHIERI René		DESSEIN Alain
	ALESSANDRINI Pierre		DELARQUE Alain
	ALLIEZ Bernard		DENIS Danièle
	AMBROSI Pierre		DESSI Patrick
	AQUARON Robert		DEVIN Robert
	ARGEME Maxime		DEVRED Philippe
	ASSADOURIAN Robert		DJIANE Pierre
	AUFFRAY Jean-Pierre		DONNET Vincent
	AUTILLO-TOUATI Amapola		DUCASSOU Jacques
	AZORIN Jean-Michel		DUFOUR Michel
	BAILLE Daniel		DUMON Henri
	BAILLE Yves		DURAND Jean-Marc
	BARROT Jacques		ENJALBERT Alain
	BARROT André		ERARD Jacques
	BERARD Pierre		FAUGERE Gérard
	BERGOIN Maurice		FAVRE Roger
	BERLAND Yvon		FIECHI Marius
	BERNARD Dominique		FARNARIER Georges
	BERNARD Jean-Louis		FIGARELLA Jacques
	BERNARD Pierre-Marie		FIGARELLA-BRANGER Dominique
	BERTRAND Edmond		FONTES Michel
	BISSET Jean-Pierre		FOUREL Jean
	BLANC Bernard		FRANCES Yves
	BLANC Jean-Louis		FRANCOIS Georges
	BOLLINI Gérard		FUENTES Pierre
	BONGRAND Pierre		GABRIEL Bernard
	BONNEAU Henri		GALINIER Louis
	BONNET Jean-Louis		GALLAIS Hervé
	BONNOIT Jean		GAMERRE Marc
	BORY Michel		GARCIN Michel
	BOTTA Alain		GARNIER Jean-Marc
	BOTTA-FRIDLUND Danielle		GAUTHIER André
	BOUBLI Léon		GERARD Raymond
	BOURGEADE Augustin		GEROLAMI-SANTANDREA André
	BOUVENOT Gilles		GIUDICELLI Sébastien
	BOUYALA Jean-Marie		GOUDARD Alain
	BREMOND Georges		GOUIN François
	BRICOT René		GRILLO Jean-Marie
	BRUNET Christian		GRIMAUD Jean-Charles
	BUREAU Henri		GRISOLI François
	CAMBOULIVES Jean		GROB Jean-Jacques
	CARTOUZOU Guy		GROULIER Pierre
	CAU Pierre		GUYS Jean-Michel
	CHABOT Jean-Michel		HADIDA/SAYAG Jacqueline
	CHAMLIAN Albert		HARLE Jean-Robert
	CHARPIN Denis		HASSOUN Jacques
	CHARREL Michel		HEIM Marc
	CHAUVEL Patrick		HOUEL Jean
	CHOUX Maurice		HUGUET Jean-François
	CIANFARANI François		JAQUET Philippe
	CLAVERIE Jean-Michel		JAMMES Yves
	CLEMENT Robert		JOUGE Paulette
	COMBALBERT André		JUHAN Claude
	CONTE-DEVOLX Bernard		JUIN Pierre
	CORRIOL Jacques		KAPHAN Gérard
	COULANGE Christian		KASBARIAN Michel
	CURVALE Georges		KLEISBAUER Jean-Pierre
	CRAVELLO Ludovic		LACHARD Jean
	DALMAS Henri		LAFFARGUE Pierre
	DE MICO Philippe		LAUGIER René

## PROFESSEURS HONORAIRES

MM	LE TREUT Yves	MM	RAOULT Didier
	LEGRE Régis		REBOUL Maurice
	LECHEVALLIER Eric		RICHAUD Christian
	LEVY Samuel		RIDINGS Bernard
	LOUCHET Edmond		ROCHAT Hervé
	LOUIS René		ROHNER Jean-Jacques
	LUCIANI Jean-Marie		ROUDIER Jean
	MAGALON Guy		ROUX Hubert
	MAGNAN Jacques		ROUX Michel
	MALLAN- MANCINI Josette		RUFO Marcel
	MALMEJAC Claude		SAHEL José
	MARANINCHI Dominique		SALAMON Georges
	MARIANI Paul		SALDUCCI Jacques
	MARTIN Claude		SALVADORI André
	MARTINI Louis		SAMBUC Roland
	MATTEI Jean François		SAN MARCO Jean-Louis
	MERCIER Claude		SANKALE Marc
	MICHEL Jean		SARACCO Jacques
	MICHOTEY Georges		SARLES Jacques
	MIRANDA François		SARLES - PHILIP Nicole
	MONFORT Gérard		SASTRE Bernard
	MONGES André		SCHIANO Alain
	MONGIN Maurice		SEBAHOUN Gérard
	MOULIN Guy		SEITZ Jean-François
	MUNDLER Olivier		SERMENT Gérard
	NAZARIAN Serge		SIMEONI Horace
	NICOLI René		SIMON Jean
	NOIRCLERC Michel		SOULAYROL René
	OLIVE Daniel		TAMALET Jacques
	OLMER Michel		TARANGER-CHARPIN Colette
	OREHEK Jean		THIRION Xavier
	ORTHLIEB Jean-Daniel		THOMASSIN Jean-Marc
	PANUEL Michel		TRIGLIA Jean-Michel
	PAPY Jean-Jacques		UNAL Daniel
	PAULIN Raymond		VAGUE Philippe
	PELOUX Yves		VAGUE/JUHAN Irène
	PENAUD Antony		VANUXEM Paul
	PIANA Lucien		VERVLOET Daniel
	PICAUD Robert		VIALETTES Bernard
	PIGNOL Fernand		WEILLER Pierre-Jean
	POGGI Louis		ZATTARA Henri
	POITOUT Dominique		
	PONCET Michel		
	POUGET Jean		
	PRIVAT Yvan		
	QUILICHINI Francis		
	RANQUE Jacques		
	RANQUE Philippe		

## EMERITAT

### 2008

M. le Professeur	LEVY Samuel	31/08/2011
Mme le Professeur	JUHAN-VAGUE Irène	31/08/2011
M. le Professeur	PONCET Michel	31/08/2011
M. le Professeur	KASBARIAN Michel	31/08/2011
M. le Professeur	ROBERTOUX Pierre	31/08/2011

### 2009

M. le Professeur	DJIANE Pierre	31/08/2011
M. le Professeur	VERVLOET Daniel	31/08/2012

### 2010

M. le Professeur	MAGNAN Jacques	31/12/2014
------------------	----------------	------------

### 2011

M. le Professeur	DI MARINO Vincent	31/08/2015
M. le Professeur	MARTIN Pierre	31/08/2015
M. le Professeur	METRAS Dominique	31/08/2015

### 2012

M. le Professeur	AUBANIAC Jean-Manuel	31/08/2015
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2015
M. le Professeur	CAMBOULIVES Jean	31/08/2015
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2015
M. le Professeur	MATTEI Jean-François	31/08/2015
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2015
M. le Professeur	VERVLOET Daniel	31/08/2015

### 2013

M. le Professeur	BRANCHEREAU Alain	31/08/2016
M. le Professeur	CARAYON Pierre	31/08/2016
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2016
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2016
M. le Professeur	HENRY Jean-François	31/08/2016
M. le Professeur	LE GUICHAOUA Marie-Roberte	31/08/2016
M. le Professeur	RUFO Marcel	31/08/2016
M. le Professeur	SEBAHOUN Gérard	31/08/2016

### 2014

M. le Professeur	FUENTES Pierre	31/08/2017
M. le Professeur	GAMERRE Marc	31/08/2017
M. le Professeur	MAGALON Guy	31/08/2017
M. le Professeur	PERAGUT Jean-Claude	31/08/2017
M. le Professeur	WEILLER Pierre-Jean	31/08/2017

### 2015

M. le Professeur	COULANGE Christian	31/08/2018
M. le Professeur	COURAND François	31/08/2018
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2016
M. le Professeur	MATTEI Jean-François	31/08/2016
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2016
M. le Professeur	VERVLOET Daniel	31/08/2016

## EMERITAT

### 2016

M. le Professeur	BONGRAND Pierre	31/08/2019
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2017
M. le Professeur	BRUNET Christian	31/08/2019
M. le Professeur	CAU Pierre	31/08/2019
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2017
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2017
M. le Professeur	FONTES Michel	31/08/2019
M. le Professeur	JAMMES Yves	31/08/2019
M. le Professeur	NAZARIAN Serge	31/08/2019
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2017
M. le Professeur	POITOUT Dominique	31/08/2019
M. le Professeur	SEBAHOUN Gérard	31/08/2017
M. le Professeur	VIALETES Bernard	31/08/2019

### 2017

M. le Professeur	ALESSANDRINI Pierre	31/08/2020
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2018
M. le Professeur	CHAUVEL Patrick	31/08/2020
M. le Professeur	COZZONE Pierre	31/08/2018
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2018
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2018
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2018
M. le Professeur	SEBBAHOUN Gérard	31/08/2018

### 2018

M. le Professeur	MARANINCHI Dominique	31/08/2021
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2019
M. le Professeur	COZZONE Pierre	31/08/2019
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2019
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2019
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2019
M. le Professeur	RIDINGS Bernard	31/08/2021

### 2019

M. le Professeur	BERLAND Yvon	31/08/2022
M. le Professeur	CHARPIN Denis	31/08/2022
M. le Professeur	CLAVERIE Jean-Michel	31/08/2022
M. le Professeur	FRANCES Yves	31/08/2022
M. le Professeur	CAU Pierre	31/08/2020
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2020
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2020
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2020
M. le Professeur	FONTES Michel	31/08/2020
M. le Professeur	MAGALON Guy	31/08/2020
M. le Professeur	NAZARIAN Serge	31/08/2020
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2020
M. le Professeur	WEILLER Pierre-Jean	31/08/2020

### 2020

M. le Professeur	DELPERO Jean-Robert	31/08/2023
M. le Professeur	GRIMAUD Jean-Charles	31/08/2023
M. le Professeur	SAMBUC Roland	31/08/2023
M. le Professeur	SEITZ Jean-François	31/08/2023
M. le Professeur	BERLAND Yvon	31/08/2022
M. le Professeur	CHARPIN Denis	31/08/2022
M. le Professeur	CLAVERIE Jean-Michel	31/08/2022
M. le Professeur	FRANCES Yves	31/08/2022
M. le Professeur	BONGRAND Pierre	31/08/2021
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2021
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2021
M. le Professeur	FONTES Michel	31/08/2021



## EMERITAT

M. le Professeur	NAZARIAN Serge	31/08/2021
M. le Professeur	WEILLER Pierre-Jean	31/08/2021

### 2021

M. le Professeur	BOUBLI Léon	31/08/2024
M. le Professeur	LEGRE Régis	31/08/2024
M. le Professeur	RAOULT Didier	31/08/2024
M. le Professeur	DELPERO Jean-Robert	31/08/2023
M. le Professeur	GRIMAUD Jean-Charles	31/08/2023
M. le Professeur	SAMBUC Roland	31/08/2023
M. le Professeur	SEITZ Jean-François	31/08/2023
M. le Professeur	BERLAND Yvon	31/08/2022
M. le Professeur	CHARPIN Denis	31/08/2022
M. le Professeur	CLAVERIE Jean-Michel	31/08/2022
M. le Professeur	FRANCES Yves	31/08/2022
M. le Professeur	BONGRAND Pierre	31/08/2022
M. le Professeur	BRUNET Christian	31/08/2022
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2022
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2022
M. le Professeur	FONTES Michel	31/08/2022
M. le Professeur	NAZARIAN Serge	31/08/2022
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2022

### 2022

Mme le Professeur	FIGARELLA-BRANGER Dominique	31/08/2025
M. le Professeur	HARLE Jean-Robert	31/08/2025
M. le Professeur	PANUEL Michel	31/08/2025
M. le Professeur	BOUBLI Léon	31/08/2024
M. le Professeur	LEGRE Régis	31/08/2024
M. le Professeur	RAOULT Didier	31/08/2024
M. le Professeur	DELPERO Jean-Robert	31/08/2023
M. le Professeur	GRIMAUD Jean-Charles	31/08/2023
M. le Professeur	SAMBUC Roland	31/08/2023
M. le Professeur	SEITZ Jean-François	31/08/2023
M. le Professeur	BERLAND Yvon	31/08/2023
M. le Professeur	CHARPIN Denis	31/08/2023
M. le Professeur	CLAVERIE Jean-Michel	31/08/2023
M. le Professeur	BONGRAND Pierre	31/08/2023
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2023
M. le Professeur	FONTES Michel	31/08/2023
M. le Professeur	MARANINCHI Dominique	31/08/2023
M. le Professeur	NAZARIAN Serge	31/08/2023
M. le Professeur	DEJOU Jacques	31/08/2023
M. le Professeur	HUE Olivier	31/08/2023

### 2023

M. le Professeur	AMBROSI Pierre	31/08/2026
M. le Professeur	OLIVE Daniel	31/08/2026
M. le Professeur	ROUDIER Jean	31/08/2026
Mme le Professeur	FIGARELLA-BRANGER Dominique	31/08/2025
M. le Professeur	HARLE Jean-Robert	31/08/2025
M. le Professeur	PANUEL Michel	31/08/2025
M. le Professeur	BOUBLI Léon	31/08/2024
M. le Professeur	LEGRE Régis	31/08/2024
M. le Professeur	RAOULT Didier	31/08/2024
M. le Professeur	BERLAND Yvon	31/08/2024
M. le Professeur	CHARPIN Denis	31/08/2024
M. le Professeur	CLAVERIE Jean-Michel	31/08/2024
M. le Professeur	BONGRAND Pierre	31/08/2024
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2024
M. le Professeur	MARANINCHI Dominique	31/08/2024
M. le Professeur	NAZARIAN Serge	31/08/2024

## EMERITAT

2024

Mme le Professeur	DENIS Danièle	31/08/2027
M. le Professeur	DESSI Patrick	31/08/2027
M. le Professeur	AMBROSI Pierre	31/08/2026
M. le Professeur	OLIVE Daniel	31/08/2026
M. le Professeur	ROUDIER Jean	31/08/2026
Mme le Professeur	FIGARELLA-BRANGER Dominique	31/08/2025
M. le Professeur	HARLE Jean-Robert	31/08/2025
M. le Professeur	PANUEL Michel	31/08/2025
M. le Professeur	BERLAND Yvon	31/08/2025
M. le Professeur	CHARPIN Denis	31/08/2025
M. le Professeur	CLAVERIE Jean-Michel	31/08/2025
M. le Professeur	BONGRAND Pierre	31/08/2025
M. le Professeur	NAZARIAN Serge	31/08/2025

## PROFESSEURS DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

AGOSTINI FERRANDES Aubert	COLLART Frédéric	GUIS Sandrine
ALIMI Yves	COSTELLO Régis	GUYOT-CECCALDI Laurent
AMABILE Philippe	COUDERC Anne-Laure	GUYE Maxime
ANDRE Nicolas	COURBIERE Blandine	HABIB Gilbert
ARGENSON Jean-Noël	CUISSET Thomas	HARDWIGSEN Jean
ASTOUL Philippe	CUNY Thomas	HOUVENAEGHEL Gilles
ATTARIAN Shahram	DA FONSECA David	HRAIECH Sami
AUDOIN Bertrand	DAHAN-ALCARAZ Laetitia	JACQUIER Alexis
AUQUIER Pascal	DANIEL Laurent	JOURDE-CHICHE Noémie
AVIERINOS Jean-François	DARMON Patrice	JOUVE Jean-Luc
AZULAY Jean-Philippe	DAUMAS Aurélie	KAPLANSKI Gilles
BARLIER-SETTI Anne	DAVID Thierry	KARSENTY Gilles
BARLOGIS Vincent	D'ERCOLE Claude	<i>KERBAUL François (détachement)</i>
BARTHET Marc	D'JOURNO Xavier	KRAHN Martin
BARTOLI Christophe	DEHARO Jean-Claude	LAFFORGUE Pierre
BARTOLI Jean-Michel	DELAPORTE Emmanuel	LAGIER David
BARTOLI Michel	DEVILLIER Raynier	LAGIER Jean-Christophe
BARTOLOMEI Fabrice	DISDIER Patrick	LAMBAUDIE Eric
BASTIDE Cyrille	DODDOLI Christophe	LANCON Christophe
BAT Flora	DRANCOURT Michel	LA SCOLA Bernard
BELIARD-LASSERRE Sophie	DUBOURG Grégory	LAUNAY Franck
BENSOUSSAN Laurent	DUBUS Jean-Christophe	LAVIEILLE Jean-Pierre
BERBIS Philippe	DUFFAUD Florence	LE CORROLLER Thomas
BERBIS Julie	DUFOUR Henry	LE GALL Michel
BERDAH Stéphane	DUSSOL Bertrand	LEHUCHER-MICHEL Marie-Pascale
BEROUD Christophe	EBBO Mikaël	LEONE Marc
BERTRAND Baptiste	ESCLASSAN Rémi	LEONETTI Georges
BERTUCCI François	EUSEBIO Alexandre	LEPIDI Hubert
BEYER-BERJOT Laura	FABRE Alexandre	LOOSVELD Marie
BIRNBAUM David	FAKHRY Nicolas	MACE Loïc
BLAISE Didier	FAURE Alice	MAGNAN Pierre-Edouard
BLANC Julie	FELICIAN Olivier	MANCINI Julien
BLIN Olivier	FENOLLAR Florence	MEGE Jean-Louis
BLONDEL Benjamin	FLECHER Xavier	MERROT Thierry
BOISSIER Romain	FOUILLOUX Virginie	METZLER/GUILLEMAIN Catherine
BONIN/GUILLAUME Sylvie	FOTI Bruno	MEYER/DUTOUR Anne
BONELLO Laurent	FOURNIER Pierre-Edouard	MICCALEF/ROLL Joëlle
BOULATE David	FRANCESCHI Frédéric	MICHEL Fabrice
BOYER Laurent	FUENTES Stéphane	MICHEL Gérard
BREGEON Fabienne	GABERT Jean	MICHEL Justin
BRETELLE Florence	GABORIT Bénédicte	MICHELET Pierre
BROUQUI Philippe	GAINNIER Marc	MILH Mathieu
BRUDER Nicolas	<i>GARCIA Stéphane (disponibilité)</i>	MILLION Matthieu
BRUE Thierry	GARIBOLDI Vlad	MOAL Valérie
BRUNET Philippe	GAUDART Jean	MONNET-CORTI Virginie
BUKIET Frédéric	GAUDY-MARQUESTE Caroline	MORANGE Pierre-Emmanuel
BURTEY Stéphane	GENTILE Stéphanie	MOUTARDIER Vincent
CARCOPINO-TUSOLI Xavier	GERBEAUX Patrick	NAUDIN Jean
CASANOVA Dominique	GEROLAMI/SANTANDREA René	NICOLAS DE LAMBALLERIE Xavier
CASTINETTI Frédéric	GILBERT/ALESSI Marie-Christine	NICOLLAS Richard
CECCALDI Mathieu	GIORGI Roch	NGUYEN Karine
CERMOLACCE Michel	GIOVANNI Antoine	OLLIVIER Matthieu
CHAGNAUD Christophe	GIRARD Nadine	OUAFIK L'Houcine
CHAMBOST Hervé	GIRAUD/CHABROL Brigitte	OVAERT-REGGIO Caroline
CHAMPSAUR Pierre	GONCALVES Anthony	PADOVANI Laetitia
CHANEZ Pascal	GONZALEZ Jean- Michel	PAGANELLI Franck
CHARAFFE-JAUFFRET Emmanuelle	GRAILLON Thomas	PAPAZIAN Laurent
CHARREL Rémi	GRANEL/REY Brigitte	PAROLA Philippe
CHAUMOITRE Kathia	GRANDVAL Philippe	PELISSIER-ALICOT Anne-Laure
CHIARONI Jacques	GREILLIER Laurent	PELLETIER Jean
CHINOT Olivier	GUEDJ Eric	PERRIN Jeanne
CHOSSEGROS Cyrille	GUIEU Régis	PESENTI Sébastien

## PROFESSEURS DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

PETIT Philippe	RUQUET Michel	TROPIANO Patrick
PHAM Thao	SALAS Sébastien	<i>TSIMARATOS Michel (détachement)</i>
PHILIP-ALLIEZ Camille	SARLON-BARTOLI Gabrielle	TURRINI Olivier
PIERCECCHI/MARTI Marie-Dominique	SCAVARDA Didier	VALERO René
PIQUET Philippe	SCHLEINITZ Nicolas	VAROQUAUX Arthur Damien
PIRRO Nicolas	SEBAG Frédéric	VELLY Lionel
POINSO François	SIELEZNEFF Igor	VEY Norbert
RADULESCO Thomas	SIMON Nicolas	VIDAL Vincent
RANQUE Stéphane	STEIN Andréas	VIENS Patrice
RASKIN Anne	SUISSA Laurent	VILLA Antoine
REGIS Jean	TABOURET Emeline	VILLANI Patrick
REYNAUD/GAUBERT Martine	TAIEB David	VITON Jean-Michel
REYNAUD Rachel	TARDIEU Corinne	VITTON Véronique
RICHARD/LALLEMAND Marie-Alet	TARDIVO Delphine	<i>VIEHWEGER Heide Elke (détachement)</i>
<i>RICHERI Raphaëlle (disponibilité)</i>	TASSERY Hervé	<i>VIVIER Eric (disponibilité)</i>
ROCHE Pierre-Hugues	THOMAS Pascal	XERRI Luc
ROCH Antoine	THUNY Franck	ZIELESKIEWICZ Laurent
ROCHWERGER Richard	TOMASINI Pascale	
ROLL Patrice	TOSELLO Barthélémy	
ROSSI Dominique	TREBUCHON-DA FONSECA Agnès	



### PROFESSEUR DES UNIVERSITES

ABOUT Imad  
ADALIAN Pascal  
AGHABABIAN Valérie  
BELIN Pascal  
CHABANNON Christian  
CHABRIERE Eric  
COLSON Sébastien  
FERON François  
LE COZ Pierre  
LEVASSEUR Anthony  
RANJEVA Jean-Philippe  
SOBOL Hagay

### PROFESSEUR CERTIFIE

FRAISSE-MANGIALOMINI Jeanne

### PROFESSEUR DES UNIVERSITES ASSOCIE à MI-TEMPS

REVIS Joana

### PROFESSEUR DES UNIVERSITES MEDECINE GENERALE

GENTILE Gaëtan

### PROFESSEUR ASSOCIE DES UNIVERSITES à MI-TEMPS MEDECINE GENERALE

BARGIER Jacques  
JANCZEWSKI Aurélie

### PROFESSEUR DES UNIVERSITES ASSOCIE à TEMPS PLEIN DES DISCIPLINES MEDICALES

BOUSSUGES Alain

### PROFESSEUR DES UNIVERSITES ASSOCIE A MI-TEMPS DES DISCIPLINES MEDICALES

BOURVIS Nadège

## MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

AHERFI Sarah ( <i>disponibilité</i> )	GAUBERT Jacques	NINOVE Laetitia
ANGELAKIS Emmanouil ( <i>disponibilité</i> )	GAUDRY Marine	NOIRRI-ESCLASSAN Emmanuelle
ANTEZACK Angéline	GELSI/BOYER Véronique	NOUGAIREDE Antoine
APPAY Romain	GIRAUD Thomas	PAULMYER/LACROIX Odile
ARCANI Robin	GIRAUDEAU Anne	PEDINI Pascal
ATLAN Catherine ( <i>disponibilité</i> )	GIUSIANO COURCAMBECK Sophie	PIZZO Francesca
BALLESTER Benoit	GOROKHOVA Svetlana	POMMEL Ludovic
BARON Sophie	GOURIET Frédérique	PRECKEL Bernard-Eric
BEGE Thierry	GRIMALDI Stéphan	PROST Solène
BELLONI Didier	GUERIN Carole	RE Jean-Philippe
BENYAMINE Audrey	GUENOUN MEYSSIGNAC Daphné	RESSEGUIER Noémie
BLANCHET Isabelle	GUIBVARC'H Maud	ROBERT Philippe
BOBOT Mickael	GUIVARCH Jokthan	ROBERT Thomas
BOHAR Jacques	HABERT Paul	ROCHE-POGGI Philippe
BONINI Francesca	HAK Jean-François	ROCHIGNEUX Philippe
BOUCRAUT Joseph	HAUTIER Aurélie	ROMANET Pauline
BOULAMERY Audrey	HEIM Xavier	SABATIER Renaud ( <i>disponibilité</i> )
BOULLU/CIOCCA Sandrine	IBRAHIM KOSTA Manal	SARI-MINODIER Irène ( <i>détachement</i> )
BOUSSEN Salah Michel ( <i>détachement</i> )	JACQUOT Bruno	SAULTIER Paul
BUFFAT Christophe	JALOUX Charlotte	SAVEANU Alexandru
CAMILLERI Serge	JARROT Pierre-André	SILVESTRI Frédéric
CAMOIN Ariane	KASPI-PEZZOLI Elise	STELLMANN Jan-Patrick
CAMPANA Fabrice	KORCHIA Théo	STEPHAN Grégory
CARRON Romain	L'OLLIVIER Coralie	SUCHON Pierre
CASAZZA Estelle	LABIT-BOUVIER Corinne	TOSELLO Alain
CASSAGNE Carole	LAFAGE/POCHITALOFF-HUVALE Marina	TROUDE Lucas
CATHERINE Jean-Hugues	LAGARDE Stanislas	TROUSSE Delphine
CHAUDET Hervé	LAGIER Aude ( <i>disponibilité</i> )	TUCHTAN-TORRENTS Lucile
CHOPINET Sophie	LAGOUANELLE/SIMEONI Marie-Claude	VELY Frédéric
CHRETIEN Anne-Sophie	LAMBERT Isabelle	VENTON Geoffroy
COZE Carole	LAN Romain	ZATTARA/CANNONI Hélène
DADOUN Frédéric ( <i>disponibilité</i> )	LAURENT Michel	
DALES Jean-Philippe	LENOIR Marien	
DARIEL Anne	LEVY/MOZZICONACCI Annie	
DEHARO Pierre	LORENZO Diane	
DELLIAUX Stéphane	LUCIANI Léa	
DELTEIL Clémence	MAAROUF Adil	
DESPLAT/JEGO Sophie	MACAGNO Nicolas	
DUCONSEIL Pauline	MALISSEN Nausicaa	
DUFOUR Jean-Charles	MAUES DE PAULA André ( <i>disponibilité</i> )	
ELDIN Carole	MEGE Diane	
FOLETTI Jean- Marc	MENSE Chloé	
FRANKEL Diane	MENU Estelle	
FROMNOT Julien	MORAND-HUGUET Aurélie	
GARCIAZ Sylvain	MOTTOLA GHIGO Giovanna	
GASTALDI Marguerite	NETTER Antoine	

---

## MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

(mono-appartenants)

ABU ZAINEH Mohammad	LAVERNY Oskar	THOLLON Lionel
BARBACARU/PERLES T. A.	MARANINCHI Marie	THIRION Sylvie
BERLAND Caroline	MERHEJ/CHAUVEAU Vicky	VERNA Emeline
BOYER Sylvie	MEZOUAR Soraya	ZAKARIAN Carole
DEGIOANNI/SALLE Anna	POGGI Marjorie	
DESNUES Benoit	RUEL Jérôme	

**MAITRE DE CONFERENCES DES UNIVERSITES DE MEDECINE GENERALE**

CASANOVA Ludovic  
JEGO SABLIER Maëva

**MAITRES DE CONFERENCES ASSOCIES DE MEDECINE GENERALE à MI-TEMPS**

BERNAL Alexis  
FIERLING Thomas  
DE LAPEYRIERE Camille  
FORTE Jenny  
GUERCIA Olivier  
GUILLOT Laure  
MIGLIARDI Jonathan  
MITILIAN Eva  
THERY Didier

**MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE à MI-TEMPS**

BOURRIQUEN Maryline  
LAZZAROTTO Sébastien  
LUCAS Guillaume  
MATHIEU Marion  
MAYENS-RODRIGUES Sandrine  
MELLINAS Marie  
MORIN-GALFOUT Sara  
ROMAN Christophe  
TRINQUET Laure  
VILLA Milène

**CDI LRU TEMPS PLEIN ECOLE DES SCIENCES ET DE LA READAPTION**

**FORMATION ERGOTHERAPIE**

BLANC Catheline  
DESPRES Géraldine  
GIRAUDIER Anaïs  
PAVE Julien

**FORMATION PODOLOGIE**

GRIFFON Patricia  
PETITJEAN Aurélie

**FORMATION ORTHOPTIE**

MONTICOLO Chloé

**FORMATION MASSO-KINESITHERAPIE**

AUTHIER Guillaume  
CAORS Béatrice  
CHAULLET Karine  
ERCOLANO Bruno  
HENRY Joannie  
HOUDANT Benjamin  
MIRAPEIX Sébastien  
MULLER Philippe  
ROSTAGNO Stéphane

**CDD LRU TEMPS PLEIN ECOLE DES SCIENCES INFIRMIERES**

CHAYS-AMANIA Audrey

**CDD LRU TEMPS PLEIN ANGLAIS**

GILSINN Amanda

**ATTACHE TEMPORAIRE D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE**

PARDOUX Eric  
SACHAU-CARCEL Géraldine

**CDI LRU ECOLE DE MAÏEUTIQUE**

CLADY Emilie  
FREMONDIERE Pierre  
MATTEO Caroline  
MONLEAU Sophie  
MUSSARD-HASSLER Pascale

**PROFESSEURS DES UNIVERSITES et MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS  
PROFESSEURS ASSOCIES, MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES mono-appartenants**

**ANATOMIE 4201**

CHAMPSAUR Pierre (PU-PH)  
LE CORROLLER Thomas (PU-PH)  
PIRRO Nicolas (PU-PH)

GUENOUN-MEYSSIGNAC Daphné (MCU-PH)  
*LAGIER Aude (MCU-PH) disponibilité*

THOLLON Lionel (MCF) (60ème section)

**ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES 4203**

CHARAFE/JAUFFRET Emmanuelle (PU-PH)  
DANIEL Laurent (PU-PH)  
*GARCIA Stéphane (PU-PH) disponibilité*  
XERRI Luc (PU-PH)

APPAY Romain (MCU-PH)  
DALES Jean-Philippe (MCU-PH)  
GIUSIANO COURCAMBECK Sophie (MCU PH)  
LABIT/BOUVIER Corinne (MCU-PH)  
*MAUES DE PAULA André (MCU-PH) disponibilité*

**ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE ;  
MEDECINE URGENCE 4801**

BRUDER Nicolas (PU-PH)  
LAGIER David (PU-PH)  
LEONE Marc (PU-PH)  
MICHEL Fabrice (PU-PH)  
VELLY Lionel (PU-PH)  
ZIELESKIEWICZ Laurent (PU-PH)

*BOUSSEN Salah Michel (MCU-PH) détachement*

**ANGLAIS 11**

FRAISSE-MANGIALOMINI Jeanne (PRCE)

**BIOLOGIE ET MEDECINE DU DEVELOPPEMENT  
ET DE LA REPRODUCTION ; GYNECOLOGIE MEDICALE 5405**

METZLER/GUILLEMAIN Catherine (PU-PH)  
PERRIN Jeanne (PU-PH)

**ANTHROPOLOGIE 20**

ADALIAN Pascal (PR)

DEGIOANNI/SALLE Anna (MCF)  
VERNA Emeline (MCF)

SACHAU-CARCEL Géraldine (ATER)

**BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE ; HYGIENE HOSPITALIERE 4501**

CHARREL Rémi (PU PH)  
DRANCOURT Michel (PU-PH)  
DUBOURG Grégory (PU-PH)  
FENOLLAR Florence (PU-PH)  
FOURNIER Pierre-Edouard (PU-PH)  
NICOLAS DE LAMBALLERIE Xavier (PU-PH)  
LA SCOLA Bernard (PU-PH)

*AHERFI Sarah (MCU-PH) disponibilité*  
*ANGELAKIS Emmanouil (MCU-PH) disponibilité*  
BARON Sophie (MCU-PH)  
GOURIET Frédérique (MCU-PH)  
LUCIANI Léa (MCU-PH)  
NINOVE Laetitia (MCU-PH)  
NOUGAIREDE Antoine (MCU-PH)

CHABRIERE Eric (PR) (64ème section)

LEVASSEUR Anthony (PR) (64ème section)  
DESNUES Benoit (MCF) ( 65ème section )  
MERHEJ/CHAUVEAU Vicky (MCF) (87ème section)

**BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE 4401**

BARLIER/SETTI Anne (PU-PH)  
GABERT Jean (PU-PH)  
GUIEU Régis (PU-PH)  
OUAFIK L'Houcine (PU-PH)

BUFFAT Christophe (MCU-PH)  
FROMNOT Julien (MCU-PH)  
MARLINGE Marion (MCU-PH)  
MOTTOLA GHIGO Giovanna (MCU-PH)  
ROMANET Pauline (MCU-PH)  
SAVEANU Alexandru (MCU-PH)

**BIOLOGIE CELLULAIRE 4403**

ROLL Patrice (PU-PH)

FRANKEL Diane (MCU-PH)  
GASTALDI Marguerite (MCU-PH)  
KASPI-PEZZOLI Elise (MCU-PH)  
LEVY-MOZZICONNACCI Annie (MCU-PH)



GUEDJ Eric (PU-PH)  
 GUYE Maxime (PU-PH)  
 TAIEB David (PU-PH)

BELIN Pascal (PR) (69ème section)  
 RANJEVA Jean-Philippe (PR) (69ème section)

CAMMILLERI Serge (MCU-PH)

BARBACARU/PERLES Téodora Adriana (MCF) (69ème section)

**BIostatistiques, Informatique Médicale  
 ET Technologies de Communication 4604**

GAUDART Jean (PU-PH)  
 GIORGI Roch (PU-PH)  
 MANCINI Julien (PU-PH)

CHAUDET Hervé (MCU-PH)  
 DUFOUR Jean-Charles (MCU-PH)

ABU ZAINEH Mohammad (MCF) (5ème section)  
 BOYER Sylvie (MCF) (5ème section)  
 LAVERNY Oskar (MCF)

**CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE 5002**

ARGENSON Jean-Noël (PU-PH)  
 BLONDEL Benjamin (PU-PH)  
 FLECHER Xavier (PU PH)  
 OLLIVIER Matthieu (PU-PH)  
 ROCHWERGER Richard (PU-PH)  
 TROPIANO Patrick (PU-PH)

PROST Solène (MCU-PH)

**CANCEROLOGIE ; RADIOTHERAPIE 4702**

BERTUCCI François (PU-PH)  
 CHINOT Olivier (PU-PH)  
 DUFFAUD Florence (PU-PH)  
 GONCALVES Anthony (PU-PH)  
 HOUVENAEGHEL Gilles (PU-PH)  
 LAMBAUDIE Eric (PU-PH)  
 PADOVANI Laetitia (PH-PH)  
 SALAS Sébastien (PU-PH)  
 TABOURET Emeline (PU-PH)  
 VIENS Patrice (PU-PH)

ROCHIGNEUX Philippe (MCU-PH)  
 SABATIER Renaud (MCU-PH) disponibilité

AVIERINOS Jean-François (PU-PH)  
 BONELLO Laurent (PU PH)  
 CUISSET Thomas (PU-PH)  
 DEHARO Jean-Claude (PU-PH)  
 FRANCESCHI Frédéric (PU-PH)  
 HABIB Gilbert (PU-PH)  
 PAGANELLI Franck (PU-PH)  
 THUNY Franck (PU-PH)

DEHARO Pierre (MCU PH)

**CHIRURGIE VISCERALE ET DIGESTIVE 5202**

BERDAH Stéphane (PU-PH)  
 BEYER-BERJOT Laura (PU-PH)  
 BIRNBAUM David (PU-PH)  
 HARDWIGSEN Jean (PU-PH)  
 MOUTARDIER Vincent (PU-PH)  
 SEBAG Frédéric (PU-PH)  
 SIELEZNEFF Igor (PU-PH)  
 TURRINI Olivier (PU-PH)

BEGE Thierry (MCU-PH)  
 CHOPINET Sophie (MCU-PH)  
 DUCONSEIL Pauline (MCU-PH)  
 GUERIN Carole (MCU PH)  
 MEGE Diane (MCU-PH)

**CHIRURGIE INFANTILE 5402**

FAURE Alice (PU PH)  
 JOUVE Jean-Luc (PU-PH)  
 LAUNAY Franck (PU-PH)  
 MERROT Thierry (PU-PH)  
 PESENTI Sébastien (PU-PH)  
 VIEHWEGER Heide Elke (PU-PH) détachement

DARIEL Anne (MCU-PH)

**CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE ET STOMATOLOGIE 5503**

CHOSSEGROS Cyrille (PU-PH)  
 GUYOT-CECCALDI Laurent (PU-PH)

FOLETTI Jean-Marc (MCU-PH)

**CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIOVASCULAIRE 5103**

BOULATE David (PU-PH)  
 COLLART Frédéric (PU-PH)  
 D'JOURNO Xavier (PU-PH)  
 DODDOLI Christophe (PU-PH)  
 FOUILLOUX Virginie (PU-PH)  
 GARIBOLDI Vlad (PU-PH)  
 MACE Loïc (PU-PH)  
 THOMAS Pascal (PU-PH)

LENOIR Marien (MCU-PH)  
 TROUSSE Delphine (MCU-PH)

**CHIRURGIE PLASTIQUE,  
RECONSTRUCTRICE ET ESTHETIQUE ; BRÛLOGIE 5004**

BERTRAND Baptiste (PU-PH)  
 CASANOVA Dominique (PU-PH)

HAUTIER Aurélie (MCU-PH)  
 JALOUX Charlotte (MCU PH)

**CHIRURGIE VASCULAIRE ; MEDECINE VASCULAIRE 5104**

ALIMI Yves (PU-PH)  
 AMABILE Philippe (PU-PH)  
 BARTOLI Michel (PU-PH)  
 MAGNAN Pierre-Edouard (PU-PH)  
 PIQUET Philippe (PU-PH)  
 SARLON-BARTOLI Gabrielle (PU PH)

GAUDRY Marine (MCU PH)

**GASTROENTEROLOGIE ; HEPATOLOGIE ; ADDICTOLOGIE 5201**

BARTHET Marc (PU-PH)  
 DAHAN-ALCARAZ Laetitia (PU-PH)  
 GEROLAMI-SANTANDREA René (PU-PH)  
 GONZALEZ Jean-Michel ( PU-PH)  
 GRANDVAL Philippe (PU-PH)  
 VITTON Véronique (PU-PH)

**HISTOLOGIE, EMBRYOLOGIE ET CYTOGENETIQUE 4202**

LEPIDI Hubert (PU-PH)

MACAGNO Nicolas (MCU-PH)  
 PAULMYER/LACROIX Odile (MCU-PH)

LORENZO Diane (MCU-PH)

**GENETIQUE 4704****DERMATOLOGIE - VENEREOLOGIE 5003**

BERBIS Philippe (PU-PH)  
 DELAPORTE Emmanuel (PU-PH)  
 GAUDY/MARQUESTE Caroline (PU-PH)  
 RICHARD/LALLEMAND Marie-Aleth (PU-PH)

MALISSEN Nausicaa (MCU-PH)

BEROUD Christophe (PU-PH)  
 KRAHN Martin (PU-PH)  
 NGYUEN Karine (PU-PH)  
 ZATTARA/CANNONI Hélène (MCU-PH)

GOROKHOVA Svetlana (MCU-PH)

**GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE ; GYNECOLOGIE MEDICALE 5403**

AGOSTINI Aubert (PU-PH)  
 BLANC Julie (PU-PH)  
 BRETELLE Florence (PU-PH)  
 CARCOPINO-TUSOLI Xavier (PU-PH)  
 COURBIERE Blandine (PU-PH)  
 D'ERCOLE Claude (PU-PH)

**ENDOCRINOLOGIE ,DIABETE ET MALADIES METABOLIQUES ;  
GYNECOLOGIE MEDICALE 5404**

BRUE Thierry (PU-PH)  
 CASTINETTI Frédéric (PU-PH)  
 CUNY Thomas (PU-PH)

NETTER Antoine (MCU-PH)

AUQUIER Pascal (PU-PH)  
 BERBIS Julie (PU-PH)  
 BOYER Laurent (PU-PH)  
 GENTILE Stéphanie (PU-PH)

LAGOUANELLE/SIMEONI Marie-Claude (MCU-PH)  
 RESSEGUIER Noémie (MCU-PH)

BLAISE Didier (PU-PH)  
 COSTELLO Régis (PU-PH)  
 CHIARONI Jacques (PU-PH)  
 DEVILLIER Raynier (PU PH)  
 GILBERT/ALESSI Marie-Christine (PU-PH)  
 LOOSVELD Marie (PU-PH)  
 MORANGE Pierre-Emmanuel (PU-PH)  
 VEY Norbert (PU-PH)

GARCIAZ Sylvain (MCU-PH)  
 GELSI/BOYER Véronique (MCU-PH)  
 IBRAHIM KOSTA Manal (MCU PH)  
 LAFAGE/POCHITALOFF-HUVALE Marina (MCU-PH)  
 PEDINI Pascal (MCU-PH)  
 SUCHON Pierre (MCU-PH)  
 VENTON (MCU-PH)

### IMMUNOLOGIE 4703

KAPLANSKI Gilles (PU-PH)  
 MEGE Jean-Louis (PU-PH)  
 VIVIER Eric (PU-PH) *disponibilité*

FERON François (PR) (69ème section)

BOUCRAUT Joseph (MCU-PH)  
 CHRETIEN Anne-Sophie (MCU PH)  
 DESPLAT/JEGO Sophie (MCU-PH)  
 HEIM Xavier (MCU-PH)  
 JARROT Pierre-André (MCU PH)  
 ROBERT Philippe (MCU-PH)  
 VELY Frédéric (MCU-PH)

POGGI Marjorie (MCF) (64ème section)

### MEDECINE LEGALE ET DROIT DE LA SANTE 4603

BARTOLI Christophe (PU-PH)  
 LEONETTI Georges (PU-PH)  
 PELISSIER-ALICOT Anne-Laure (PU-PH)  
 PIERCECCHI-MARTI Marie-Dominique (PU-PH)

DELTEIL Clémence (MCU PH)  
 TUCHANT-TORRENTS Lucile (MCU-PH)

BERLAND Caroline (MCF) (1ère section)

### MALADIES INFECTIEUSES ; MALADIES TROPICALES 4503

BROUQUI Philippe (PU-PH)  
 LAGIER Jean-Christophe (PU-PH)  
 MILLION Matthieu (PU-PH)  
 PAROLA Philippe (PU-PH)  
 STEIN Andréas (PU-PH)

ELDIN Carole (MCU-PH)

### MEDECINE D'URGENCE 4805

GERBEAUX Patrick (PU PH)  
 KERBAUL François (PU-PH) *détachement*  
 MICHELET Pierre (PU-PH)

### MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION 4905

BENSOUSSAN Laurent (PU-PH)  
 VITON Jean-Michel (PU-PH)

### MEDECINE ET SANTE AU TRAVAIL 4602

LEHUCHER/MICHEL Marie-Pascale (PU-PH)  
 VILLA Antoine (PU-PH)

SARI/MINODIER Irène (MCU-PH) *détachement*

### MEDECINE INTERNE ; GERIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT ; ADDICTOLOGIE 5301

BONIN/GUILLAUME Sylvie (PU-PH)  
 COUDERC Anne-Laure (PU-PH)  
 DISDIER Patrick (PU-PH) *Retraite 1/12/2024*  
 EBBO Mikael (PU-PH)  
 GRANEL/REY Brigitte (PU-PH)  
 ROSSI Pascal (PU-PH)  
 SCHLEINITZ Nicolas (PU-PH)

**MEDECINE GENERALE 5303**

GENTILE Gaëtan (PR Méd. Gén. Temps plein)

BARGIER Jacques (PR associé Méd. Gén. À mi-temps)  
JANCZEWSKI Aurélie (PR associé Méd. Gén. À mi-temps)

CASANOVA Ludovic (MCF Méd. Gén. Temps plein)  
JEGO SABLIER Maëva (MCF Méd. Gén. Temps plein)

BERNAL Alexis (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)  
DE LAPEYRIERE Camille (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)  
FIERLING Thomas (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)  
FORTE Jenny (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)  
GUERCIA Olivier (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)  
GUILLOT Laure (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)  
MIGLIARDI Jonathan (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)  
MITILIAN Eva (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)  
THERY Didier (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

**NUTRITION 4404**

BELIARD Sophie (PU-PH)  
DARMON Patrice (PU-PH)  
VALERO René (PU-PH)

*ATLAN Catherine (MCU-PH) disponibilité*

MARANINCHI Marie (MCF) (66ème section)

**ONCOLOGIE 65 (BIOLOGIE CELLULAIRE)**

CHABANNON Christian (PR) (66ème section)  
SOBOL Hagay (PR) (65ème section)

MEZOUAR Soraya (65ème section)

**OPHTALMOLOGIE 5502**

DAVID Thierry (PU-PH)

**OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE 5501**

FAKHRY Nicolas (PU-PH)  
GIOVANNI Antoine (PU-PH)  
LAVIEILLE Jean-Pierre (PU-PH)  
MICHEL Julie (PU-PH)  
Direction Administrative - RH

**NEPHROLOGIE 5203**

BRUNET Philippe (PU-PH)  
BURTEY Stéphanne (PU-PH)  
DUSSOL Bertrand (PU-PH)  
JOURDE CHICHE Noémie (PU PH)  
MOAL Valérie (PU-PH)

BOBOT Mickael (MCU-PH)  
ROBERT Thomas (MCU-PH)

**NEUROCHIRURGIE 4902**

DUFOUR Henry (PU-PH)  
FUENTES Stéphane (PU-PH)  
GAILLON Thomas (PU PH)  
REGIS Jean (PU-PH)  
ROCHE Pierre-Hugues (PU-PH)  
SCAVARDA Didier (PU-PH)

CARRON Romain (MCU PH)  
TROUDE Lucas (MCU-PH)

**NEUROLOGIE 4901**

ATTARIAN Sharham (PU PH)  
AUDOIN Bertrand (PU-PH)  
AZULAY Jean-Philippe (PU-PH)  
CECCALDI Mathieu (PU-PH)  
EUSEBIO Alexandre (PU-PH)  
FELICIAN Olivier (PU-PH)  
PELLETIER Jean (PU-PH)  
SUISSA Laurent (PU-PH)

GRIMALDI Stéphan (MCU-PH)  
MAAROUF Adil (MCU-PH)

**PEDOPSYCHIATRIE; ADDICTOLOGIE 4904**

BAT Flora (PU-PH)  
DA FONSECA David (PU-PH)  
POINSO François (PU-PH)

BOURVIS Nadège (PR associée)

GUIVARCH Jokthan (MCU-PH)

**PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE -  
PHARMACOLOGIE CLINIQUE; ADDICTOLOGIE 4803**

NICOLLAS Richard (PU-PH)  
RADULESCO Thomas (PU-PH)

BLIN Olivier (PU-PH) disponibilité  
MICALLEF/ROLL Joëlle (PU-PH)  
SIMON Nicolas (PU-PH)

BOULAMERY Audrey (MCU-PH)

**PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE 4502**

**PHILOSOPHIE 17**

RANQUE Stéphane (PU-PH)

LE COZ Pierre (PR) (17ème section)

CASSAGNE Carole (MCU-PH)  
L'OLLIVIER Coralie (MCU-PH)  
MENU Estelle (MCU-PH)

PARDOUX Eric (ATER)

**PEDIATRIE 5401**

**PHYSIOLOGIE 4402**

ANDRE Nicolas (PU-PH)  
BARLOGIS Vincent (PU-PH)  
CHAMBOST Hervé (PU-PH)  
DUBUS Jean-Christophe (PU-PH)  
FABRE Alexandre (PU-PH)  
GIRAUD/CHABROL Brigitte (PU-PH)  
MICHEL Gérard (PU-PH)  
MILH Mathieu (PU-PH)  
OVAERT-REGGIO Caroline (PU-PH)  
REYNAUD Rachel (PU-PH)  
TOSELLO Barthélémy (PU-PH)  
TSIMARATOS Michel (PU-PH) détachement

BARTOLOMEI Fabrice (PU-PH)  
BREGEON Fabienne (PU-PH)  
GABORIT Bénédicte (PU-PH)  
MEYER/DUTOUR Anne (PU-PH)  
TREBUCHON/DA FONSECA Agnès (PU-PH)

COZE Carole (MCU-PH)  
MORAND-HUGUET Aurélie (MCU-PH)  
SAULTIER Paul (MCU-PH)

BOUSSUGES Alain (PR associé à temps plein)

BONINI Francesca (MCU-PH)  
BOULLU/CIOCCA Sandrine (MCU-PH)  
DADOUN Frédéric (MCU-PH) (disponibilité)  
DELLIAUX Stéphane (MCU-PH)  
LAGARDE Stanislas (MCU-PH)  
LAMBERT Isabelle (MCU-PH)  
PIZZO Francesca (MCU-PH)

RUEL Jérôme (MCF) (69ème section)  
THIRION Sylvie (MCF) (66ème section)

**PSYCHIATRIE D'ADULTES ; ADDICTOLOGIE 4903**

**PNEUMOLOGIE; ADDICTOLOGIE 5101**

CERMOLACCE Michel (PU-PH)  
LANCON Christophe (PU-PH)  
NAUDIN Jean (PU-PH)  
RICHIERI Raphaëlle (PU-PH) disponibilité

KORCHIA Théo (MCU-PH)

ASTOUL Philippe (PU-PH)  
CHANEZ Pascal (PU-PH)  
GREILLIER Laurent (PU PH)  
REYNAUD/GAUBERT Martine (PU-PH)  
TOMASINI Pascale (PU-PH)

**PSYCHOLOGIE - PSYCHOLOGIE CLINIQUE, PCYCHOLOGIE SOCIALE 16**

AGHABABIAN Valérie (PR)

**RHUMATOLOGIE 5001**

**RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE 4302**

BARTOLI Jean-Michel (PU-PH)  
CHAGNAUD Christophe (PU-PH)  
CHAUMOITRE Kathia (PU-PH)  
GIRARD Nadine (PU-PH)  
JACQUIER Alexis (PU-PH)  
PETIT Philippe (PU-PH)  
VAROQUAUX Arthur Damien (PU-PH)  
VIDAL Vincent (PU-PH)

GUIS Sandrine (PU-PH)  
LAFFORGUE Pierre (PU-PH)  
PHAM Thao (PU-PH)

HABERT Paul (MCU PH)  
HAK Jean-François (MCU PH)

**THERAPEUTIQUE; MEDECINE D'URGENCE; ADDICTOLOGIE 4804**

STELLMAN Jean-Benoît (MCF) RH  
Direction Administrative - RH

DAUMAS Aurélie (PU-PH)  
VILLANI Patrick (PU-PH)

ARCANI Robin (MCU-PH)

MAJ 01.09.2024

**REANIMATION MEDICALE ; MEDECINE URGENCE 4802**

GAINNIER Marc (PU-PH)  
 HRAIECH Sami (PU-PH)  
 PAPAZIAN Laurent (PU-PH)  
 ROCH Antoine (PU-PH)

**UROLOGIE 5204**

BASTIDE Cyrille (PU-PH)  
 BOISSIER Romain (PU-PH)  
 KARSENTY Gilles (PU-PH)  
 ROSSI Dominique (PU-PH)

**SCIENCES DE LA REEDUCATION ET READAPTATION 91**

REVIS Joana (PAST)

AUTHIER Guillaume  
 BLANC Catheline  
 CAORS Béatrice  
 CHAULLET Karine  
 ERCOLANO Bruno  
 GRIFFON Patricia  
 GIRAUDIER Anaïs  
 GRIFFON Patricia  
 HENRY Joannie  
 HOUDANT Benjamin  
 MIRAPEIX Sébastien  
 MONTICOLO Chloé  
 MULLER Philippe  
 PAVE Julien  
 PETITJEAN Aurélie  
 ROSTAGNO Stéphane

LAZZAROTTO Sébastien (MAST)  
 TRINQUET Laure (MAST)

**MAÏEUTIQUE 90**

CLADY Emilie  
 FREMONDIERE Pierre  
 MATTEO Caroline  
 MONLEAU Sophie  
 MUSSARD-HASSLER Pascale  
 REPELLIN David

ZAKARIAN Carole (MCF)

**SCIENCES INFIRMIERES 92**

COLSON Sébastien (PR)

BOURRIQUEN Maryline (MAST)  
 LUCAS Guillaume (MAST)  
 MAYEN-RODRIGUES Sandrine (MAST)  
 MELLINAS Marie (MAST)  
 ROMAN Christophe (MAST)  
 VILLA Milène (MAST)  
 AMANIA Audrey (LRU)  
 SCHWINGROUBERT Jocelyn (LRU)

**ODONTOLOGIE PEDIATRIQUE ET ORTHOPEDIE DENTO-FACIALE 56-01**

LE GALL Michel (PU-PH)  
 PHILIP-ALLIEZ Camille (PU-PH)  
 TARDIEU Corinne (PU-PH)

BLANCHET Isabelle (MCU-PH)  
 BOHAR Jacques (MCU-PH)  
 CAMOIN Ariane (MCU-PH)  
 GAUBERT Jacques (MCU-PH)  
 NOIRRIT-ESCLASSAN Emmanuelle (MCU-PH)

**CHIRURGIE ORALE; PARODONTOLOGIE; BIOLOGIE ORALE 57-01**

MONNET-CORTI Virginie (PU-PH)  
 ANTEZACK Angéline (MCU-PH)  
 BELLONI Didier (MCU-PH)  
 CAMPANA Fabrice (MCU-PH)  
 CATHERINE Jean-Hugues (MCU-PH)  
 ROCHE-POGGI Philippe (MCU-PH)

**PREVENTION, EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE DE LA SANTE, ODONTOLOGIE LEGALE 56-02**

FOTI Bruno (PU-PH)  
 TARDIVO Delphine (PU-PH)

LAN Romain (MCU-PH)

**BIOLOGIE CELLULAIRE 65**

ABOUT Imad (PR)

**DENTISTERIE RESTAURATRICE, ENDODONTIE, PROTHESES, FONCTION-DYSFONTION, IMAGERIE, BIOMATERIAUX 58-01**

BUKIET Frédéric (PU-PH)  
 ESCLASSAN Rémi (PU-PH)  
 RASKIN Administrative - RH

RUQUET Michel (PU-PH)  
TASSERY Hervé (PU-PH)  
TERRER Elodie (PU-PH)

BALLESTER Benoît (MCU-PH)  
CASAZZA Estelle (MCU-PH)  
GIRAUD Thomas (MCU-PH)  
GIRAUDEAU Anne (MCU-PH)  
GUIVARC'H Maud (MCU-PH)  
JACQUOT Bruno (MCU-PH)  
LAURENT Michel (MCU-PH)  
MENSE Chloé (MCU-PH)  
POMMEL Ludovic (MCU-PH)  
PRECKEL Bernard-Eric (MCU-PH)  
RE Jean-Philippe (MCU-PH)  
SILVESTRI Frédéric (MCU-PH)  
STEPHAN Grégory (MCU-PH)  
TOSELLO Alain (MCU-PH)

## REMERCIEMENTS

### A mon jury,

Au **Pr Alice Faure**, merci de me faire l'honneur de présider mon jury, tu m'as énormément appris, tu es un modèle pour moi.

A **Dr Anne Dariel**, merci de m'avoir aidé à faire ce travail de thèse. Je n'aurais jamais pu y arriver sans toi. Merci aussi pour tous tes enseignements pendant mon internat;

Au **Pr Jean Bréaud**, merci d'avoir accepté de faire partie de ce jury. Le semestre passé dans votre service a été riche en enseignements et j'y ai bénéficié d'une grande bienveillance.

Au **Pr Alexandre Fabre**, merci de me faire l'honneur de faire partie de mon jury et d'y apporter votre expertise médicale.

### A mes Maîtres et mentors,

Au **Pr Thierry Merrot**, merci pour tous les enseignements et les conseils que vous m'avez apportés depuis le début de mon internat

À **Dr Mathilde Camous**, c'est un peu grâce à toi que je suis venu à Marseille, merci de m'avoir pris sous ton aile dès le premier jour de mon internat, et même avant. Tu m'as tant appris.

A **Dr Mirna Haddad**, merci pour tous tes précieux conseils et tes encouragements réguliers. Merci pour ta bienveillance.

A **Dr Pauline Gastaldi**, merci pour tout ce que tu m'as appris, et toujours dans la bonne humeur et les potins.



A **Dr Nicoleta Panait**, merci pour tout ce que j'ai appris grâce à toi, notamment sur les techniques chirurgicales.

A **Dr Patricia Barila**, apprendre à tes côtés a été un vrai plaisir, je te souhaite de t'épanouir en Espagne.

A **Dr Eva Mile**, merci pour tes conseils et encouragements, qui m'ont beaucoup aidé au début de mon internat.

A **Dr Jessica Pinol**, le semestre passé comme co-internes à été très agréable, et comme le vin, notre relation s'améliore encore avec le temps.

Aux services de chirurgie pédiatrique du Pr. Breaud à Nice, d'urologie de Dr Eghazarian à Aix, d'orthopédie pédiatrique des Pr Launay et Pesenti, d'urologie des Pr Lechevallier et Karsenty, de chirurgie viscérale du Pr Berdah, merci de m'avoir accueilli dans vos services, de m'avoir partagé vos connaissances et savoir-faire.

### **A ma famille**

**A ma mère**, merci de m'avoir donné beaucoup d'amour depuis toujours. Merci d'avoir toujours tout fait pour nous donner le meilleur. C'est grâce à toi que je n'ai pas eu peur de rêver à un bel avenir. Merci d'avoir toujours eu confiance en moi.

**A mon père**, merci de m'avoir accompagné, de près ou de loin dans toutes mes aventures. Je me souviens de nos virées pour aller faire des tournois de judo quand j'étais petit, et des matchs de rugby où t'étais le meilleur supporter. Tu as un calme et force de caractère que j'admire.

**A mon frère**, merci d'avoir été toujours à mes côtés, dans nos jeux d'enfance comme dans mon parcours ensuite. Merci de m'avoir ouvert le chemin, sans toi je ne serais jamais allé aux Chartreux et je ne serais probablement pas arrivé jusque là.

A **Papy Michel**, qui nous manque en ce jour si précieux.

A **Mamy Denise**, merci d'avoir toujours été là pour moi, attentive à mes besoins. J'ai toujours aimé monter à Prémanon pour passer du temps avec toi.

A **Mamy Lily**, tu m'as inculqué l'engagement désintéressé pour les autres, par ton travail bénévole associatif et par l'amour que tu as porté à notre famille.

A **Pépé Jean**, merci pour les après-midis de tarot, j'ai appris les meilleures techniques auprès d'un grand maître. Grâce à toi, l'odeur du tabac à pipe me replonge à chaque fois en enfance.

A **mes tantes, mes oncles, mes cousins et ma cousine**, merci d'avoir formé un cadre aimant dans les jours heureux et un soutien indéfectible dans les périodes difficiles.

### A mes amis

A mes amis des Chartreux, **JC, Fred, Axel, Arthur et Mélodie**, j'ai fait mes premiers pas dans la vie d'adulte avec vous, mes premières soirées, mes premiers projets. J'ai eu énormément de chance de vous avoir rencontrés. Notre amitié dure depuis plus de 10 ans déjà et perdurera encore longtemps je l'espère.

### A mes amis du Cha,

A **Lucie**, ton courage et ton intelligence m'ont toujours impressionné. Mais tu es surtout une amie fidèle et enthousiaste. Tu es aussi pleine de surprises, je n'aurais jamais imaginé t'emmener dans une soirée techno dans une cave de Nice, et pourtant, tu l'as fait !

A **Benoît**, mon acolyte. Je ne peux pas raconter ici toutes nos aventures de l'externat, tellement il y en a. Grâce à toi j'ai vécu mes années d'externat à fond, et il m'en reste beaucoup de bons souvenirs, et surtout une grande amitié.

A **Marie**, par ta personnalité enjouée et curieuse, tu as été un rayon de soleil. Tes talents d'organisatrice et ta sociabilité t'ont permis de réunir autour de toi une communauté d'amis forte, et je suis heureux d'en être !

A **Loïc**, j'aime ta personnalité atypique, ta façon de penser unique. Je suis heureux que tu sois devenu un vrai franc-comtois comme moi.

A **Quentin**, tu es je pense l'une des personnes qui me ressemble le plus, merci pour toutes ces soirées passées ensemble, merci de m'avoir hébergé avec Louc et Benoît pendant le confinement. Ce moment difficile est devenu grâce à toi un très bon souvenir. Merci d'être venu à Marseille.

A **Mathieu**, j'admire ton sens du style, ton flegme et ta générosité.

A **Paul**, merci pour ta bonne humeur et ta joie de vivre, j'admire ta liberté d'esprit, et ton énergie.

A **Amélie**, tu as parfaitement su intégrer notre groupe alors qu'il était déjà soudé et tu en es devenu un membre essentiel. Merci pour ton amitié et ta sensibilité.

### **A mes colocataires,**

A **Lisa**, merci pour ces 4 années passées ensemble, merci de me supporter au quotidien malgré mes petits défauts, merci pour ton soutien dans les jours de fatigue, merci de m'avoir fait rencontrer ta famille si accueillante.

A **Jeanne**, merci pour tous ces moments passés ensemble, merci pour ta joie et ta bonne humeur, pas merci pour toutes ces musiques que je connais par cœur contre mon gré tellement tu les mettais en boucle.

A **Nathan**, tu es une vraie source d'inspiration tant sur le plan vestimentaire que musical.

A **Simon**, ça a été un plaisir d'être ton colocataire, merci pour ton humour à nul autre pareil.

### A mes amis de Marseille,

A **Imène**, tu es l'une des plus belles rencontres de mon internat, merci pour toutes les soirées passées ensemble, merci pour nos week-ends d'escapades festives.

A **Codrin**, tu es probablement le plus fêtard d'entre nous, mais aussi un futur grand chirurgien. Ça a été un plaisir de t'avoir comme compère de soirée et de t'avoir comme co-interne.

A **Théo**, ce que j'apprécie en toi c'est ta grande culture, parce que tu aimes bien plus que les ions. De plus, ton grain de folie font de toi une personne précieuse

A **Thomas**, probablement le plus sportif de mes amis, l'un des rares aussi à réellement aimer la techno. Merci pour tous ces moments.

A **Sarah**, la grande voyageuse, merci de m'avoir fait rencontrer tes amis niçois pendant mon interchu, alors que je ne connaissais personne dans cette ville.

A **Mathilde**, merci pour ta bonne humeur et ton énergie. J'ai hâte de chanter du Céline Dion avec toi au pot de thèse !

A **Jeremie**, tu es une personne joyeuse, tu te révèles chaque année à Bayonne. J'ai hâte d'enfin assister à ta thèse !

A **Pauline**, tu es une belle personne pleine de sensibilité et de joie. Merci pour ton amitié sincère.

A **Emy**, merci d'avoir été là maman du 5<sup>ème</sup>, d'y avoir créé une ambiance nous ayant permis de tous lier de forts liens d'amitié perdurent jusqu'à aujourd'hui

## A mes co-internes

A **Eliane et Mamane**, merci de m'avoir accompagné au début de mon internat, vous m'avez partagé votre expérience, dans la bonne humeur.

A **Anne-Laure**, tu es un vrai bonbon d'amour, je suis plein de joie à chaque fois que je te vois.

A Rémy, Inès, Marie, Eugénie, Louise, Matthieu, Tsalama, Martin, Santiago, Louis-Marie, William, Saoussen, Marc, Amandine, Mariem et Julie, merci d'avoir partagé avec moi les moments de galère, de difficultés, merci pour votre entraide, merci pour les rires et pour votre franche camaraderie, merci pour tout ce que j'ai appris à vos côtés.

A la promo de pédiatrie, Gauthier, Maëlle, Nathan, Lisa, Simon, Valentin, Anaïs, Lena, Perrine, Margaux, merci de m'avoir intégré parmi vous, comme si j'étais dans votre promo et d'avoir pu nouer des liens d'amitié. J'ai hâte de continuer à travailler tous ensemble.

A tous ceux que j'ai oubliés, car ce chemin parcouru à été riche en rencontres, que tant de belles personnes m'ont accompagné qu'il est difficile de citer tout le monde.

## LISTE DES ABREVIATIONS

MH : Maladie de Hirschsprung

AIA : Anastomose Iléo-Anale

HES : Hématoxyline Eosine Safran

ACE : Acétylcholine Estérase

## SOMMAIRE

1.	INTRODUCTION.....	4
1.1.	Incidence et Physiopathologie.....	4
1.2.	Génétique.....	5
1.3.	Présentation Clinique.....	7
1.4.	Prise en charge diagnostique.....	8
1.5.	Traitement d'attente et prise en charge chirurgicale.....	12
1.6.	Evolution post-opératoire et complications.....	15
1.6.1.	Persistance de symptômes digestifs postopératoires....	15
1.6.2.	Entérocolite post-opératoire.....	17
1.7.	Spécificités de la forme colique totale.....	18
1.7.1.	Définition et épidémiologie.....	18
1.7.2.	Présentation clinique.....	19
1.7.3.	Examens complémentaires.....	19
1.7.4.	Traitement chirurgical.....	21
1.8.	Justification et objectif de l'étude.....	23
2.	MATERIEL ET METHODES.....	24
2.1.	Schéma de l'étude.....	24
2.2.	Critères de jugement.....	25
2.3.	Recueil des données.....	26
2.4.	Ethique.....	27
2.5.	Analyse statistique.....	28
3.	RÉSULTATS.....	27
3.1.	Caractéristiques de la population.....	27
3.2.	Présentation clinique et diagnostic .....	29
3.3.	Prise en charge chirurgicale initiale et curative.....	31

3.4.	Critère de jugement principal.....	37
3.5.	Critères de jugements secondaires.....	39
3.5.1.	Mortalité	
3.5.2.	Complications postopératoires	
3.5.3.	Complications postopératoires liées à la chirurgie	
3.5.4.	Entérites post-opératoires	
3.5.5.	Remises en iléostomie	
3.5.6.	Iléostomies définitives	
3.5.7.	Injection de toxine botulique	
3.5.8.	Nutrition parentérale	
3.5.9.	Evaluation du transit intestinal et de la continence	
4.	DISCUSSION.....	43
5.	CONCLUSION.....	50
6.	BIBLIOGRAPHIE.....	51
7.	ANNEXES.....	62



## 1. INTRODUCTION

### 1.1. Incidence et physiopathologie

La maladie de Hirschsprung (MH) est une maladie congénitale rare avec une incidence estimée à 1/5000 naissances vivantes (1). Cependant cette incidence varie significativement selon l'origine ethnique : 1/10 000 chez les hispaniques, 1.5/10 000 chez les caucasiens-américains, 2.1/10 000 chez les afro-américains, 2.8/10 000 chez les asiatiques. La MH est secondaire à une anomalie développementale du système nerveux entérique et est caractérisée par une absence de cellules ganglionnaires (neurones entériques et cellules gliales entériques) dans les plexus myentérique et sous-muqueux, atteignant le plus souvent la partie distale du tube digestif (2). C'est une neurocristopathie qui provient d'un défaut de colonisation, de migration et de différenciation des cellules progénitrices de la crête neurale vagale, qui a lieu chez l'homme entre le 5<sup>ème</sup> et la 12<sup>ème</sup> semaine de gestation (3, 4, 5, 6). Ces cellules progénitrices envahissent la partie antérieure de l'intestin primitif puis migrent selon un gradient rostro-caudal pour coloniser tout le tractus gastro-intestinal jusqu'au rectum. Cette absence de cellules ganglionnaires est responsable d'une contraction permanente de l'intestin atteint avec perte du péristaltisme intestinal, et de ce fait d'une occlusion intestinale fonctionnelle (2).

Les formes courtes, en aval de la jonction côlon gauche et côlon sigmoïde, sont plus fréquentes (80%) (Figure 1). Les formes longues, en amont de la jonction côlon gauche et côlon sigmoïde, sans atteindre tout le côlon, concernent environ 10% des patients atteints. Les formes coliques totales atteignent l'ensemble du côlon et l'iléon jusqu'à 50 cm en amont de la valvule iléo-caecale. Les formes intestinales, les plus rares et les plus sévères, atteignent l'intestin grêle sur une longueur variable depuis 50 cm en amont de la valvule iléo-caecale jusqu'à l'ensemble de l'intestin grêle (7).

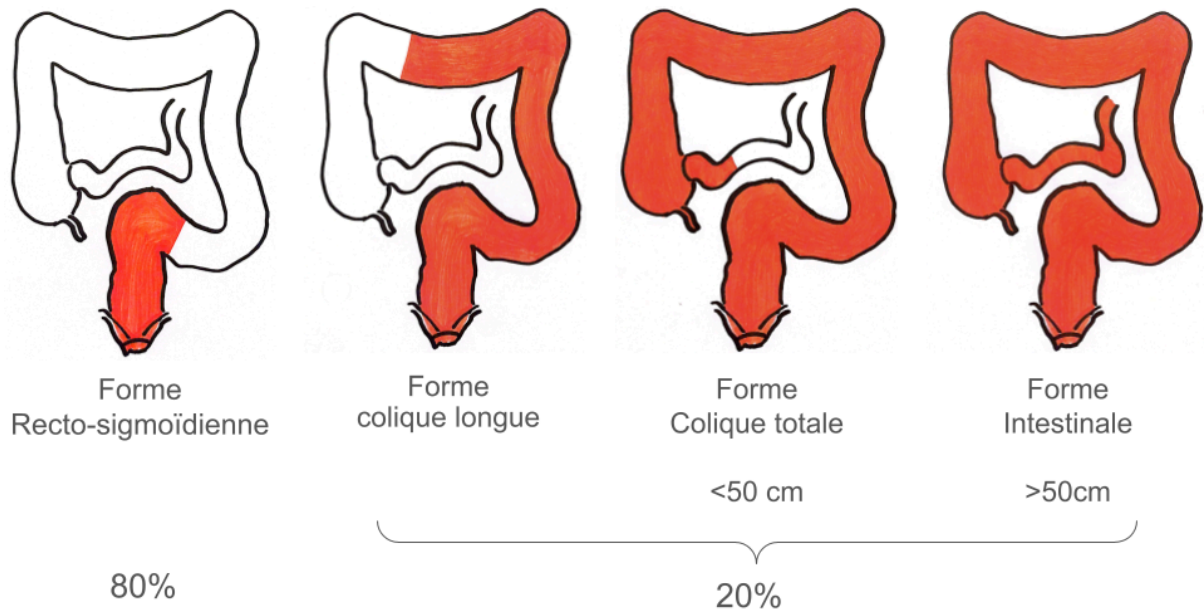


Figure 1 : Description des différentes formes de la MH, ainsi que de leur fréquence.

## 1.2. Génétique

La MH reste isolée dans 70% des cas, associée à une anomalie chromosomique dans 12% des cas et à des malformations dans 18% des cas (formes syndromiques) selon la revue de la littérature de (8). La trisomie 21 est l'anomalie chromosomique la plus fréquemment retrouvée (> 90%).

La MH est également associée à d'autres malformations congénitales (formes syndromiques) qui englobent des malformations associées ou des syndromes polymalformatifs plus complexes. Ainsi, parmi les anomalies congénitales associées sont retrouvées des malformations cardiaques (anomalies ventriculo-septales), génitales (hypospade), rénale (agénésie et dysplasie), digestives (diverticule de Meckel, sténose du pylore, malrotation intestinale) et des dysmorphies faciales.

Les syndromes les plus fréquemment associés sont des neurocristopathies. La crête neurale est une structure embryonnaire transitoire et multipotente qui donne lieu à des neurones endocriniens et para-endocrines, crânio faciaux et à l'origine des structures cardiaques. Les neurocristopathies englobent des tumeurs, malformations et anomalies simples ou multifocales de tissus mentionnés ci-dessus avec

différentes combinaisons, comme la neuroendocrinopathie multiple de type 2 (NEM 2), le neuroblastome et le syndrome de Waardenburg (anomalies pigmentaires associées à une surdité neurosensorielle). D'autres syndromes sont aussi reconnus pour être associés à la MH: le syndrome de Mowat-Wilson (microcéphalie, épilepsie et un retard mental sévère), le syndrome d'Ondine (responsable d'une réponse ventilatoire anormale à l'hypoxie et l'hypercapnie due à une défaillance du contrôle respiratoire autonome) (8). Il n'existe pas de constante association entre la MH et toutes ces anomalies mais leur détection fait partie de la prise en charge globale du patient.

La MH est une maladie génétique complexe avec une forte héritabilité (80%), avec des variations ou mutations génétiques dans le génome des patients atteints qui devraient permettre d'expliquer le développement de cette maladie (9). Cependant, la variabilité de la pénétrance et la variabilité des phénotypes restent mal expliquées, même si les avancées génétiques ont permis d'établir des corrélations génotype-phénotype. Ainsi, la MH peut se développer à la fois à partir d'anomalies génétiques à faible pénétrance et de syndromes monogéniques à forte pénétrance.

Il existe une hétérogénéité génétique en fonction de la longueur du segment aganglionnaire avec des formes longues caractérisées par une transmission majoritairement autosomique dominante et des formes courtes par une transmission récessive ou multifactorielle, avec des variants existant dans ces 2 formes qui sont caractérisés par une pénétrance incomplète. En d'autres termes, alors que les formes familiales ou syndromiques sont majoritairement associées à une hérédité mendélienne, les formes isolées répondent à une hérédité non mendélienne avec une faible pénétrance qui est sexe dépendante et une expression variable selon la longueur de segment aganglionnaire atteint. Ceci suggère l'implication d'un ou plusieurs gènes avec une faible pénétrance. Ces formes isolées sont liées à des désordres génétiques complexes avec des schémas d'hérédité eux aussi complexes (10) avec un risque de récurrence de la MH élevé (3 à 17%) en cas d'un membre de la fratrie atteint (8). Il existe de plus un biais lié au sexe avec un sexe ratio de 4/1 (garçon/fille). Ce sexe ratio est plus élevé dans les formes courtes de MH (4.2-4.4) que dans les formes longues (1.2-1.9).

Jusqu'à présent, au moins 14 gènes de susceptibilité ont été identifiés dans des séquences codantes : *RET* [MIM164761], *GDNF* [MIM 600837], *GFR $\alpha$ 1* [MIM

601496], *NRTN* [MIM 602018], *SOX10* [MIM 602229], *EDNRB* [MIM 131244], *EDN3* [MIM 131242], *PSPN* [MIM 602921], *ECE1* [MIM 600423], *PHOX2B* [MIM 603851], *ZFH1B* (*SIP1* ou *ZEB2*) [MIM 605802], *KBP* (*KIAA1279*) [MIM 609367], *TCF4* [MIM 602272], *L1CAM* [MIM 308840] (10, 11, 12) (Tableau1). Cependant ces mutations, à forte pénétrance pour les principales (*RET* et *EDNRB*), sont rares et n'expliquent qu'un faible nombre de cas dans les formes isolées et sont souvent des formes syndromiques.

Syndrome name	Prevalence in the general population	Gene or chromosome involved	Inheritance	Orphanet code	Refs.
Down syndrome	1:400-3,000	Trisomy 21	Not applicable	870	209
Mowat-Wilson syndrome	1:50,000-70,000	<i>ZFH1B</i>	Dominant	261552	210
Waardenburg-Shah syndrome (type 4A)	<1:1,000,000	<i>EDNRB</i>	Recessive	897	211,212
Waardenburg-Shah (type 4C)	<1:1,000,000	<i>SOX10</i>	Dominant	897	212
MEN2A	1:30,000	<i>RET</i> ( <i>RET</i> MEN2A oncoprotein)	Dominant	247698	213
Smith-Lemli-Opitz syndrome	1:20,000-40,000	<i>DHCR7</i>	Recessive	818	214
L1 syndrome	1:30,000	<i>L1CAM</i>	Recessive (X-linked)	275543	215
Bardet-Biedl syndrome	1:45,000-100,000	<i>BBS1-BBS11</i>	Recessive	156183	216
Congenital hypoventilation syndrome (Haddad)	1:200,000	<i>PHOX2B</i>	Dominant	661	217
Cartilage-hair hypoplasia	1:23,000 (Finland, Amish community in the USA)	<i>RMRP</i>	Recessive	175	218
Goldberg-Sphrintzen syndrome	<1:1,000,000	<i>KIAA1279</i>	Recessive	2462	219
Pitt-Hopkins syndrome	1:300,000	<i>TCF4</i>	Dominant	2896	220
BRESEK/BRESHECK syndrome	<1:1,000,000	<i>MBTPS2</i>	Recessive (X-linked)	85284	221
Kaufman-McKusick syndrome	Unknown	<i>MKKS</i>	Recessive	2473	222
Other (>30 syndromes)	4%	Deletions Duplications Translocations	Dominant and/or recessive	Not applicable	82

**Tableau 1** : Syndromes génétiques associés à la maladie de Hirschsprung (12)

### 1.3. Présentation clinique

Dans la plupart des cas, le diagnostic est suspecté en période néonatale devant un retard d'évacuation du méconium (au-delà des 24-48 premières heures de vie) et un tableau d'occlusion digestive basse associant des vomissements bilieux, une distension abdominale et une évacuation explosive de selles et de gaz au toucher rectal ou à l'introduction d'une sonde rectale (7,13).

Environ 10 à 25% des patients avec une MH se présentent d'emblée en période néonatale ou les premiers mois de vie par une entérocolite associant de la fièvre avec une altération de l'état général, une distension abdominale importante, un abdomen tendu et douloureux, et des diarrhées explosives nauséabondes lors de la mise en place de la sonde rectale. A l'absence de prise en charge rapide, cette entérocolite liée la MH peut conduire à un sepsis sévère, voire un choc septique.

Elle reste la première cause de mortalité dans la MH. La prise en charge de l'entérocolite associe des lavements recto-coliques avec du sérum physiologique tiède (aussi appelé "nursing"), afin d'évacuer les gaz et les selles présents dans le segment digestif dilaté, et l'administration d'antibiotiques en fonction de la sévérité de l'atteinte (14, 15, 16).

Toutefois, les symptômes de la maladie peuvent être moins bruyants chez certains patients et le diagnostic est parfois posé chez des enfants plus grands, devant un tableau de constipation chronique avec ballonnement abdominal. Les éléments cliniques qui doivent faire suspecter un diagnostic de MH sont un antécédent de retard d'émission du méconium, un retard de croissance staturo-pondérale, une distension abdominale importante, une dépendance aux lavements en dehors d'un contexte d'encoprésie. L'apparition d'une constipation sévère au sevrage de l'allaitement maternel est également un élément en faveur du diagnostic de MH.

Il existe même des cas rapportés de découverte de MH chez des patients adultes (17).

#### 1.4. Prise en charge diagnostique

En cas de suspicion de MH, il est recommandé de réaliser un bilan d'imagerie comprenant une radiographie d'abdomen sans préparation (ASP) et un lavement aux hydrosolubles.

Les signes évocateurs de MH sur un ASP sont ceux d'une occlusion digestive basse avec une distension des anses intestinales et également l'absence d'aération du rectum, qui est typique de la MH.

Le lavement aux hydrosolubles montre typiquement une zone distale atrétique (zone aganglionnaire), une zone intermédiaire en entonnoir (zone de transition) et une zone proximale dilatée (zone ganglionnaire) (Figure 2) avec une sensibilité de 70% et une spécificité de 83% selon la revue de la littérature de de Lorijn et al (18, 19) (Figure 2). **Dans les formes coliques totales, il existe un aspect de colon rigide sans haustrations avec un colon classiquement en « point d'interrogation »** (Image 1). Néanmoins, le diagnostic de certitude nécessite

la réalisation d'une biopsie rectale et son examen anatomopathologique avec une sensibilité de 93% et une spécificité de 98% (18, 20).

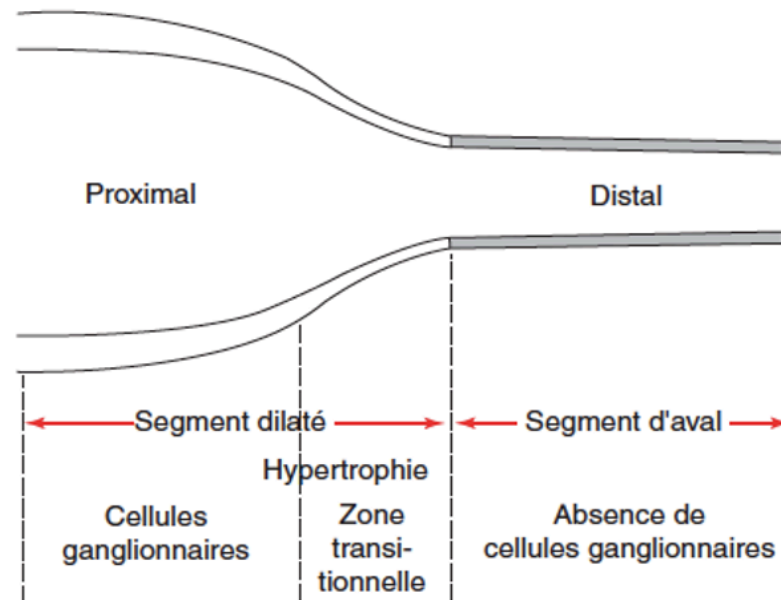


Figure 2 : Schéma d'une coupe longitudinale d'une forme courte recto-sigmoïdienne de maladie de Hirschsprung avec une zone distale atrétique (zone aganglionnaire), une zone intermédiaire en entonnoir (zone de transition) et une zone proximale dilatée (zone ganglionnaire) (Encyclopédie Médicale Consulte).

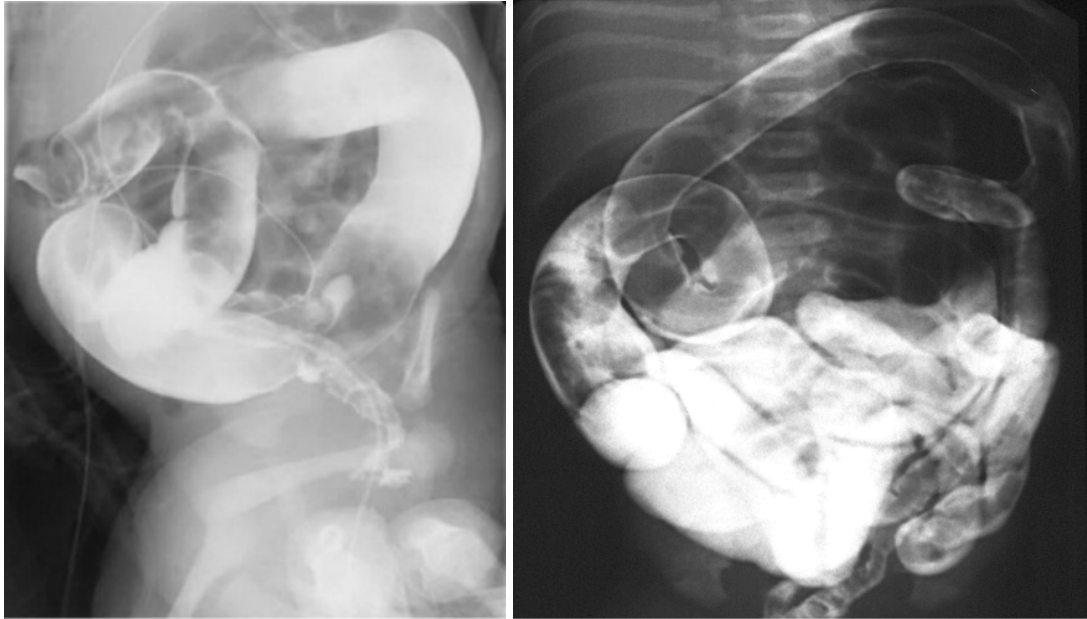


Image 1 : Lavement opaque réalisé à gauche dans une forme courte de maladie de Hirschsprung (Putman et al., 2015) et à droite dans une forme longue de maladie de Hirschsprung. Dans les formes coliques totales, un aspect de colon rigide sans haustrations classiquement en « point d'interrogation » est retrouvé (Pr Guillaume Podevin).

Le diagnostic de certitude de la MH est fait sur l'examen anatomopathologique de la biopsie rectale réalisée le plus souvent à la pince de Noblett par aspiration de la muqueuse au lit du patient en période néonatale. Ce diagnostic de certitude repose sur le fait que les cellules ganglionnaires sont invariablement absentes du rectum distal dans la MH et que cette absence de cellules ganglionnaires dans la sous-muqueuse est associée à l'absence de cellules ganglionnaires dans le plexus myentérique (7, 20) (image 2). La deuxième technique a l'avantage de pouvoir se faire au lit du malade, sans anesthésie. La complication principale de la biopsie rectale à la pince de Noblett est l'hémorragie. En effet sans hémostase ni suture. C'est pourquoi il est indispensable de contrôler le bilan de coagulation au préalable, afin de s'assurer que l'enfant ne présente pas de coagulopathie pouvant augmenter le risque hémorragique.

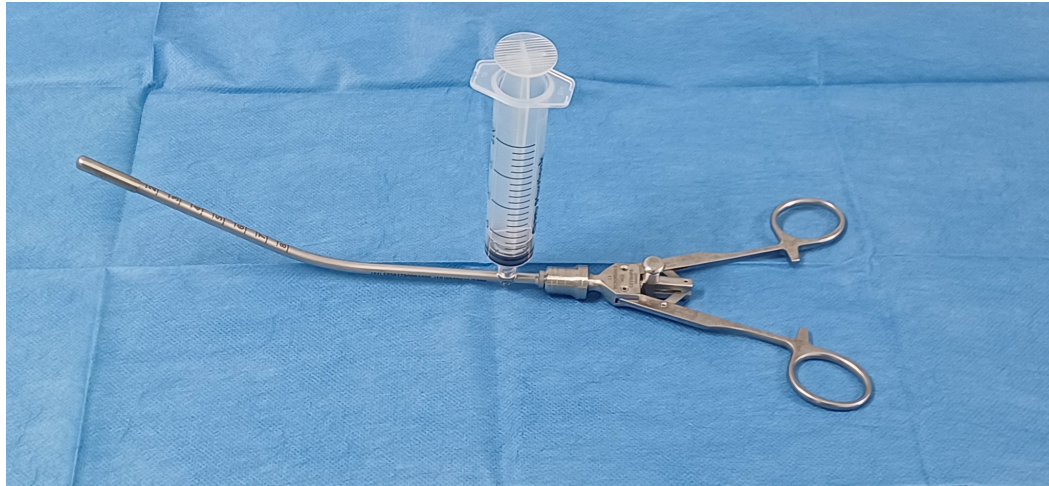


Image 2 : Pince à biopsies rectales, également appelée pince de Noblett

Les biopsies rectales sont ensuite fixées puis incluses dans la paraffine pour la coloration hématoxyline éosine safran (HES) et l'immunomarquage calrétinine sur coupes. Une partie peut également être congelée pour la technique des acétylcholinestérases (ACE).

Le diagnostic de MH est exclu si une ou plusieurs cellules ganglionnaires sont vues dans la sous-muqueuse avec une coloration HES. A contrario, il est retenu quand aucune cellule ganglionnaire n'est identifiable dans la sous-muqueuse avec de plus la présence de fibres nerveuses extrinsèques hypertrophiques (diamètre > 40  $\mu\text{m}$ ) (21). Les fibres nerveuses hypertrophiques qui existent chez la plupart des patients proviennent des fibres nerveuses extrinsèques du système nerveux parasympathique sacré qui entrent avec les vaisseaux de la région périrectale et se prolongent en proximal sur une distance déterminée, rarement au-delà de l'angle colique gauche. **Ceci explique leur absence sur les biopsies coliques des formes longues, coliques totales et intestinales de MH.** Ces fibres nerveuses extrinsèques hypertrophiques peuvent également être absentes en période néonatale, d'autant plus si l'enfant est né prématurément (22). La technique des ACE montre cette hypertrophie des fibres nerveuses extrinsèques cholinergiques dans la sous-muqueuse et la musculaire muqueuse, voire une ascension de ces fibres dans la muqueuse. Depuis sa description en 1972 (23), la technique des ACE demeure le gold standard pour le diagnostic de MH mais reste peu utilisée. Cette technique a une excellente spécificité (100%) mais une sensibilité limitée (85%). De



plus, elle nécessite un prélèvement congelé et un lecteur entraîné pour diminuer le risque de faux négatifs.

Depuis plusieurs années s'est développée l'analyse immunohistochimique utilisant la calrétinine. L'avantage de cette technique est sa réalisation sur biopsie fixée dans le formol et son interprétation facilitée, y compris chez des lecteurs moins expérimentés (24). Le délai technique est en revanche supérieur à celui des ACE (délai de fixation formolée et étude immunohistochimique). La calrétinine est une protéine liant le calcium qui exprimée de façon normale dans les neurones entériques de type cholinergiques. Dans les biopsies rectales, un marquage normal par l'anticorps anti-calrétinine est vu au sein de la muqueuse, de la lamina propria (chorion), de la musculaire muqueuse et de la sous-muqueuse (« fibres nerveuses intrinsèques » ou projections distales provenant des neurones calrétinine) ainsi que dans un contingent de cellules ganglionnaires dans le plexus sous-muqueux (25). Dans le cas de la MH, ce marquage est complètement absent.

#### 1.5. Traitement d'attente et prise en charge chirurgicale

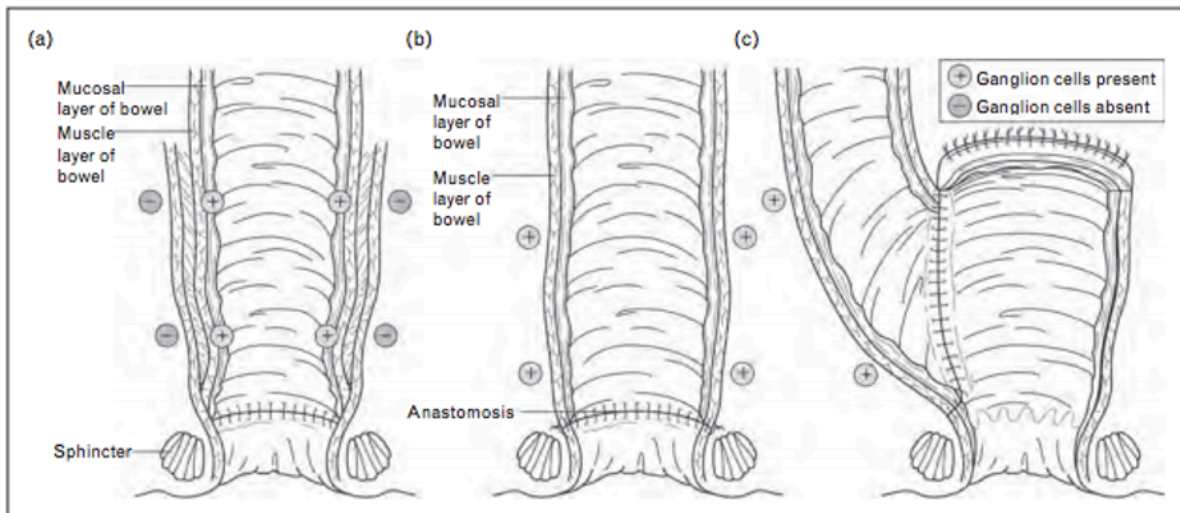
Une fois le diagnostic suspecté, il est nécessaire de prendre en charge l'occlusion intestinale fonctionnelle. Le premier traitement d'attente est le lavement rectocolique, également appelé "nursing". Il consiste en une montée de sonde rectale avec irrigation au sérum physiologique tiède, permettant l'évacuation des gaz et des selles accumulés dans le côlon en amont de la zone pathologique. Ce nursing doit être effectué quotidiennement (1-3 par jour). Ces nursings peuvent être effectués à domicile par les parents et après apprentissage parental (26).

**Lorsque le nursing n'est pas suffisamment efficace, notamment dans les formes longues,** il peut être nécessaire de réaliser une colostomie ou même une iléostomie en zone saine ganglionnaire avec examen extemporané, afin de dériver les selles en amont de la portion colique ou grêlique pathologique. Des biopsies étagées avec examen extemporané peuvent être réalisées au cours de cette intervention, afin de connaître plus précisément le niveau d'atteinte de la maladie et d'être sûr de réaliser la stomie en zone saine ganglionnaire (7).

Le traitement de référence de la MH est chirurgical pour la majorité des patients. Le but du traitement chirurgical est de réséquer la zone aganglionnaire et la zone de transition avec restauration de la continuité digestive par anastomose au niveau du canal anal de la zone saine ganglionnaire considérée comme « saine ». Il est nécessaire que l'exérèse chirurgicale emporte la totalité de cette zone de transition pour éviter la persistance en postopératoire de symptômes obstructifs chroniques, voire d'une occlusion intestinale fonctionnelle. La chirurgie doit également respecter entièrement la ligne des cryptes afin de préserver la continence du patient. Cette chirurgie est le plus souvent réalisée dans les premiers mois de vie pour les formes courtes, vers 4-8 semaines de vie (27,28).

Pour s'assurer du caractère complet de la résection chirurgicale, une biopsie pan-pariétale en zone présumée saine est analysée extemporanément. Classiquement, pour des raisons techniques, la biopsie est unique, sur le bord anti-mésentérique du côlon. Cependant il est prouvé qu'une évaluation circonférentielle de la pièce en anatomopathologie est corrélée à de meilleures suites opératoires (29). Si l'analyse anatomopathologique conclut à une biopsie en zone saine, l'exérèse se fera au minimum 3 cm au-dessus de la zone biopsiée (en cas de forme courte) pour s'assurer du caractère complet de l'exérèse chirurgicale et ainsi éviter d'avoir un résidu de zone transitionnelle sur le colon résiduel. Si l'examen extemporané conclut à une biopsie en zone transitionnelle, il faut réitérer l'examen quelques centimètres plus haut et ce jusqu'à se retrouver en zone saine (8). En cas de forme plus longue, la stratégie chirurgicale est différente et sera détaillée en aval.

Plusieurs techniques opératoires ont été mises au point pour le traitement de la MH au cours des dernières décennies puis modifiées notamment par l'utilisation de la coelioscopie. Les trois approches principales sont la technique de Swenson, la technique de Soave et la technique de Duhamel. (Figure 3)



**Figure 3 :** Les 3 techniques les plus fréquemment utilisées dans la cure chirurgicale de la maladie de Hirschsprung. a) Technique de Soave, b) technique de Swenson, et c) technique de Duhamel (2).

La première chirurgie curative, décrite par Swenson en 1948, consiste en une résection complète du rectum par laparotomie et une anastomose colo-anale termino-terminale 5-10 mm au-dessus de la ligne des cryptes (30, 31).

Soave en 1964 propose de réaliser l'exérèse du segment atteint par voie extra-muqueuse en laissant un manchon de musculature aganglionnaire ou de transition en place dans lequel le colon sain est abaissé, afin d'éviter de léser les structures vasculo-nerveuses périnéales et de préserver au maximum le sphincter anal (32). Cependant, le manchon musculaire pourrait être à l'origine de symptômes obstructifs, c'est pourquoi il est indispensable de réaliser une incision longitudinale du manchon musculaire au cours de la chirurgie (33, 34).

La voie trans-anale a ensuite été développée en 1998 (35, 36). Elle est applicable soit pour la technique de Swenson avec une dissection qui est alors périrectale, soit pour la technique de Soave avec une dissection sous-muqueuse puis périrectale.

L'apport plus récent de la laparoscopie et de la chirurgie robotique permet une bonne dissection périnéale sous contrôle de la vue dans les formes courtes

recto-sigmoïdiennes, mais est surtout indiquée dans les formes longues pour la réalisation de la colectomie, plus ou moins étendue au grêle (37).

La technique de Duhamel (1956) consiste à réaliser l'exérèse du segment atteint, tout en conservant le rectum aganglionnaire ou de transition comme réservoir, sur la paroi postérieure duquel l'intestin sain ganglionnaire est anastomosé au niveau de la ligne pectinée. La paroi postérieure du rectum et la paroi antérieure du côlon abaissé sont ensuite anastomosés longitudinalement à l'aide d'une pince GIA, afin de ne pas laisser de poche rectale exclue ni d'éperon significatif. Cette technique a l'avantage d'épargner une dissection antérieure et latérale du rectum et de créer un réservoir colo-rectal permettant théoriquement une meilleure continence. De plus, l'anastomose colo-anale n'étant que sur une hémicirconférence, cette technique engendrerait un peu moins de sténose anastomotique que la technique de Soave (36, 38). La technique de Duhamel pourrait entraîner moins d'entérocolites postopératoires que la technique de Soave mais cela reste toutefois débattu (39).

Les techniques de Soave et de Swenson peuvent se faire avec un premier temps coelioscopique voire robot-assisté (40) ou entièrement par voie périnéale. La technique de Duhamel peut se faire avec un premier temps coelioscopique, voire robot-assisté, ou par laparotomie (41).

Il n'y a pas de supériorité prouvée d'une technique sur une autre et il est recommandé au chirurgien de réaliser la technique qu'il maîtrise le mieux (7).

## 1.6. Evolution postopératoire et complications

### 1.6.1. Persistance de symptômes digestifs postopératoires

En cas de persistance de symptômes digestifs postopératoires, il faut d'abord chercher une complication chirurgicale. En effet, environ 20% des patients opérés d'une MH aura des complications chirurgicales. Elles peuvent être de plusieurs types: sténose anastomotique, fistule anastomotique, twist du côlon abaissé, abaissement en zone pathologique, occlusion sur bride (42, 43, 44).

Cependant, après exclusion d'une complication postopératoire liée à la chirurgie (43, 45), des troubles fonctionnels intestinaux peuvent persister avec une incidence pouvant atteindre 60% des patients à long terme (46). Ces troubles fonctionnels intestinaux peuvent non seulement apparaître dans les suites postopératoires immédiates, mais également plusieurs mois ou années après la chirurgie (43, 46, 47, 48).

Cliniquement, ces troubles fonctionnels intestinaux persistants se traduisent par (44) :

- des **symptômes obstructifs persistants** (constipation, impaction fécale, difficultés d'exonération, ballonnement abdominal, vomissements) pouvant être associés des selles de consistance anormale (Bristol types 1-2 ou 5-7) +/- nauséabondes. Ces symptômes obstructifs d'origine fonctionnelle peuvent être dus à des troubles de la motricité intestinale (hypomotricité), une hypertonie du sphincter anal, une dyssynergie.
- des **diarrhées** avec une consistance anormale des selles (Bristol types 5-7) +/- fréquentes +/- nauséabondes secondaires à des troubles de la motricité intestinale (hypermotricité) ou à une pullulation bactérienne sur une obstruction intestinale fonctionnelle comme décrite précédemment.
- des **fuites fécales** (« soiling ») pouvant également être associées aux symptômes obstructifs par impaction fécale et/ou aux diarrhées.

L'incidence des **symptômes obstructifs** persistants varie dans la littérature entre 8 et 30% et peuvent apparaître à moyen et long terme après chirurgie curative ou persister en postopératoire immédiat (44). Les causes fonctionnelles des symptômes obstructifs incluent la persistance d'un trouble de la motricité intestinale, l'hypertonie (ou achalasie) du sphincter anal interne et la dyssynergie.

Un algorithme diagnostique et de prise en charge des symptômes obstructifs a été développé par Langer et al (44). L'élimination des causes chirurgicales de symptômes obstructifs nécessite de réaliser un bilan complémentaire (un examen anal, un lavement opaque et des biopsies rectales chirurgicales) avant de pouvoir conclure à l'origine fonctionnelle. La réalisation du bilan à la recherche d'anomalies de la motricité intestinale (temps de transit intestinale total ou segmentaire, scintigraphie colique, manométrie colique et anorectale haute résolution) n'est jamais réalisé en routine et ne peut être fait que par des centres experts en

physiologie de la motricité intestinale de part les difficultés de réalisation chez le jeune enfant et la nécessité d'un matériel adapté, les difficultés d'interprétation et l'absence de normes de ces examens chez l'enfant.

Les troubles de la continence avec **fuites fécales** peuvent être de différentes étiologies (49). Pour être continent, c'est-à-dire avoir la capacité d'aller à la selle sans avoir de souillures et sans avoir recours à des lavements évacuateurs, 3 éléments de la physiologie de la continence fécale doivent être respectés: une sensibilité normale du canal anal, un contrôle sphinctérien volontaire et une motricité colique adaptée. Un algorithme diagnostique et de prise en charge des fuites fécales a été développé par Saadai et al (49). L'élimination des causes chirurgicales (résection de tout ou partie de la ligne des cryptes, lésions du sphincter anal par distension traumatique du sphincter anal avec les écarteurs, myectomie/sphinctérotomie) nécessitent de réaliser un bilan complémentaire avant de pouvoir conclure à l'origine fonctionnelle (un examen anal, une manométrie anorrectale haute résolution, un lavement opaque, +/- une manométrie colique).

#### 1.6.2. Entérocolite postopératoire

L'entérocolite est une complication fréquente dans la MH et affecte 25-37% en postopératoire (50). Le diagnostic d'entérocolite est réalisé sur des symptômes et signes cliniques sont souvent non spécifiques, rendant difficile d'établir un diagnostic certain chez de nombreux patients et pouvant conduire à un traitement en excès ou à l'inverse à un retard diagnostique (51). Ces symptômes peuvent être d'apparition aiguë ou devenir chroniques. Néanmoins, l'entérocolite reste la première cause de morbidité sévère et de mortalité (5%) dans la MH. Elle peut évoluer très rapidement vers un sepsis sévère ou un choc septique nécessitant des mesures réanimatoires précoces, une antibiothérapie adaptée et une décompression digestive, voire une dérivation digestive chirurgicale. Les entérocolites surviennent principalement pendant les 2 premières années de vie après le cure chirurgicale de MH (52).

Certains facteurs sont cependant associés à un risque plus élevé de développer une entérocolite, principalement une trisomie 21 et un retard diagnostique de MH au-delà de la première semaine de vie (53, 54, 55), mais également une forme longue de MH, un antécédent d'entérocolite et une occlusion intestinale

quelque soit la cause, mécanique (sténose anastomotique, twist du colon abaissé, « cuff » sténosante après intervention de Soave) ou fonctionnelle (persistance d'une zone aganglionnaire ou de transition après chirurgie curative, troubles de la motricité digestive persistent après chirurgie curative) (56, 57). Certains autres facteurs de risque ont été évoqués: syndromes génétiques tels que l'hypoplasie cartilage-cheveux, le sexe féminin, et les antécédents familiaux de MH.

Comme la cause des entérocolites est inconnue, leur traitement est empirique avec une prise en charge fondée sur la sévérité de la présentation clinique et des symptômes. Le grade de l'entérocolite est tout d'abord établi afin d'établir la sévérité de l'épisode, de grade I (entérocolite possible) à grade III (entérocolite sévère). Selon les recommandations de Gosain et al de 2017, la prise en charge sera décidée en fonction de ce grade de sévérité (51).

## 1.7. Spécificités de la forme colique totale

### 1.7.1. Définition et épidémiologie

Dans sa forme la plus courante, la MH affecte le rectum et une proportion variable du côlon, mais dans certains cas, il peut y avoir absence de cellules neuro-ganglionnaires sur l'ensemble du côlon remontant même sur la partie distale de l'intestin grêle, c'est ce que l'on appelle la forme colique totale de la MH ou « total colonic aganglionosis » dans la littérature anglophone. Dans sa forme la plus extrême, appelée aganglionose intestinale totale, la MH peut affecter le côlon et l'ensemble de l'intestin grêle. La prise en charge de ces patients est différente, se rapprochant de la prise en charge des enfants atteints de syndrome de grêle court en cas de forme intestinale. La limite entre ces deux entités n'est pas consensuelle. Cependant, la plupart des auteurs s'accordent à définir la forme colique totale de la MH comme une aganglionose de l'ensemble de colon et du rectum, atteignant également moins de 50 centimètres de l'iléon distal (Figure 1) (58).

La forme colique totale affecte environ 5 à 10% de l'ensemble des enfants atteints de la MH (59). Le sex-ratio est davantage équilibré dans la forme colique totale que dans la forme recto-sigmoïdienne de la MH (entre 1.1:1 et 1.5:1 vs 4:1 garçon/fille) (60).

### 1.7.2. Présentation clinique

La forme colique totale de la MH implique de nombreuses difficultés dans toutes les étapes de la prise en charge de ces patients.

La présentation clinique est le plus souvent la même que dans les formes plus courtes de la MH, c'est-à-dire une occlusion néonatale basse. Des nursings inefficaces ou pauci-efficaces sur le ballonnement doivent faire évoquer une forme longue ou colique totale de la MH.

Cependant, du fait de l'absence de distension colique, le ballonnement abdominal est souvent moindre, ce qui retarde le diagnostic (60, 61, 62). Dans certains cas, le tableau peut être plus atypique avec des symptômes moins francs, un transit spontané présent mais ralenti, une constipation opiniâtre avec un ballonnement chronique avec un retard de croissance staturo-pondérale. Cette forme atteint également plus souvent des enfants présentant des malformations associées (urologiques, cardiaques...) ou des formes syndromiques (trisomie 21 notamment). (61,62)

### 1.7.3. Examens complémentaires

Un lavement opaque est réalisé en cas de suspicion de MH de forme colique totale mais il est d'interprétation souvent difficile. Une zone transitionnelle n'est visualisée que dans 50% des cas, et ne correspond souvent pas à la zone transitionnelle histologique (63). La présentation radiologique la plus typique est un colon rigide dit "en point d'interrogation" (Image 1, Image 4). Des présentations moins typiques sont fréquentes comme un micro-côlon (Image 5), ou un reflux de produit de contraste à travers la valve iléo-caecale ou peut même être d'apparence normale (63).



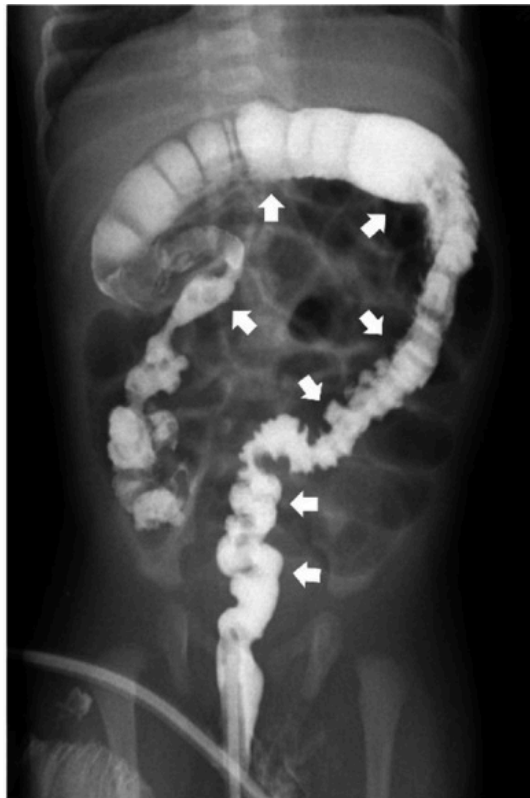


Image 3 : Colon avec aspect en point d'interrogation avec un colon court et arrondi (flèches) (63)



Image 4 : Lavement opaque montrant un microcolon.

Dans tous les cas, le diagnostic de certitude est histologique sur des biopsies rectales. L'analyse anatomo-pathologique montre alors une absence de cellules neuro-ganglionnaires et une absence également de filets nerveux extrinsèques hypertrophiques, comme expliqué précédemment. Des biopsies étagées coliques et grêliques sont alors nécessaires afin de déterminer la longueur de l'atteinte. Ces biopsies étagées sont généralement réalisées de façon coelio-assistée (biopsies en extra ou intra-péritonéal). Elles doivent être panpariétales avec un examen extemporané. Une analyse circonférentielle extemporanée de la collerette est préférable si une iléostomie est réalisée dans le même temps opératoire afin de limiter le risque d'être en zone de transition (7).

#### 1.7.4. Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical de toute forme de MH est la résection de l'ensemble de l'intestin pathologique, avec ou sans rétablissement de la continuité selon la longueur de l'atteinte. Dans la forme colique totale, il est nécessaire de réaliser une colo-proctectomie totale avec une anastomose Iléo-anale (AIA) avec ou sans réservoir. Contrairement aux formes courtes, la chirurgie des formes plus longues ne peut pas se faire par abord périnéal seul. Un premier temps abdominal est toujours nécessaire, que ce soit par coelioscopie, chirurgie robot-assistée ou par laparotomie (64).

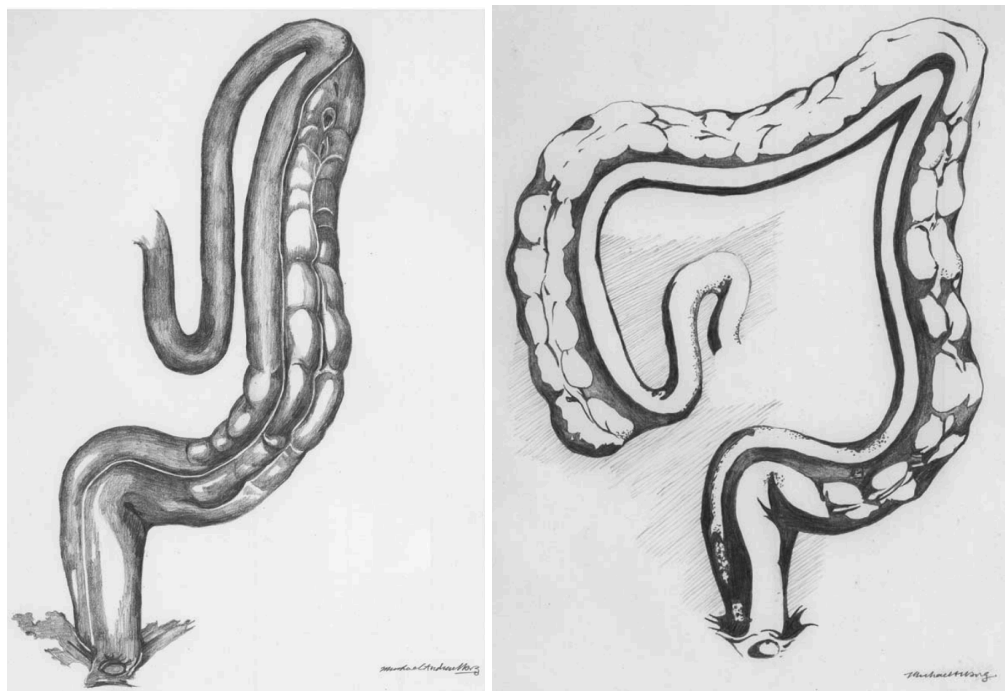
La principale conséquence de la coloproctectomie totale résulte du fait que l'iléon ne permet pas les fonctions de réabsorption d'eau dans les selles et de rétention des selles, qui sont des fonctions du côlon et du rectum. Il en résulte des selles plus liquides, plus fréquentes, une plus grande fréquence de fuites fécales chez les enfants opérés d'une forme colique totale de MH (65).

Afin de diminuer la quantité de selles, des techniques chirurgicales avec création de réservoir ont été développées, afin de conserver de la muqueuse colique ou rectale, ayant pour but de réabsorber l'eau et les ions, et ainsi diminuer la quantité de selles et améliorer la consistance. La principale technique de ce type est la technique de Duhamel. Dans cette technique, comme décrit précédemment, le

rectum distal est conservé et l'iléon est anastomosé à l'anus à son bord postérieur (66).

La technique de Martin (Figure 4) est une technique de Duhamel modifiée, où est conservée l'ensemble du rectum ainsi qu'une portion distale du côlon, qui est anastomosé sur toute sa longueur à l'iléon abaissé de façon à faire une iléo-colostomie, créant un long réservoir à la différence de la technique de Duhamel. Cette technique est très peu utilisée à l'heure actuelle.

La technique de Kimura est proche de la technique de Duhamel, le côlon droit ou le caecum étant préféré au rectum pour être anastomosé longitudinalement à l'iléon afin de créer une poche permettant théoriquement d'augmenter l'absorption d'eau dans les selles par rapport au rectum, d'améliorer ainsi la consistance des selles et la continence fécale.



**Figure 4** : Technique de Martin, à gauche : iléocolostomie avec le côlon gauche, à droite : iléocolostomie avec la totalité du côlon (65).

D'autres chirurgiens préfèrent une approche chirurgicale qui n'utilise pas de réservoir contenant du tissu aganglionnaire devant le potentiel risque majoré d'obstruction distale et d'entérites.

Une AIA directe peut être réalisée avec un abaissement par voie transanale par une technique de Swenson ou de Soave (67) (Figure 5). En cas d'AIA directe, il n'existe plus de muqueuse colique ou rectale résiduelle, pouvant potentiellement majorer le nombre de selles liquides, entraîner une moins bonne qualité de vie, une hyponatrémie, ou une érythème fessier plus important. Certains auteurs pensent cependant que l'iléon abaissé pourrait avoir une capacité d'adaptation en se mettant à absorber davantage d'eau et d'électrolytes.

Une AIA directe avec une poche en J peut ainsi être justifiée, afin de créer un réservoir de tissu iléal sain ganglionnaire (Figure 5) (68).

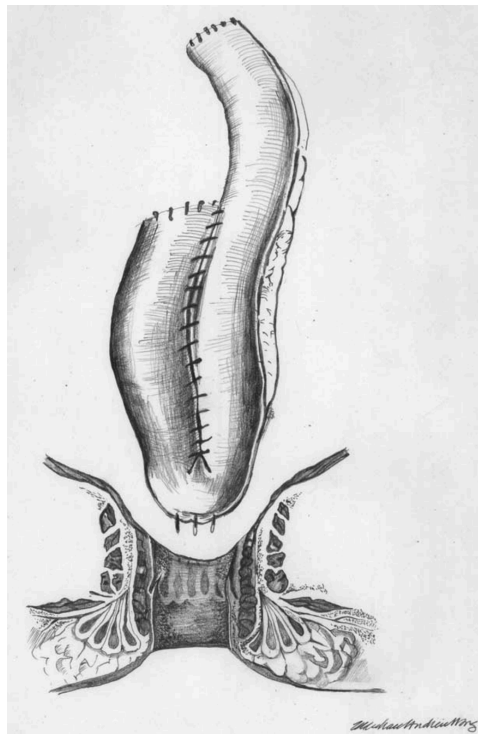


Figure 5 : Anastomose iléo-anale avec réservoir en J (38).

#### 1.8. Justification et objectif de l'étude

La MH de forme colique totale est une forme sévère de MH avec une morbi-mortalité élevée. Le taux de mortalité varie entre entre 2 et 20% selon les études et est lié aux entérocolites sévères, à l'insuffisance intestinale et aux

syndromes génétiques associés (58). La gestion de ces formes longues est un véritable challenge chirurgical malgré les avancées dans les techniques chirurgicales et dans la prise en charge pré- et postopératoire.

L'évolution à long terme des patients atteints de MH coliques totales est marquée par davantage de fuites fécales et d'incontinence, avec des selles plus liquides, et davantage de fuites nocturnes. Ils présentent également un plus grand risque d'entérites post-opératoires, évalué entre 31 et 58% (69)

Il existe plusieurs études descriptives de faible effectif décrivant l'évolution clinique des enfants atteints de MH de forme colique totale, les résultats à court et long terme des différentes techniques chirurgicales (63, 43, 65, 70). Cependant, très peu d'études comparent les résultats à long terme des différentes techniques chirurgicales des formes coliques totales de MH (64, 65, 67, 71). Ces études sont toujours rétrospectives et incluent un nombre faible de patients, et aucune ne compare les résultats à long terme des deux techniques les plus fréquemment utilisées en France, la technique de Duhamel et l'AIA directe.

L'objectif de notre étude était de comparer les résultats à court, moyen et long terme de la technique de Duhamel et de l'AIA directe dans la MH de forme colique totale.

## 2. MATERIEL ET METHODES

### 2.1. Schéma de l'étude

Il s'agit d'une étude de cohorte rétrospective, multicentrique nationale.

Les critères d'inclusion étaient:

- Tous les enfants ayant été opérés dans l'un des centres participants,
- D'une MH de forme colique totale étendue au maximum aux 50 derniers centimètres de l'intestin grêle,
- Nés entre janvier 2006 et décembre 2021,

- Ayant bénéficié d'une chirurgie curative par la technique de Duhamel ou avec une AIA directe (abaissement transanal selon Swenson ou Soave),
- Âgés de 3 ans ou plus au dernier suivi.

Les critères d'exclusion étaient :

- Les enfants ayant eu une autre technique chirurgicale que les deux techniques étudiées,
- Les enfants ayant une forme intestinale totale ou presque totale de MH, définie comme une atteinte de plus de 50 centimètres de l'iléon distal,
- Les enfants ayant une forme colique totale de MH mais n'ayant pas eu d'abaissement,
- Les enfants dont les deux parents ou les représentants légaux ont exprimé leur refus de participer à l'étude après avoir reçu la lettre d'information.

## 2.2. Critères de jugement

Le critère de jugement principal est le nombre de selles par jour au dernier suivi.

Les critères de jugement secondaires sont :

- La mortalité (taux de décès au cours ou après chirurgie d'abaissement)
- Le taux de patients ayant eu des complications liées à la chirurgie (sténose ou fuite anastomotique, éperon de Duhamel, twist de l'intestin abaissé, anastomose en zone transitionnelle, occlusion, réfection chirurgicale de la stomie)
- Nombre de complications liées à la chirurgie par patient + liées à la MH si complications majeures (dont remise en iléostomie)
- Le nombre d'entérites postopératoires
- Le taux de patients ayant eu une remise en iléostomie après abaissement
- Le taux de patients étant toujours en iléostomie au dernier suivi
- Le taux de patients ayant eu un traitement par injection intra-sphinctérienne de toxine botulique après la chirurgie d'abaissement
- La consistance des selles, graduée selon l'échelle de Bristol (Image 5)
- Le taux de patients ayant des fuites fécales le jour

- Le taux de patients portant des protections le jour
- Le taux de patients ayant des selles nocturnes
- Le taux de patients ayant un traitement par Lopéramide au dernier suivi
- Le taux de patients sous nutrition parentérale au dernier suivi

Type de selles	Description
	<b>1</b> Morceaux durs en forme de billes détachées (difficiles à évacuer). Comme des crottes de lapin. 
	<b>2</b> Billes collées les unes aux autres, en gros morceaux (durs et piquantes). Ça pique comme un hérisson. 
	<b>3</b> Selles de formes longues, avec des bosses superficielles (faciles à évacuer). Elles filent comme la souris. 
	<b>4</b> Longues et lisses (faciles à évacuer). Comme la queue du chat. 
	<b>5</b> Selles molles, petites masses faciles à évacuer (passent sans douleur). Elles ressemblent au crottin de cheval. 
	<b>6</b> Morceaux pelucheux, en bouillie. On dirait de la bouse de vache. Ce n'est pas une diarrhée. 
	<b>7</b> Selles complètement liquides sans morceau solide. Comme de l'eau, tu as la diarrhée. 

**Image 5** : Échelle de Bristol modifiée pour les enfants.

### 2.3. Recueil des données

Les chirurgiens pédiatres des centres participants ont été contactés afin de transmettre leurs listes de patients pouvant être inclus dans l'étude. Les données nécessaires à l'étude ont été recueillies par analyse des dossiers médicaux des patients. Les données ont été anonymisées, conformément aux réglementations en

vigueur.

## 2.4. Ethique

Cette étude a été approuvée par la cellule d'évaluation médicale du CHU de Marseille en accord avec les procédures en vigueur (PADS 23-11). Elle a été enregistrée comme étude réalisée sous la méthodologie de référence 004 (MR-004) (N°19348616). Un formulaire d'information a été envoyé aux familles leur expliquant les modalités de l'étude. Il pouvaient s'opposer à l'inclusion de leur enfant dans l'étude en envoyant une demande d'exclusion de l'étude. Une absence de réponse était considérée comme un accord tacite.

## 2.5. Analyses statistiques

Les analyses statistiques ont été réalisées à l'aide du logiciel Prism 10. Les données continues ont été présentées sous forme de médianes (extrêmes). Les données catégorielles ont été exprimées en pourcentage. Les tests de Fisher et de Yates ont été utilisés pour l'analyse des données catégorielles et le test de Mann-Whitney a été utilisé pour l'analyse des variables continues. Un  $p < 0,05$  a été retenu comme statistiquement significatif.

# 3. RÉSULTATS

## 3.1. Caractéristiques de la population

Nous avons inclus 25 patients présentant une forme colique totale de la MH (schéma 1), opérés dans 6 services de chirurgie pédiatrique de centres hospitalo-universitaires français (Marseille, Hôpital Robert Debré/ Paris, Lille, Lyon, Nice, Saint-Etienne) par 15 chirurgiens pédiatres. Parmi les 25, 12 patients avaient bénéficié d'une intervention de Duhamel et 13 d'une AIA directe (selon la technique de Soave).



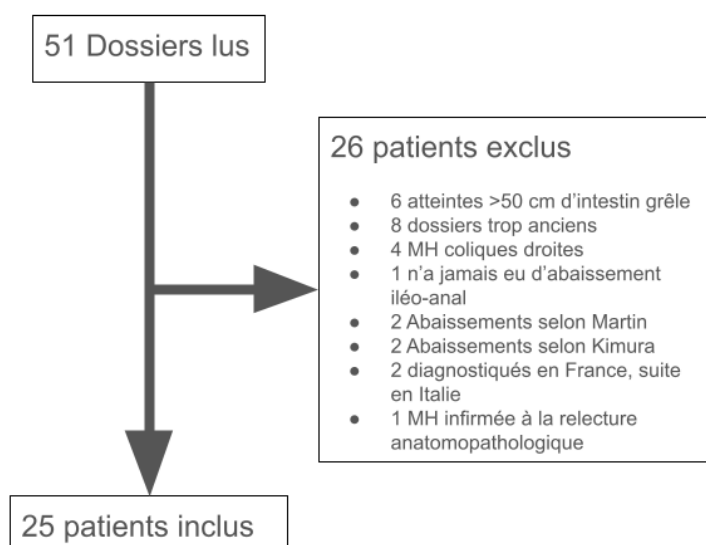


Schéma 1 : Flowchart des patients inclus. (MH : MH)

Il s'agissait de 18 garçons et 7 filles (sex-ratio de 2,57:1) (Tableau 2). La durée de suivi médian était de 8 ans [3-18]. Parmi ces patients, 8 avaient un antécédent familial de MH (28%) : 2 jumelles atteintes d'une forme colique totale incluses dans cette étude (fécondation in vitro), 3 patients avec antécédents de forme colique totale ou intestinale au premier degré (frère, sœur, père), les 3 derniers ayant un antécédent de MH de forme recto-sigmoïdienne chez le père, le frère, et un cousin germain. Deux patients avaient une mutation du gène RET identifiée (8%), dont 1 avec un antécédent familial de MH. Le deuxième avait également une atrésie iléale de type 3 et un rein unique. Aucun patient n'avait d'anomalie chromosomique ou de forme syndromique diagnostiquées. Le caractère rétrospectif de l'étude n'a pas permis de définir si tous les patients avaient eu une consultation génétique.

Six patients avaient des malformations associées (24%) : atrésie iléale type 3 avec rein unique (n=1), apple-peel syndrome avec malformations ostéo-articulaires (pied bot varus équin, hémivertèbre, fémur court et malformation du genou) (n=1), anomalie de la jonction pyélo-urétérale et trachéomalacie (n=1), déficit en G6PD et

kyste sous-glottique (n=1), hypothyroïdie congénitale (n=1), tachycardie supraventriculaire (n=1).

Il n'y avait pas de différence concernant ces caractéristiques entre les groupes Duhamel et AIA (Tableau 2).

	<b>Total</b>	<b>Duhamel</b>	<b>AIA</b>	<b>p</b>
Nombre de patients	25	12	13	
Sexe : M/F (sex-ratio)	18/7 (2,57:1)	9/3 (3:1)	9/4 (2,25:1)	0,99
Malformations associées	6 (24%)	5 (41,7%)	1 (7,7%)	0,07
Malformations associées impliquant le tube digestif	3 (12%)	2 (17%)	1 (8%)	0,59
Antécédent familial de MH	8 (32%)	3 (25%)	5 (41,7%)	0,99
Mutation identifiée	2 (8%)	2 (17%)	0 (0%)	0,63
Âge au dernier suivi	8 [3-18]	7 [3-14]	9,5 [3-18]	0,35

**Tableau 2** : Présentation des caractéristiques générales des patients et comparaison entre le groupe Duhamel et le groupe anastomose iléo-anale directe (AIA). Résultats exprimés en n (%). (MH : maladie de Hirschsprung; AIA: anastomose iléo-anale; M: mâle; F: femelle)

### 3.2. Présentation clinique et diagnostic

La présentation clinique initiale était un syndrome occlusif chez 20 patients (80%), une constipation chronique chez 4 patients (16%) et une perforation caecale chez un patient (4%) (Tableau 3).

Seize patients (64%) ont eu un diagnostic initial correct de forme colique totale de MH (Tableau 3). Les 9 autres patients (36%) ont eu un diagnostic retardé à cause d'une pathologie digestive associée (n=4), d'une hypothyroïdie congénitale avec iléus méconial (n=1) ou d'un diagnostic erroné du niveau d'atteinte de la MH

(n=4). Il n'existait pas de différence significative entre les 2 groupes, Duhamel et AIA.

L'âge médian du diagnostic de MH réalisé sur les biopsies rectales était de 13 jours [2-480]. Les patients pour lesquels la maladie a été découverte devant une constipation chronique ont eu une découverte plus tardive (83, 150, 420 et 480 jours de vie) que ceux ayant été diagnostiqués à la suite d'un syndrome occlusif ou d'une perforation digestive (Annexe 1). Il n'existait pas de différence significative entre les 2 groupes, Duhamel et AIA.

A noter que 17 patients (68%) ont eu un lavement opaque pendant leur prise en charge initiale (Annexe 1). Le lavement opaque a montré un microcolon ou un aspect en point d'interrogation pour 8 d'entre eux (47%), une distension colique globale pour 1 patient (6%), une zone transition colique ou rectale pour 3 patients (18%) et 5 n'étaient pas en faveur de la MH (29%).

	<b>Total (n=25)</b>	<b>Duhamel (n=12)</b>	<b>AIA (n=13)</b>	<b>p</b>
<b>Présentation clinique</b>				0,59
Syndrome occlusif	20 (80%)	10 (83%)	10 (77%)	
Constipation chronique	4 (16%)	1 (8,5%)	3 (23%)	
Perforation caecale	1 (4%)	1 (8,5%)	0	
<b>Diagnostic initial de forme colique totale</b>	16 (64%)	8 (67%)	8 (61,5%)	1
<b>Autre diagnostic initial</b>	9 (36%)	4 (33%)	5 (38,5%)	
Atrésie du grêle		2	0	
Volvulus grêle terminal		1	1	
MH colique transverse		1	0	
MH recto-sigmoïdienne		0	3	
Hypothyroïdie, iléus méconial		0	1	
<b>Age au diagnostic de MH (jours)</b>	13 [2-480]	15,5 [2-150]	13 [2-480]	0,93
<b>Entérocolites préopératoires</b>	6 (24%)	3 (25%)	3 (23,1%)	1

Tableau 3 : Présentation clinique et diagnostic initial des patients et comparaison entre le groupe Duhamel et le groupe anastomose iléo-anale directe. Résultats exprimés en n (%), médianes [extrêmes]. (MH : maladie de Hirschsprung)

### 3.3. Prise en charge chirurgicale initiale et curative

Une chirurgie curative en 2 temps a été réalisée chez 20 patients (80%) et une chirurgie en 3 temps chez 5 patients (20%). Aucun patient n'a bénéficié d'une

chirurgie en 1 temps. La longueur médiane d'extension à l'intestin grêle de la MH colique totale était de 11,5 cm [0-50] (Tableau 4).

Tous les patients ont bénéficié d'une iléostomie pendant leur prise en charge. L'âge médian à la réalisation de l'iléostomie en zone saine était de 30 jours [2-420] (Tableau 4). A noter que 23 patients (92%) ont eu une iléostomie avant la réalisation de l'abaissement iléo-anal (selon Duhamel ou AIA) (Schéma 2) (à l'exception des patients 17 et 18, annexe 1).

L'âge médian à l'abaissement iléo-anal (selon Duhamel ou AIA) était de 13 mois [1-58]. Dix-huit patients ont eu une fermeture de l'iléostomie au moment de l'abaissement iléo-anal (selon Duhamel ou AIA) (Schéma 2). Pour les 7 autres patients, le délai médian entre l'abaissement et la fermeture d'iléostomie était de 3 mois [2-12].

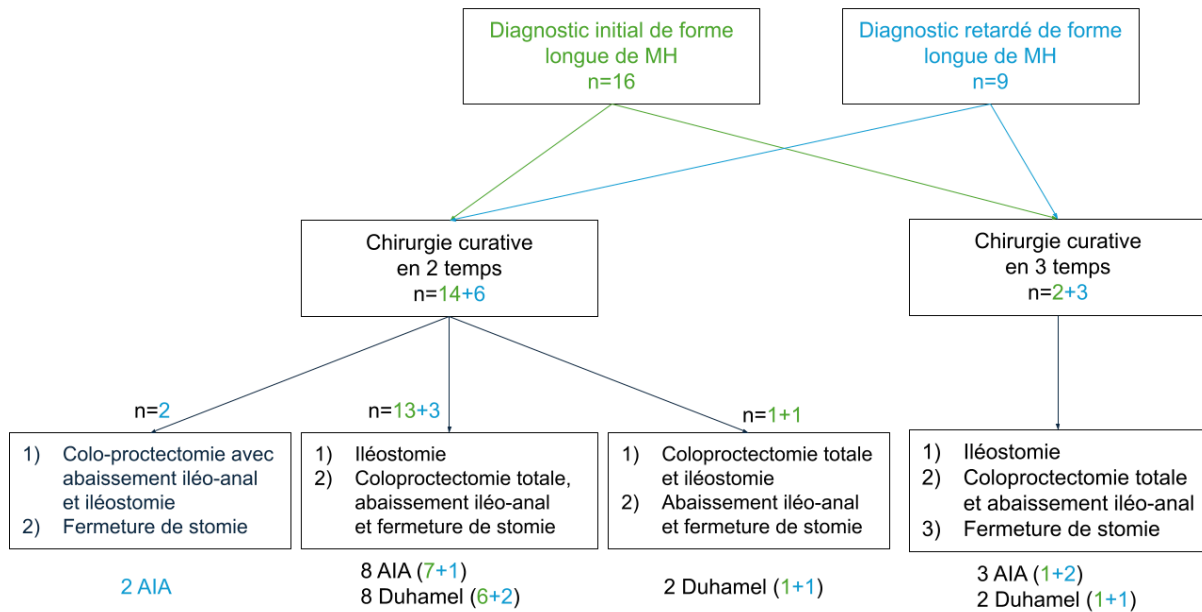
Il n'existait pas de différence entre les 2 groupes, Duhamel et AIA.

Concernant les 20 patients opérés en 2 temps, la majorité (16/20, 80%) ont bénéficié d'une stratégie opératoire associant dans un premier temps une iléostomie réalisée en zone saine (100%), puis dans un second temps une coloproctectomie avec abaissement iléo-anal (selon Duhamel ou AIA) et fermeture d'iléostomie.

Un patient (patient 11, annexe 1) a eu dans un premier temps une coloproctectomie avec iléostomie en zone saine, puis dans un second temps un abaissement selon Duhamel et fermeture d'iléostomie.

Deux patients (patients 17 et 18, annexe 1) ont eu dans un premier temps une coloproctectomie avec AIA et iléostomie en zone saine, puis dans un second temps fermeture d'iléostomie. Ces 2 patients avaient initialement un diagnostic de MH rectosigmoïdienne. Cependant lors de la chirurgie curative (débutée par une voie transanale), les biopsies extemporanées étagées avaient conclu de façon inattendue à une forme colique totale, expliquant que l'AIA avait été réalisée d'emblée. Le diagnostic de forme colique totale de MH avait été confirmée sur l'analyse anatomopathologique post-opératoire de la pièce de coloproctectomie totale.

Les analyses définitives des pièces opératoires n'ont montré aucun abaissement iléo-anal effectué en zone pathologique ou de transition. Les comptes-rendus anatomopathologiques n'étaient pas des comptes-rendus types.



**Schéma 2 :** Description de la prise en charge chirurgicale curative de la forme longue de maladie de Hirschsprung. En vert, les patients ayant eu d'emblée un diagnostic de forme colique totale de maladie de Hirschsprung, et en bleu ceux ayant eu un diagnostic retardé de forme colique totale de maladie de Hirschsprung. (MH = Maladie de Hirschsprung, AIA : Anastomose Iléo-Anale))

	<b>Total (n=25)</b>	<b>Duhamel (n=12)</b>	<b>AIA (n=13)</b>	<b>p</b>
Longueur d'atteinte du grêle (cm)	11,5 [0-50]	11 [4-50]	12 [0-30]	0,45
Iléostomie	25 (100%)	12 (100%)	13 (100%)	1
Iléostomie avant abaissement	23 (92%)	12 (100%)	11 (85%)	0,4
Age à l'iléostomie (j)	30 [2-520]	12 [2-270]	35 [2-520]	0,89
Age à l'abaissement (m)	13 [1-58]	11,5 [8-58]	13 [1-18]	0,46
Fermeture iléostomie au moment de l'abaissement	18 (72%)	10 (83%)	8 (61,5%)	0,38

**Tableau 4** : Caractéristiques de la prise en charge des patients et comparaison entre le groupe Duhamel et le groupe anastomose iléo-anale (AIA). (j: jours; m: mois)

Parmi les 9 patients n'ayant pas eu un diagnostic initial de forme colique totale de MH (diagnostic retardé), 6 ont eu une ou des interventions chirurgicales avant la réalisation d'une iléostomie en zone saine ou d'une chirurgie curative définitive de leur forme colique totale de MH. Concernant les 3 autres patients, 2 avec un diagnostic initial de MH rectosigmoïdienne ont eu un "rattrapage" du diagnostic de forme colique totale au moment de la chirurgie curative, et le dernier était un diagnostic initial confirmé d'hypothyroïdie congénitale également associée à une MH (Annexe 1).

La prise en charge chirurgicale de ces 9 patients est détaillée ci-après (**en gras = diagnostic initial**):

- Le patient 2 (Annexe 1) a eu une découverte néonatale d'un **apple-peel syndrome** avec un volvulus de la dernière anse iléale se terminant sur une atrésie. Il a alors été mis en iléostomie. La MH a été diagnostiquée à la suite

d'une occlusion digestive en amont de l'iléostomie. Il a ensuite eu une coloproctectomie totale avec abaissement selon Duhamel et une fermeture de l'iléostomie dans le même temps. La chirurgie curative a donc été réalisée en 2 temps. Il a par la suite présenté une sténose anastomotique traitée par dilatations seules.

- Le patient 3 (Annexe 1) a eu un diagnostic initial de **MH colique transverse** avec résection rectocolique jusqu'à l'angle colique droit et abaissement selon Duhamel avec manœuvre de Deloyer. Le diagnostic de forme colique totale a été posé devant une persistance d'une occlusion du grêle nécessitant la réalisation d'une iléostomie. Il a ensuite eu une chirurgie avec colectomie totale avec nouvel abaissement selon Duhamel et une fermeture de l'iléostomie dans le même temps. La chirurgie curative a donc été réalisée en 2 temps sans complications chirurgicales postopératoires.
- Le patient 9 (Annexe 1) a été opéré à la naissance d'un **volvulus segmentaire du grêle terminal sur bride congénitale** sans résection intestinale. Il a présenté une occlusion récidivante du grêle ayant nécessité des biopsies étagées et la mise en iléostomie en zone saine. Il a ensuite eu une coloproctectomie totale avec abaissement selon Duhamel et fermeture de stomie dans le même temps. La chirurgie curative a donc été réalisée en 2 temps. Il a par la suite présenté une fuite anastomotique sans nécessité de reprise chirurgicale, et a nécessité une remise en iléostomie pour une occlusion chronique, avec par la suite de multiples réfections de stomie, menant à une situation de grêle court, mesuré à 51 cm de longueur. Il est toujours en iléostomie au dernier suivi.
- Le patient 10 (Annexe 1) a été initialement pris en charge au Mali. Il a été opéré une première fois pour une **atrésie iléale de type 3** (absence de compte-rendu détaillé de cette chirurgie). Il a ensuite été opéré une 2<sup>ème</sup> fois avec réalisation d'une résection colique droite avec anastomose iléo-transverse, puis une 3<sup>ème</sup> fois pour une colectomie totale, avec réalisation d'un Hartmann et d'une iléostomie. Il a ensuite été transféré en France. Il a bénéficié de biopsies étagées puis d'un abaissement selon Duhamel avec une fermeture de l'iléostomie un mois plus tard. La chirurgie curative a donc été réalisée en 3 temps sans complications chirurgicales postopératoires.



- Le patient 13 (Annexe 1) a été opéré à 4 jours de vie d'un **volvulus segmentaire du grêle terminal** sans résection digestive. Il a présenté un syndrome occlusif postopératoire. Il a eu des biopsies étagées, permettant de poser le diagnostic de forme colique totale de MH, et la réalisation d'une iléostomie en zone saine. Ce patient a ensuite eu une coloproctectomie totale avec AIA directe et fermeture de stomie dans le même temps. La chirurgie curative a donc été réalisée en 2 temps sans complications chirurgicales postopératoires.
- Le patient 17 (Annexe 1) a eu une suspicion initiale de **forme recto-sigmoïdienne de MH** sur le lavement opaque initial. Les nursings étaient efficaces pour l'évacuation des gaz et des selles. Une chirurgie d'abaissement coloanale par voie transanale avait donc été programmée, sans réalisation préalable d'iléostomie ou de biopsies étagées. Au cours de la chirurgie, les différentes biopsies rectocoliques avec analyse extemporanée étaient toutes pathologiques au niveau colique. L'analyse extemporanée a confirmé la zone saine au niveau de l'iléon terminal. Il a donc été réalisé une coloproctectomie totale avec AIA et iléostomie de protection dans un premier temps. L'analyse anatomopathologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic de MH de forme colique totale. L'iléostomie a été fermée dans un second temps. La chirurgie curative a donc été réalisée en 2 temps sans complications chirurgicales postopératoires.
- Le patient 18 (Annexe 1) a eu un diagnostic tardif de MH sur un tableau de constipation sévère. Le diagnostic de MH a été posé sur des biopsies rectales. Il a été initialement suspecté une **forme recto-sigmoïdienne de MH**. Une chirurgie d'abaissement colo-anal avait initialement été prévue, sans réalisation d'iléostomie ou de biopsies étagées au préalable. Au cours de la chirurgie, les différentes biopsies coliques avec analyse extemporanée répondaient toutes que la biopsie était en zone pathologique, faisant faire réaliser de nouvelles biopsies toujours plus haut, jusqu'à avoir une biopsie en zone saine au niveau de l'iléon terminal. Il a donc été réalisé une coloproctectomie totale avec AIA et iléostomie de protection. L'analyse anatomopathologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic de MH de forme colique totale. L'iléostomie a été fermée dans un second temps. La

chirurgie curative a donc été réalisée en 2 temps. Il a par la suite présenté une sténose anastomotique traitée par dilatations seules.

- Le patient 19 (Annexe 1) a eu un diagnostic tardif de MH sur un tableau de constipation sévère avec retard de croissance staturo-pondéral. Le lavement opaque a fait suspecter initialement une **MH de forme recto-sigmoïdienne**. Devant l'apparition d'un ballonnement important malgré les nursings, une colostomie gauche a initialement été réalisée en urgence sans analyse extemporanée. L'analyse anatomopathologique définitive de la biopsie au niveau de la stomie conclut à une en zone pathologique. Des biopsies étagées ont été réalisées ainsi qu'une iléostomie en zone saine à 25 cm de la valvule iléo-caecale. Il a été ré-opéré deux mois après pour prolapsus stomial avec colite d'exclusion. Une coloproctectomie totale avec AIA et réfection de l'iléostomie a ensuite été réalisée. Il a présenté par la suite un prolapsus de l'iléostomie nécessitant une réfection de la stomie. Il a enfin eu la fermeture de l'iléostomie à distance. La chirurgie curative a donc été réalisée en 3 temps sans complications chirurgicales postopératoires après le 3ème temps opératoire.
- Le patient 24 (Annexe 1) a eu un diagnostic initial d'hypothyroïdie devant un iléus méconial, avant que des biopsies étagées et une iléostomie soient finalement réalisées et permettent de poser le diagnostic de MH de forme colique totale. Il a ensuite eu une seconde chirurgie avec coloproctectomie totale et AIA, puis une fermeture de stomie 3 mois après. Il a donc eu une chirurgie curative en 3 temps. Il n'y a pas eu de complications chirurgicales postopératoires.

#### 3.4. Critère de jugement principal

Le nombre de selles par jour était de 4 [1-7] à la fin du suivi, sans différence entre le groupe Duhamel et le groupe AIA ( $p=0,61$ ) (Tableau 5). L'âge médian au dernier suivi était de 8 ans [3-18]: 9,5 ans [3-18] dans le groupe Duhamel et 7 ans [3-14] dans le groupe AIA ( $p=0,35$ ) (Tableau 1).

<b>Critères de jugement</b>	<b>Total n=25</b>	<b>Duhamel n=12</b>	<b>AIA n=13</b>	<b>p</b>
<b>Critère de jugement principal</b>				
Nombre de selles par jour	4 [1-7]	3,5 [1-7]	4,5 [1-6]	0,61
<b>Critères de jugement secondaires</b>				
Mortalité	0	0	0	1
Nombre complications liées à la chirurgie par patient	0,4	0,5	0,3	0,5
Complications liées à la chirurgie	10 (40%)	6 (50%)	4 (31%)	0,043
Fistule anastomotique	1 (4%)	1 (8%)	0	0,48
Sténose anastomotique	3 (12%)	1 (8%)	2 (15%)	1
Eperon Duhamel	-	1 (8%)	-	-
Twist pendant abaissement	0	0	0	1
Anastomose en ZT	0	0	0	1
Occlusion mécanique	2 (8%)	1 (8%)	1 (8%)	1
Reprise chirurgicale iléostomie	3 (12%)	2 (17%)	1 (8%)	0,59
Entérites postopératoires	13 (52%)	7 (58%)	6 (46%)	0,54
Nombre d'entérites postopératoires	2 [1-9]	3 [1-9]	1,5 [1-3]	0,24
Remise en iléostomie	7 (28%)	6 (50%)	1 (8%)	0,03
Causes de la remise en iléostomie				
Symptômes obstructifs sévères	3	2	1	
Entérites sévères	3	3	0	
Perforation digestive	1	1	0	
Iléostomie en fin de suivi	5 (20%)	4 (33%)	1 (8%)	0,16
Toxine botulique	12 (48%)	7 (54%)	5 (38%)	0,32
Échelle de Bristol	5 [4-7]	5 [4-6]	5,5 [5-7]	0,36
Fuites fécales le jour	4/18 (22%)	1/7 (14%)	3/11 (27%)	1
Port de protection le jour	0	0	0	1
Selles nocturnes	5/16 (31%)	2/5 (40%)	3/11 (27%)	1
Lopéramide (tous les patients)	8/23 (35%)	3/11 (27%)	5/12 (42%)	0,67
Lopéramide (iléostomies exclues)	8/18 (44%)	3/7 (43%)	5/11 (45%)	1
Nutrition parentérale	5 (20%)	4 (33%)	1 (8%)	0,16

**Tableau 5** : Résultats postopératoires à court, moyen et long terme avec comparaison des groupes Duhamel et anastomose iléo-anale directe. (AIA : Anastomose Iléo-Anale, ZT : zone transitionnelle)

### 3.5. Critères de jugement secondaires

Les patients sont détaillés en annexes 2 et 3.

#### Mortalité

La mortalité postopératoire était nulle dans les deux groupes. Il n'y donc pas de différence significative sur ce critère.

#### Complications postopératoires liées à la chirurgie

Dix patients (31%) ont présenté une complication liée à la chirurgie: 6 patients (50%) dans le groupe Duhamel et 4 patients (31%) dans le groupe AIA ( $p=0,043$ ). Les différentes complications sont notées dans le Tableau 5 et détaillées dans l'Annexe 2:

- 1 fistule anastomotique
- 3 sténoses anastomotiques traitées par dilatations anales
- 1 sténose sur éperon de Duhamel réséqué au cours de la chirurgie de fermeture d'iléostomie
- 2 occlusions mécaniques, l'un ayant présenté 2 épisodes d'occlusion sur bride traités médicalement, l'autre ayant été opéré d'une laparotomie exploratrice ayant retrouvé un volvulus sur bride avec hernie interne dans un défaut méésentérique. Il n'a pas eu de résection intestinale ni de stomie au cours de ce geste.
- 3 reprises chirurgicales de l'iléostomie pour nécrose ou prolapsus de la stomie

## Entérites postopératoires

Treize patients (52%) ont présenté au moins un épisode d'entérite postopératoire après la chirurgie d'abaissement et après fermeture de l'iléostomie: 7 patients (58%) dans le groupe Duhamel et 6 patients dans le groupe AIA (46%) (p=0,31) (Tableau 5). La médiane du nombre d'entérites par patient était de 3 [1-9] dans le groupe Duhamel et de 1,5 [1-3] dans le groupe AIA (p=0,24). La sévérité de ces entérites postopératoires n'a pu être évaluée du fait du caractère rétrospectif de l'étude. Cependant, 3 patients du groupe Duhamel ont eu une remise en iléostomie du fait d'entérites sévères à répétition (aucun dans le groupe AIA).

## Remise en iléostomie

Sept patients (28%) ont dû être remis en stomie, 6 (50%) dans le groupe Duhamel et 1 (8%) dans le groupe AIA (p=0,03) (Tableau 5). Parmi ces patients remis en iléostomie, un seul avait un antécédent majeur précédent l'abaissement. Il avait été opéré en période néonatale d'un volvulus segmentaire sur bride congénitale. Aucun autre patient avec de lourds antécédents n'ont été remis en iléostomie : ni les patients ayant été opérés d'atrésie du grêle, ni celui ayant été opéré initialement d'un Duhamel en zone pathologique, ni celui ayant une hypothyroïdie congénital, ni celui opéré au Mali.

Dans le groupe AIA : le patient (patient 23, Annexe 2) a été remis en stomie 40 jours après l'abaissement iléo-anal devant des **symptômes occlusifs persistants**. Ce patient est toujours en iléostomie, 5 ans après l'abaissement.

Dans le groupe Duhamel :

- Le patient 5 (Annexe 2) a été remis en iléostomie suite à une **perforation digestive** en amont du montage de Duhamel. La stomie a été refermée depuis (délai inconnu).
- Le patient 7 (Annexe 2) a nécessité une remise en iléostomie suite à une **entérite sévère**. La stomie a ensuite été fermée (délai inconnu).
- Les patients 6 et 8 (Annexe 2) ont été remis en iléostomie du fait de **multiples entérites sévères** après la chirurgie d'abaissement. Ils sont tous les 2 toujours en iléostomie au dernier suivi.
- Les patients 9 et 11 (Annexe 2) ont eu une remise en iléostomie suite à des **symptômes occlusifs persistants**. Le patient 9 a été repris à plusieurs

reprises avant l'abaissement pour des réfections de stomies avec au final un grêle court à 51 cm. Après l'abaissement, il a dû être remis en stomie devant des symptômes occlusifs persistants (délai inconnu). Le patient 11 avait auparavant eu une nécrose étendue du grêle sur une entérocolite avant l'abaissement. Après l'abaissement, il a nécessité une remise en iléostomie à l'âge de 3 ans devant des symptômes occlusifs chroniques non résolus après injection de toxines botuliques dans le sphincter anal. Le grêle a été mesuré à cette occasion à 124 cm de longueur. Ces deux patients sont toujours en iléostomie au dernier suivi.

#### Iléostomie en fin de suivi

Cinq patients (20%) sont toujours en iléostomie à la fin du suivi, 4 (33%) dans le groupe Duhamel et 1 (8%) dans le groupe AIA ( $p=0,16$ ) (Tableau 5). Les patients sont décrits dans le paragraphe précédent.

#### Injection de toxines botuliques dans le sphincter anal

Douze patients (48%) ont eu un traitement par injection de toxines botuliques intra-sphinctériennes, 7 (54%) dans le groupe Duhamel et 5 (38%) dans le groupe AIA ( $p=0,32$ ) (Tableau 5). Ils ont eu entre 1 et 3 injections dans les 2 groupes. Les indications étaient l'hypertonie sphinctérienne pour 10 patients, une occlusion chronique pour un patient (groupe Duhamel) et des entérocolites à répétitions pour un patient (groupe Duhamel).

#### Evaluation du transit intestinal et de la continence

- Consistance des selles (échelle de Bristol)

Le score médian sur l'échelle de Bristol était de 5 [4-6] dans le groupe Duhamel ( $n=3$  patients) et de 5,5 [5-7] dans le groupe AIA ( $n=10$  patients) ( $p=0,36$ ) (Tableau 5). Les patients en iléostomie étaient exclus de cette évaluation.

- Fuites fécales le jour

Quatre patients (22%) présentaient des fuites fécales le jour au dernier suivi (18 patients évalués) : 1 (14%) dans le groupe Duhamel (7 patients évalués) et 3 (27%) dans le groupe AIA (11 patients évalués) ( $p=1$ ) (Tableau 5). Les fuites étaient pour tous les patients des traces et aucun ne portait de protection le jour. Les patients en iléostomie étaient exclus de cette évaluation.

- Port de protection le jour

Il n'est rapporté pour aucun patient de port de protection le jour au dernier suivi.

- Selles nocturnes

La présence ou l'absence de selles nocturnes n'est pas systématiquement relevée au cours du suivi. La donnée n'est présente que pour 16 patients au total, 5 seulement dans le groupe Duhamel, 11 dans le groupe AIA. Au total, il est rapporté des selles nocturnes pour 31 % des patients (5/16), 40% dans le groupe Duhamel (2/5), 27% dans le groupe AIA (3/11) ( $p=1$ ).

- Lopéramide

En excluant les patients en iléostomie, 8 patients sur 18 (44%) étaient sous lopéramide au dernier suivi. Ils étaient 3 sur 7 (43%) dans le groupe Duhamel et 5 sur 11 dans le groupe AIA ( $p=1$ ).

- Autres traitements

D'autres traitements ont été rapportés au dernier suivi:

- Diosmectite: n=3
- Racécadotril: n=5
- Probiotiques: n=1
- Supplémentation en fer intraveineux pour une anémie chronique: n=1
- Supplémentation en NaCl per os: n=5
- Analogue de GLP-2 pour un syndrome du grêle court: n=1

- Acide ursodésoxycholique: n=3 (les 3 sont en nutrition parentérale et 2 sont en iléostomie)
- Esoméprazole: n=1
- Questran: n=2

### Nutrition parentérale

Au recueil des données, 5 patients (20%) avaient une nutrition parentérale, 4 dans le groupe Duhamel et 1 dans le groupe AIA ( $p=0,16$ ) (Tableau 5).

Parmi les 4 patients du groupe Duhamel, 1 (patient 7) est en nutrition parentérale prolongée suite à des entérites sévères, et 1 (patient 10) pour une insuffisance intestinale sans syndrome du grêle court (multiples chirurgies au Mali avant prise en charge curative). Les 2 autres sont en situation de syndrome du grêle court (patients 9 et 11) et en iléostomie au dernier suivi.

Le seul patient du groupe AIA en nutrition parentérale prolongée à une insuffisance intestinale sans syndrome du grêle court et a été remis en iléostomie pour syndrome occlusif persistant.

## 4. DISCUSSION

Notre étude a tout d'abord montré une absence de différence significative entre la technique de Duhamel et l'AIA sur le nombre médian de selles avec respectivement 3,5 par jour et 4 selles par jour ( $p=0,61$ ) pour un suivi médian de de 8 ans. Les données de la littérature, fondées sur des études rétrospectives incluant peu de patients, restent controversées. Les méthodologies utilisées ne permettent pas de conclure en la supériorité d'une technique chirurgicale avec une absence d'étude multicentrique prospective incluant un nombre suffisant de patients.

Dans leur article publié en 2024, Halaweish et al. ont comparé les résultats à 3 ans postopératoires entre la technique de Duhamel (26 patients) et l'AIA (avec abaissement selon Swenson) (28 patients) (72). Ils ont trouvé que 69,6% des patients ayant eu une technique de Duhamel ont entre 1 et 3 selles par jour, contre seulement 14,3% des patients ayant eu une AIA avec abaissement selon Swenson.



Ils n'ont pas montré de différence sur les complications. Les deux groupes étant comparables sur l'âge à la chirurgie (10 mois dans le groupe Duhamel, 18 mois dans le groupe AIA,  $p=0,09$ ), de longueur d'iléon pathologique (6,5 vs 10 cm,  $p=0,06$ )

Dans leur article publié en 2021, Youn et al. rapportent les résultats de 41 patients suivis dans leur centre de 1981 à 2014 pour des MH de formes coliques totales ou intestinales (73). Parmi ceux-ci, 21 patients avaient une forme définie comme étendue jusqu'à l'iléon, soit probablement comparable à des formes coliques totales. Une analyse a été effectuée dans ce groupe afin de comparer les résultats à long terme entre la technique de Duhamel, la technique de Martin, et l'AIA (technique de Soave). Ils n'ont pas montré de différence entre ces trois techniques, que ce soit sur le nombre de selles (entre 1,5 par jour pour le Soave et 2,2 par jour pour le Duhamel, à 3 ans) ou sur le nombre de complications. Ils ont trouvé 5 complications précoces (<4 semaines post-opératoires) dans le groupe Duhamel (13 patients au total), et 7 complications tardives (>4 semaines), 2 complications précoces et 2 complications tardives dans le groupe Soave (4 patients).

En 2008, Barrena et al. ont comparé la continence à long terme entre 18 patients ayant eu une technique de Martin et 15 patients ayant eu une AIA (74). Les résultats étaient comparables entre les 2 groupes, que ce soit la fréquence de défécation (la moitié avaient plus de 3 selles par jour) ou la qualité de vie (tous ont une bonne qualité de vie sauf un) évalué par un questionnaire de qualité de vie.

La série la plus importante de patients ( $n=58$ ) opérés pour une MH de forme colique totale, publiée par Menezes et al. en 2008 trouvait un nombre de selles par jour plus proche de celui de notre étude, avec 5,2 selles par jour à 5 ans et 3,4 selles par jour à 15 ans (75). Ils n'ont toutefois pas comparé la fréquence des selles entre les différentes techniques chirurgicales.

La technique de Duhamel se base sur la théorie qu'en conservant une portion du rectum, on crée un réservoir pouvant permettre une meilleure continence et on augmente la surface d'absorption, menant à une meilleure consistance des selles. Les résultats de notre étude remettent ce concept en question. D'autres techniques avaient été développées sur ce principe, en conservant des réservoirs encore plus conséquents, comme les techniques de Martin, ou celle de Kimura. Toutefois, ces techniques ont été progressivement abandonnées, du fait de mauvais résultats et de complications, en particulier des pouchites répétées (76).

Notre étude a ensuite montré qu'il existait une différence significative en faveur de l'AIA sur le taux de complications liées à la chirurgie (30,76% vs 75%,  $p=0,043$ ) et sur le taux de patients nécessitant une remise en iléostomie après la chirurgie (7,69% vs 50%,  $p=0,034$ ). Ces taux semblent plus élevés que ceux retrouvés dans la littérature. Dans une méta-analyse publiée en 2012 par Laughlin et al., regroupant 36 articles, rapportant 969 patients entre 1980 et 2011, Il est retrouvé que 6,5% des patients avec MH de forme colique totale avaient une iléostomie définitive après complications postopératoires (77). Dans cette étude 42% des patients ont présenté des entérites postopératoires, soit un taux proche de notre étude (52%). Dans leur étude sur 58 patients, Menezes et al. retrouvaient 3 patients en iléostomie permanente après chirurgie d'abaissement, 19,6% de leurs patients ont eu besoin d'une reprise de l'abaissement pour une sténose anale ou un abaissement en zone transitionnelle (aucun dans notre étude), et 55,4% de leurs patients ont eu au moins une entérite postopératoire.

L'étude publiée en 2011 par Bischoff, Levitt et Peña rapportaient des résultats semblables aux nôtres (78). Ils ont exposé les complications de leur série de 27 patients opérés pour MH de forme colique totale, 12 ayant eu la chirurgie d'abaissement dans leur centre, 15 leur ayant été adressés pour des complications suites à une chirurgie d'abaissement réalisée ailleurs. Parmi ces patients, 11 ont eu des iléostomies (7 temporaires, 4 permanentes), 9 ont présentés des symptômes obstructifs suite à une chirurgie avec poche (7 après Duhamel ou Martin, 2 après poche en J), 10 ont eu des complications liées à la stomie, 5 ont eu des infections, des abcès ou des fistules, 4 ont eu des problèmes d'anatomopathologie (2 iléostomies en zone pathologique, 2 abaissements en zone pathologique), 3 ont eu des sténoses anastomotiques, 3 ont eu le canal anal détruit avec incontinence fécale. Parmi leurs patients, 5 sur 12 ont eu des entérites postopératoires. Ils ont conclu qu'il était recommandé de faire une chirurgie en 3 temps. Il est intéressant de noter qu'ils trouvaient dans leur série 2 patients avec une atrésie iléale, dont un avec malrotation.

A l'inverse, Raboei et al. ne trouvait dans sa série de 8 patients avec MH de forme colique totale opérés par une technique de Duhamel, que 3 patients ayant eu des entérites postopératoires, dont un ayant nécessité une remise en iléostomie, et

un patient ayant eu une fistule après sténose anastomotique. La moitié (4/8) avait une à deux selles par jour (79). Le suivi allait de 18 mois à 22 ans, pour une médiane à 12 ans.

Dans notre étude, nous avons constaté un taux de complications chirurgicales liées à la technique de Duhamel avec remises en iléostomie plus nombreuses que dans la littérature. Une hypothèse pouvant l'expliquer pourrait être que la poche résiduelle aganglionnaire engendrerait une obstruction au péristaltisme de l'iléon abaissé et à sa vidange, entraînant une pullulation bactérienne et des entérites sévères. Cependant la littérature n'apporte pas encore de réponse à cette hypothèse devant l'absence d'études prospectives incluant un nombre élevé de patients.

Comme cité précédemment, en 2011, Bischoff, Levitt et Peña émettent une recommandation selon laquelle il serait préférable de réaliser dans un premier temps une iléostomie, puis lorsque l'enfant a acquis la propreté sur le plan urinaire, réaliser une coloproctectomie avec AIA directe lorsque l'enfant accepte les nursings (78). Cela est dû à la grande fréquence d'érythème fessier sévère qu'ils retrouvaient dans leur étude (10 patients sur 24). Dans une étude suivante, Vilanova-Sanchez et al., de l'équipe de Levitt, exposait leur nouveau protocole de prévention de l'érythème fessier (80), ce qui permettait, selon eux, de pouvoir traiter efficacement ces érythèmes fessiers, même quand l'iléostomie était fermée avant que la propreté ne soit acquise par l'enfant. Le protocole publié en 2020 est sur plusieurs étapes. Avant l'abaissement, un traitement par fibres solubles ou méthylcellulose est instauré afin d'avoir une consistance de selles dans la stomie type "compote", de même qu'un traitement par lopéramide si le régime n'est pas assez efficace. Après abaissement, une application de pommade au cyanoacrylate et un traitement par inhibiteurs de la pompe à proton (IPP) sont mis en place, puis à 2 semaines postopératoires des lavements sont débutés, et enfin une injection de toxines botuliques est réalisée à 1 mois postopératoire. Un régime anti-diarrhéique par compléments par fibres solubles ou méthyl-cellulose est remis en place à 1 mois postopératoire s'il y a plus de 5 selles liquides par jour. S'il existe des accidents nocturnes, des lavements avec 100mL de sérum physiologique sont réalisés au coucher.

En réponse, Lamoshi et al. a publié en 2020 une méta-analyse s'intéressant au moment adéquat pour la chirurgie définitive et la fermeture de stomie, et

l'incidence sur la fréquence d'érythème fessier. Ils ne montraient pas de différence de fréquence d'érythème fessier en fonction de l'âge à la chirurgie définitive ou en fonction de l'âge à la fermeture de stomie (81). Dans un droit de réponse publié par Levitt dans le *Journal of Pediatric Surgery*, Levitt va dans le sens de Lamoshi, en expliquant qu'une fermeture tardive de l'iléostomie peut même entraîner des complications (82). Il prend pour exemple deux patients, présenté dans l'étude de Vilanova-Sanchez, ayant eu une fermeture retardée de la stomie, et ayant ensuite eu une remise en iléostomie devant des proctalgies sévères (80).

Dans une récente étude, publiée en 2024, Märzheuser et al. présentaient leur série de MH coliques totaux pris en charge entre 2022 et 2024 (83). Parmi ces 18 patients, tous ont eu une iléostomie première, et 12 ont eu des biopsies étagées secondaires qui ont conduit à un changement de position de l'iléostomie dans 10 cas. Cela montre bien l'importance de la biopsie extemporanée sur le site de la stomie au moment de la mise en iléostomie. 11 ont eu une chirurgie d'abaissement, tous par AIA directe en abaissant le site de la stomie, à un âge médian de 16,7 mois. Il n'y a pas eu de stomie de protection réalisée, les auteurs de cette étude pensent que le passage de selles par l'AIA permet d'éviter le risque de sténose anastomotique et permet de ne pas faire de dilatation anale. Cela montre l'importance des biopsies étagées avec analyse extemporanée de la collerette stomiale, afin d'être sûr de placer la stomie en zone saine et ne pas avoir à ré-opérer le patient devant des symptômes obstructifs persistants pour replacer la stomie. (29)

En 2024, l'association américaine des chirurgiens pédiatres (*American Pediatric Surgical Association - APSA*) a publié des recommandations sur la prise en charge des patients atteints de MH de forme colique totale, dans lesquelles ils recommandent de faire des biopsies étagées (84). S'il y a une absence de cellules ganglionnaires sur une biopsie proximale à l'angle colique gauche, une stomie doit être réalisée. Ils recommandent de ne pas faire de coloproctectomie dans le même temps que les biopsies étagées et l'iléostomie. En effet, il est possible que les biopsies extemporanées ne mettent pas en évidence de cellules neuro-ganglionnaires, mais qu'il en soit trouvé lors de l'analyse anatomopathologique définitive. Ils recommandent de réaliser l'abaissement entre 6 et 24 mois, lorsque l'enfant présente les critères suivants: bonne croissance staturo-pondérale, débit stomial <30 mL/Kg/jour, consistance des selles semblables

à de la compote set sodium urinaire > 20 mmol/L. Ils n'émettent pas de recommandation concernant la technique chirurgicale à utiliser.

Ces recommandations sont en accord avec celles de la conférence de consensus ERNICA (European Reference Network for rare Inherited and Congenital Anomalies) sur la prise en charge des malades atteints de MH de forme colique totale, publiées en 2024. Ces recommandations précisent qu'une iléostomie doit être réalisée à la chirurgie initiale, avec réalisation de biopsies étagées et d'une biopsie circonférentielle au niveau de la stomie, afin d'être sûr de positionner la stomie en zone saine. Elles ne concluent pas quant au délai nécessaire pour la chirurgie curative ou la fermeture de stomie, ni à la technique chirurgicale à privilégier (58).

Ces groupes experts concluent également au manque de connaissance à propos des formes colique totale et intestinale de la MH, notamment sur les techniques chirurgicales à préférer et sur le délai pour réaliser la chirurgie.

L'une des difficultés pour l'étude de la maladie de Hirschsprung colique totale est liée à l'absence d'uniformisation des compte-rendus opératoires, amenant à une perte d'information sur la technique chirurgicale. De nombreuses données pouvant être intéressantes à étudier ne sont que très rarement rapportées dans les compte-rendus, comme la longueur du manchon en cas de Soave, la longueur d'intestin grêle restant, l'aspect du côlon et de l'intestin grêle. Il serait donc nécessaire de faire des compte-rendus opératoires types à remplir en fonction de données per-opératoires standardisées à recueillir. Au niveau de l'analyse anatomopathologique également, les analyses ne sont pas uniformes, rendant les patients difficilement comparables. Il y a rarement des analyses circonférentielles du l'intestin au niveau abaissé, par exemple. Cela induit également un biais d'interprétation des études rétrospectives, avec des patients ayant rarement une évaluation circonférentielle de la zone d'anastomose et donc des patients que l'on croit peut-être à tort, être en zone saine. La création de compte-rendus types, de la même façon que dans les analyses oncologiques permettraient donc une uniformisation des pratiques et une augmentation de la comparabilité des patients. Également au cours du suivi, les données recueillies sont rarement exhaustives. De nombreux critères de suivi, avec des échelles d'évaluation standardisées permettraient donc une étude plus complète de ces cohortes de patients, et

également peut-être de mieux évaluer l'évolution clinique de patient que l'on croit parfois, à tort, avoir une évolution satisfaisante, faute de critères objectifs et standardisés.

Nous avons trouvé dans cette série, 4 patients ayant, en plus d'une MH de forme colique totale, une malformation congénitale de l'intestin grêle. Parmi ces patients, 2 avaient une atrésie intestinale (dont un apple-peel syndrome) et 2 avaient un tableau de volvulus segmentaire néonatal. L'association entre atrésie intestinale a été rapportée à plusieurs reprises (85, 86, 87), mais uniquement dans des cas cliniques. Il a été émis l'hypothèse (88), dans les cas d'atrésies coliques, que si elle intervient entre la 6ème et la 8ème semaine de développement, c'est à dire avant la fin de la migration des cellules neuro ganglionnaires, puisse entraîner un obstacle à la migration de ces cellules et ainsi entraîner une aganglionose du segment distal à l'atrésie. Une autre théorie a été émise selon laquelle la MH serait princeps, et en découlerait une dilatation en amont, causant un volvulus segmentaire et une atrésie séquellaire dûe à la souffrance ischémique liée au volvulus (89).

Nous n'avons pas retrouvé dans la littérature de cas de volvulus segmentaire du grêle distal avec MH de forme colique totale. Il est tout au plus rapporté quelques cas de MH associée à des malrotations intestinales (90, 91).

Nous rapportons également dans cette étude le cas d'un patient ayant une association entre une hypothyroïdie congénitale et une MH colique totale. Il existe très peu de cas rapportés associant ces deux pathologies (92, 93, 94). L'hypothyroïdie congénitale est connue pour pouvoir induire une constipation parfois sévère, voire une occlusion basse néonatale fonctionnelle liée à la diminution du péristaltisme, pouvant ressembler à une MH (95). L'association entre ces deux pathologies est donc un véritable piège diagnostique, ayant entraîné un retard de diagnostic de la MH dans notre cas (à 83 jours de vie).

Cette étude est une étude multicentrique, ayant recruté des patients issus de 6 centres de chirurgie pédiatrique français. C'est à notre connaissance la seconde étude comparant les résultats entre la technique de Duhamel et l'AIA dans la MH de forme colique totale, et c'est la seule étude comparant les résultats à long terme entre ces deux techniques.

L'effectif étant faible, certains résultats ne sont pas statistiquement significatifs. Le recueil étant rétrospectif, de nombreuses données étaient manquantes ou imprécises (nombre de selles, consistance des selles, selles nocturnes, type de fuites fécales et fréquence des fuites, croissance staturo-pondérale) et sont sujettes à de nombreux biais. Afin d'affiner les données sur la continence à long terme de ces patients, il serait intéressant de pouvoir contacter les patients afin de leur soumettre un questionnaire standardisé, comme le Bowel Function Score par exemple, ou d'évaluer leur qualité de vie. Il serait également souhaitable de pouvoir inclure davantage de patients pris en charge dans d'autres centres français et ainsi augmenter la taille de l'échantillon. Nous pourrions également créer un formulaire de suivi standardisé, afin de recueillir toutes les données nécessaires à chaque consultation de suivi de ces patients. En effet, nous avons constaté que de nombreuses données n'étaient pas ou rarement recueillies au cours des consultations de suivi, surtout lorsque les patients avaient une évolution paraissant favorable.

## 5. CONCLUSION

Notre étude a montré que, dans le traitement chirurgical des formes coliques totales de la maladie de Hirschsprung, la technique de Duhamel et l'anastomose iléo-anale ont des résultats comparables concernant le nombre de selles par jour (Duhamel 3,5 [1-7], AIA 4,5 [1-6],  $p=0,61$ ). La technique de Duhamel engendre davantage de complications liées à la chirurgie (Duhamel 50%, AIA 31%,  $p=0,043$ ) et de remise en iléostomie après la chirurgie curative (Duhamel 50%, AIA 8%,  $p=0,03$ ).

Nous avons pour projet de réaliser une étude prospective multicentrique sur l'évaluation à long terme de la fonction intestinale en contactant les patients pour leur faire réaliser une évaluation standardisée de la fonction digestive (Bowel Function Score), permettant de comparer plus précisément l'évolution à long terme de ces patients.

## 6. BIBLIOGRAPHIE

1. Goldberg EL. An epidemiological study of Hirschsprung's disease. *Int J Epidemiol*. 1 déc 1984;13(4):479-85.
2. Langer JC. Hirschsprung disease. *Current Opinion in Pediatrics*. juin 2013;25(3):368-74.
3. Barlow AJ, Wallace AS, Thapar N, Burns AJ. Critical numbers of neural crest cells are required in the pathways from the neural tube to the foregut to ensure complete enteric nervous system formation. *Development*. mai 2008;135(9):1681-91.
4. Obermayr F, Hotta R, Enomoto H, Young HM. Development and developmental disorders of the enteric nervous system. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol*. janv 2013;10(1):43-57.
5. Lake JI, Heuckeroth RO. Enteric nervous system development: migration, differentiation, and disease. *Am J Physiol Gastrointest Liver Physiol*. 1 juill 2013;305(1):G1-24.
6. Klein M, Varga I. Hirschsprung's Disease—Recent Understanding of Embryonic Aspects, Etiopathogenesis and Future Treatment Avenues. *Medicina (Kaunas)*. 13 nov 2020;56(11):611.
7. Kyrklund K, Sloots CEJ, de Blaauw I, Bjørnland K, Rolle U, Cavalieri D, et al. ERNICA guidelines for the management of rectosigmoid Hirschsprung's disease. *Orphanet J Rare Dis*. 25 juin 2020;15:164.
8. Amiel J, Sproat-Emison E, Garcia-Barcelo M, Lantieri F, Burzynski G, Borrego S, et al. Hirschsprung disease, associated syndromes and genetics: a review. *J Med Genet*. janv 2008;45(1):1-14.
9. Tilghman JM, Ling AY, Turner TN, Sosa MX, Krumm N, Chatterjee S, et al. Molecular Genetic Anatomy and Risk Profile of Hirschsprung's Disease. *N Engl J Med*. 11 avr 2019;380(15):1421-32.



10. Alves MM, Sribudiani Y, Brouwer RWW, Amiel J, Antiñolo G, Borrego S, et al. Contribution of rare and common variants determine complex diseases-Hirschsprung disease as a model. *Dev Biol.* 1 oct 2013;382(1):320-9.
11. Jiang Q, Arnold S, Heanue T, Kilambi KP, Doan B, Kapoor A, et al. Functional loss of semaphorin 3C and/or semaphorin 3D and their epistatic interaction with ret are critical to Hirschsprung disease liability. *Am J Hum Genet.* 2 avr 2015;96(4):581-96.
12. Montalva L, Cheng LS, Kapur R, Langer JC, Berrebi D, Kyrklund K, et al. Hirschsprung disease. *Nat Rev Dis Primers.* 12 oct 2023;9(1):54.
13. Bradnock TJ, Knight M, Kenny S, Nair M, Walker GM. Hirschsprung's disease in the UK and Ireland: incidence and anomalies. *Arch Dis Child.* août 2017;102(8):722-7.
14. Gosain A, Brinkman AS. Hirschsprung's Associated Enterocolitis. *Curr Opin Pediatr.* juin 2015;27(3):364-9.
15. Gershon EM, Rodriguez L, Arbizu RA. Hirschsprung's disease associated enterocolitis: A comprehensive review. *World J Clin Pediatr.* 9 juin 2023;12(3):68-76.
16. On behalf of the American Pediatric Surgical Association Hirschsprung Disease Interest Group, Gosain A, Frykman PK, Cowles RA, Horton J, Levitt M, et al. Guidelines for the diagnosis and management of Hirschsprung-associated enterocolitis. *Pediatr Surg Int.* mai 2017;33(5):517-21.
17. Doodnath R, Puri P. A systematic review and meta-analysis of Hirschsprung's disease presenting after childhood. *Pediatr Surg Int.* nov 2010;26(11):1107-10.
18. de Lorijn F, Kremer LCM, Reitsma JB, Benninga MA. Diagnostic tests in Hirschsprung disease: a systematic review. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* mai 2006;42(5):496-505.

19. Vlok SSC, Moore SW, Schubert PT, Pitcher RD. Accuracy of colonic mucosal patterns at contrast enema for diagnosis of Hirschsprung disease. *Pediatr Radiol.* mai 2020;50(6):810-6.
20. Vervloet G, De Backer A, Heyman S, Leyman P, Van Cauwenberge S, Vanderlinden K, et al. Rectal Biopsy for Hirschsprung's Disease: A Multicentre Study Involving Biopsy Technique, Pathology and Complications. *Children (Basel).* 31 août 2023;10(9):1488.
21. Ambartsumyan L, Smith C, Kapur RP. Diagnosis of Hirschsprung Disease. *Pediatr Dev Pathol.* janv 2020;23(1):8-22.
22. Nakao M, Suita S, Taguchi T, Hirose R, Shima Y. Fourteen-year experience of acetylcholinesterase staining for rectal mucosal biopsy in neonatal Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* sept 2001;36(9):1357-63.
23. Meier-Ruge W, Lutterbeck PM, Herzog B, Morger R, Moser R, Schärli A. Acetylcholinesterase activity in suction biopsies of the rectum in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* févr 1972;7(1):11-7.
24. Muller CO, Hobeika C, Montalva L, Berrebi D, Bonnard A. Calretinin Variant in Hirschsprung Disease: Pretransitional Sign and Surgical Planning. *Eur J Pediatr Surg.* oct 2016;26(5):449-53.
25. Kapur RP. Practical pathology and genetics of Hirschsprung's disease. *Semin Pediatr Surg.* nov 2009;18(4):212-23.
26. Lu C, Xie H, Li H, Geng Q, Chen H, Mo X, et al. Feasibility and efficacy of home rectal irrigation in neonates and early infancy with Hirschsprung disease. *Pediatr Surg Int.* nov 2019;35(11):1245-53.
27. Onishi S, Kaji T, Nakame K, Yamada K, Murakami M, Sugita K, et al. Optimal timing of definitive surgery for Hirschsprung's disease to achieve better long-term bowel function. *Surg Today.* janv 2022;52(1):92-7.
28. Westfal ML, Okiemy O, Chung PHY, Feng J, Lu C, Miyano G, et al. Optimal Timing for Soave Primary Pull-through in Short-Segment Hirschsprung Disease: A Meta-Analysis. *J Pediatr Surg.* avr 2022;57(4):719-25.

29. Kapur RP, Kennedy AJ. Transitional zone pull through: surgical pathology considerations. *Semin Pediatr Surg.* nov 2012;21(4):291-301.
30. Swenson O, Bill AH. Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon; an experimental study. *Surgery.* août 1948;24(2):212-20.
31. Mohamed W, El Sawaf MI, Shalaby AI, Arafat AE, Marei MM, Aboufadi MH, et al. Optimism for the Single-stage Transanal Swenson in Neonates. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2021;26(1):16-22.
32. Soave F. HIRSCHSPRUNG'S DISEASE: A NEW SURGICAL TECHNIQUE. *Arch Dis Child.* avr 1964;39(204):116-24.
33. Wang Y jin, He Y bin, Chen L, Lin Y, Liu M kun, Zhou C ming. Laparoscopic-assisted Soave procedure for Hirschsprung disease: 10-year experience with 106 cases. *BMC Surg.* 26 févr 2022;22:72.
34. Askarpour S, Peyvasteh M, Imanipour MH, Javaherizadeh H, Hesam S. Complications after transabdominal Soave's procedure in children with Hirschsprung's disease. *Arq Bras Cir Dig.* 7 févr 2019;32(1):e1421.
35. De la Torre-Mondragón L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* août 1998;33(8):1283-6.
36. Seo S, Miyake H, Hock A, Koike Y, Yong C, Lee C, et al. Duhamel and Transanal Endorectal Pull-throughs for Hirschsprung' Disease: A Systematic Review and Meta-analysis. *Eur J Pediatr Surg.* févr 2018;28(01):081-8.
37. Georgeson KE, Fuenfer MM, Hardin WD. Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg.* juill 1995;30(7):1017-21; discussion 1021-1022.
38. Wang Q, Liang Y, Luo M, Feng L, Xiang B. Comparison of the Duhamel Procedure and Transanal Endorectal Pull-through Procedure in the Treatment of Children with Hirschsprung's Disease: A Systematic Review. *J Clin Med.* 20 oct 2023;12(20):6632.

39. Mao Y zhong, Tang S tao, Li S. Duhamel operation vs. transanal endorectal pull-through procedure for Hirschsprung disease: A systematic review and meta-analysis. *Journal of Pediatric Surgery*. sept 2018;53(9):1710-5.
40. Hickey M, Guiney E. The Duhamel/Martin Operation in the Treatment of Hirschsprung's Disease. *Eur J Pediatr Surg*. 25 mars 2008;39(02):110-1.
41. Van Der Zee DC, Bax KNMA. One-stage Duhamel-Martin procedure for Hirschsprung's disease: A 5-year follow-up study. *Journal of Pediatric Surgery*. oct 2000;35(10):1434-6.
42. Dasgupta R, Langer JC. Evaluation and management of persistent problems after surgery for Hirschsprung disease in a child. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. janv 2008;46(1):13-9.
43. Levitt MA, Dickie B, Peña A. The Hirschsprungs patient who is soiling after what was considered a « successful » pull-through. *Semin Pediatr Surg*. nov 2012;21(4):344-53.
44. Langer JC, Rollins MD, Levitt M, Gosain A, Torre L de la, Kapur RP, et al. Guidelines for the management of postoperative obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease. *Pediatr Surg Int*. mai 2017;33(5):523-6.
45. Garrett KM, Levitt MA, Peña A, Kraus SJ. Contrast enema findings in patients presenting with poor functional outcome after primary repair for Hirschsprung disease. *Pediatr Radiol*. sept 2012;42(9):1099-106.
46. Chumpitazi BP, Nurko S. Defecation disorders in children after surgery for Hirschsprung disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. juill 2011;53(1):75-9.
47. Levitt MA, Hamrick MC, Eradi B, Bischoff A, Hall J, Peña A. Transanal, full-thickness, Swenson-like approach for Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg*. nov 2013;48(11):2289-95.
48. Onishi S, Nakame K, Kaji T, Kawano M, Moriguchi T, Sugita K, et al. The bowel function and quality of life of Hirschsprung disease patients who have reached 18 years of age or older - the long-term outcomes after undergoing

the transabdominal soave procedure. *J Pediatr Surg.* déc 2017;52(12):2001-5.

49. Saadai P, Trappey AF, Goldstein AM, Cowles RA, De La Torre L, Durham MM, et al. Guidelines for the management of postoperative soiling in children with Hirschsprung disease. *Pediatr Surg Int.* août 2019;35(8):829-34.
50. Hoff N, Wester T, Granström AL. Classification of short-term complications after transanal endorectal pullthrough for Hirschsprung's disease using the Clavien-Dindo-grading system. *Pediatr Surg Int.* nov 2019;35(11):1239-43.
51. Gosain A, Frykman PK, Cowles RA, Horton J, Levitt M, Rothstein DH, et al. Guidelines for the diagnosis and management of Hirschsprung-associated enterocolitis. *Pediatr Surg Int.* mai 2017;33(5):517-21.
52. Austin KM. The pathogenesis of Hirschsprung's disease-associated enterocolitis. *Semin Pediatr Surg.* nov 2012;21(4):319-27.
53. Halleran DR, Ahmad H, Maloof E, Paradiso M, Lehmkuhl H, Minneci PC, et al. Does Hirschsprung-Associated Enterocolitis Differ in Children With and Without Down Syndrome? *J Surg Res.* janv 2020;245:564-8.
54. Teitelbaum DH, Qualman SJ, Caniano DA. Hirschsprung's disease. Identification of risk factors for enterocolitis. *Ann Surg.* mars 1988;207(3):240-4.
55. Ieiri S, Higashi M, Teshiba R, Saeki I, Esumi G, Akiyoshi J, et al. Clinical features of Hirschsprung's disease associated with Down syndrome: a 30-year retrospective nationwide survey in Japan. *J Pediatr Surg.* déc 2009;44(12):2347-51.
56. Rescorla FJ, Morrison AM, Engles D, West KW, Grosfeld JL. Hirschsprung's disease. Evaluation of mortality and long-term function in 260 cases. *Arch Surg.* août 1992;127(8):934-41; discussion 941-942.
57. Hackam DJ, Filler RM, Pearl RH. Enterocolitis after the surgical treatment of Hirschsprung's disease: risk factors and financial impact. *J Pediatr Surg.* juin 1998;33(6):830-3.

58. Granström AL, Irvine W, Hoel AT, Tabbers M, Kyrklund K, Fascetti-Leon F, et al. Ernica Clinical Consensus Statements on Total Colonic and Intestinal Aganglionosis. *Journal of Pediatric Surgery*. oct 2024;59(10):161565.
59. Ryan ET, Ecker JL, Christakis NA, Folkman J. Hirschsprung's disease: Associated abnormalities and demography. *Journal of Pediatric Surgery*. janv 1992;27(1):76-81.
60. Gershon EM, Rodriguez L, Arbizu RA. Hirschsprung's disease associated enterocolitis: A comprehensive review. *World J Clin Pediatr*. 9 juin 2023;12(3):68-76.
61. Moore SW, Zaahl M. Clinical and genetic differences in total colonic aganglionosis in Hirschsprung's disease. *Journal of Pediatric Surgery*. oct 2009;44(10):1899-903.
62. Bickler SW. Long-Segment Hirschsprung's Disease. *Arch Surg*. 1 sept 1992;127(9):1047.
63. Moore SW. Total colonic aganglionosis in Hirschsprung disease. *Seminars in Pediatric Surgery*. nov 2012;21(4):302-9.
64. Zhang X, Cao G qing, Tang S tao, Chang X pan, Li S, Yang L, et al. Laparoscopic-assisted Duhamel procedure with ex-anal rectal transection for total colonic aganglionosis. *Journal of Pediatric Surgery*. mars 2018;53(3):531-6.
65. Verkuijl SJ, Meinds RJ, van der Steeg AFW, van Gemert WG, de Blaauw I, Witvliet MJ, et al. Functional Outcomes After Surgery for Total Colonic, Long-Segment, Versus Rectosigmoid Segment Hirschsprung Disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. mars 2022;74(3):348-54.
66. Miyano G, Nakamura H, Seo S, Sueyoshi R, Okawada M, Doi T, et al. Laparoscopy-Assisted Duhamel-Z Anastomosis for Total Colonic Aganglionosis: Outcome Assessed by Fecal Continence Evaluation. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques*. mars 2017;27(3):302-5.

67. Li Q, Li L, Jiang Q, Zhang Z, Xiao P. The mid-term outcomes of TRM-PIAS, proctocolectomy and ileoanal anastomosis for total colonic aganglionosis. *Pediatr Surg Int.* mai 2016;32(5):477-82.
68. Reinshagen K, Burmester G, Hagens J, Krebs TF, Tomuschat C. Colectomy Followed by J-Pouch Reconstruction to Correct Total Colonic Aganglionosis. *Children (Basel).* 12 janv 2022;9(1):101.
69. Kawaguchi AL, Guner YS, Sømme S, Quesenberry AC, Arthur LG, Sola JE, et al. Management and Outcomes for Long-Segment Hirschsprung Disease: A Systematic Review from the APSA Outcomes and Evidence Based Practice Committee. *J Pediatr Surg.* sept 2021;56(9):1513-23.
70. Stenström P, Kyrklund K, Bräutigam M, Engstrand Lilja H, Juul Stensrud K, Löf Granström A, et al. Total colonic aganglionosis: multicentre study of surgical treatment and patient-reported outcomes up to adulthood. *BJS Open.* 13 juill 2020;4(5):943-53.
71. Clavien PA, Barkun J, De Oliveira ML, Vauthey JN, Dindo D, Schulick RD, et al. The Clavien-Dindo Classification of Surgical Complications: Five-Year Experience. *Annals of Surgery.* août 2009;250(2):187-96.
72. Halaweish I, Srinivas S, Farooqui Z, Sutthataru P, Campbell D, Frischer J, et al. Duhamel Versus Swenson Pull-Through for Total Colonic Aganglionosis: A Multi-Institutional Study. *J Pediatr Surg.* févr 2024;59(2):216-9.
73. Youn JK, Yang HB, Ko D, Park KW, Jung SE, Kim HY. Comparison of long-term outcome according to involved aganglionic segments of total colonic aganglionosis. *Medicine (Baltimore).* 8 oct 2021;100(40):e27432.
74. Barrena S, Andres A, Burgos L, Luis A, Hernandez F, Martinez L, et al. Long-Term Results of the Treatment of Total Colonic Aganglionosis with Two Different Techniques. *Eur J Pediatr Surg.* déc 2008;18(06):375-9.
75. Menezes M, Prato AP, Jasonni V, Puri P. Long-term clinical outcome in patients with total colonic aganglionosis: a 31-year review. *Journal of Pediatric Surgery.* sept 2008;43(9):1696-9.

76. Escobar MA, Grosfeld JL, West KW, Scherer LR, Rouse TM, Engum SA, et al. Long-term outcomes in total colonic aganglionosis: a 32-year experience. *Journal of Pediatric Surgery*. juin 2005;40(6):955-61.
77. Laughlin DM, Friedmacher F, Puri P. Total colonic aganglionosis: a systematic review and meta-analysis of long-term clinical outcome. *Pediatr Surg Int*. août 2012;28(8):773-9.
78. Bischoff A, Levitt MA, Peña A. Total colonic aganglionosis: a surgical challenge. How to avoid complications? *Pediatr Surg Int*. 2011;27(10):1047-52.
79. Raboei E. Long-Term Outcome of Total Colonic Aganglionosis. *Eur J Pediatr Surg*. oct 2008;18(05):300-2.
80. Vilanova-Sanchez A, Ivanov M, Halleran DR, Wagner A, Reck-Burneo CA, Ruth B, et al. Total Colonic Hirschsprung's Disease: The Hypermotility and Skin Rash Protocol. *Eur J Pediatr Surg*. août 2020;30(04):309-16.
81. Lamoshi A, Ham PB, Chen Z, Wilding G, Vali K. Timing of the definitive procedure and ileostomy closure for total colonic aganglionosis HD: Systematic review. *Journal of Pediatric Surgery*. nov 2020;55(11):2366-70.
82. Levitt MA. Regarding: Timing of the definitive procedure and ileostomy closure for total colonic aganglionosis HD: Systematic review. *J Pediatr Surg*. mai 2021;56(5):1082.
83. Märzheuser S, Schulze F, Lindert J. Surgical Strategies in Total Colonic Aganglionosis: Primary Pullthrough-Pathway of Care. *Children (Basel)*. 28 juill 2024;11(8):911.
84. Rentea RM, Bokova E, Frischer JS, Gosain A, Langer JC, Levitt MA, et al. Evaluation and Management of Total Colonic Hirschsprung Disease: A Comprehensive Review From the American Pediatric Surgical Association (APSA) Hirschsprung Disease Interest Group. *Journal of Pediatric Surgery*. 10 août 2024;161677.



85. Velasquez AR, Xu TO, Liu YT, Kidwai S, Russell TL, Tijsaba L, et al. Achieving Digestive Autonomy and Gastrointestinal Continuity in a Patient with Short Bowel Syndrome Secondary to Concomitant Jejunal Atresia and Small Intestinal Hirschsprung's Disease. *European J Pediatr Surg Rep.* 16 juill 2024;12(1):e45-9.
86. Santos LP, Coimbra D, Cunha C, Lopes MF. Oesophageal atresia with tracheo-oesophageal fistula, ileal atresia and Hirschsprung's disease: outcome of a rare phenotype. *BMJ Case Rep.* 22 févr 2019;12(2):e226675.
87. Janik JP, Wayne ER, Janik JS, Price MR. Ileal atresia with total colonic aganglionosis. *J Pediatr Surg.* oct 1997;32(10):1502-3.
88. Akgür FM, Tanyel FC, Büyükpamukçu N, Hiçsönmez A. Colonic atresia and Hirschsprung's disease association shows further evidence for migration of enteric neurons. *J Pediatr Surg.* avr 1993;28(4):635-6.
89. Lauwers P, Moens E, Wustenberghs K, Deprettere A, Ruppert M, Balliu L, et al. Association of colonic atresia and Hirschsprung's disease in the newborn: report of a new case and review of the literature. *Pediatr Surg Int.* mars 2006;22(3):277-81.
90. Corsois L, Boman F, Sfeir R, Mention K, Michaud L, Poddevin F, et al. MH à forme iléocolique associée à une malrotation intestinale. *Archives de Pédiatrie.* oct 2004;11(10):1205-8.
91. Gabra HOS, Stewart RJ, Nour S. Midgut malrotation and associated Hirschsprung's disease: a diagnostic dilemma. *Pediatr Surg Int.* 26 juin 2007;23(7):703-5.
92. Kota SK, Modi K, Rao MM. Hirschsprung's Disease with Congenital Hypothyroidism. *INDIAN PEDIATRICS.* 2012;49.
93. Alnajjar H, Murro D, Alsadi A, Jakate S. Spectrum of Clinicopathological Deviations in Long-Segment Hirschsprung Disease Compared With Short-Segment Hirschsprung Disease: A Single-Institution Study. *Int J Surg Pathol.* mai 2017;25(3):216-21.

94. Slavikova T, Zabojsnikova L, Babala J, Varga I. An embryological point of view on associated congenital anomalies of children with Hirschsprung disease. Bratisl Lek Listy. 2015;116(11):640-7.
95. Rastogi MV, LaFranchi SH. Congenital hypothyroidism. Orphanet J Rare Dis. 10 juin 2010;5:17.

**Annexe 1 : Caractéristiques diagnostiques et chirurgicales de chaque patient inclus. En gras, les patients qui ont eu un diagnostic retardé de forme longue de MH. (MH= MH; ZS= zone saine; m= mois; j= jours)**

N°	Chirurgie curative	Présentation clinique	Diagnostique initial de MH (j)	Age diagnostique de MH (j)	Lavement opaque	Chirurgie avant iléostomie en ZS /chirurgie curative définitive	Age iléostomie avant abaissement (j)	Age chirurgie abaissement (m)	Nombre de temps chirurgie curative
1	Duhamel	Syndrome occlusif	MH colique totale	90	Point d'?		90	8	2
<b>Appel-peel</b>									
2	Duhamel	Syndrome occlusif	<b>syndrome</b>	60	Microcolon	<b>Apple-peel syndrome</b>	60	11	2
3	Duhamel	Syndrome occlusif	MH colique transverse	30	ZT angle colique gauche	Abaissement clon droit selon Duhamel avec manoeuvre de Deloyer	270	33	2
4	Duhamel	Perforation caecale	MH colique totale	21		Suture, iléostomie et biopsie rectale, repris pour lâchage de suture, avec iléostomie et biopsies étagées.	7	10	2
5	Duhamel	Syndrome occlusif	MH colique totale	10	Point d'?		10	11	2
6	Duhamel	Syndrome occlusif	MH colique totale	2			2	29	2
<b>Constipation</b>									
7	Duhamel	chronique	MH colique totale	92			92	12	2
8	Duhamel	Syndrome occlusif	MH colique totale	9	Microcolon		14	15	2
<b>Volvulus</b>									
9	Duhamel	Syndrome occlusif	<b>Atrésie iléale segmentaire grle distal</b>	4	Microcolon	<b>Volvulus segmentaire grle distal sur bride congénitale</b>	6	58	2
10	Duhamel	Syndrome occlusif	<b>Atrésie iléale</b>	150		1) Atrésie iléale type 3, 2) résection colon droit avec anastomose iléo-transverse, 3) Hartmann avec iléostomie	110	11	3
11	Duhamel	Syndrome occlusif	MH colique totale	3	Distension colique		3	14	2
12	Duhamel	Syndrome occlusif	MH colique totale	5			8	10	3

<b>Volvulus</b>								
<b>13 AIA</b>	<b>Syndrome occlusif distal</b>	<b>segmentaire grêle</b>	<b>28</b>	<b>Microcolon</b>	<b>Volvulus segmentaire grêle distal, détorsion sans résection ni stomie</b>	<b>60</b>	<b>14</b>	<b>2</b>
14 AIA	Syndrome occlusif	MH colique totale	25	Microcolon		60	14	2
15 AIA	Syndrome occlusif	MH colique totale	10	Non spécifique		30	3	2
16 AIA	Syndrome occlusif	MH colique totale	5			5	7	2
<b>17 AIA</b>	<b>Syndrome occlusif</b>	<b>MH sigmoïdienne</b>	<b>10</b>	<b>sigmoïdienne</b>			<b>1</b>	<b>2</b>
<b>Constipation</b>								
<b>18 AIA</b>	<b>chronique</b>	<b>MH sigmoïdienne</b>	<b>480</b>				<b>18</b>	<b>2</b>
<b>Constipation</b>								
<b>19 AIA</b>	<b>chronique</b>	<b>MH sigmoïdienne</b>	<b>420</b>	<b>sigmoïdienne</b>	<b>Colostomie sigmoïdienne</b>	<b>420</b>	<b>16</b>	<b>3</b>
20 AIA	Syndrome occlusif	MH colique totale	3			3	3	2
21 AIA	Syndrome occlusif	MH colique totale	2	Non spécifique		2	15	2
22 AIA	Syndrome occlusif	MH colique totale	43	Non spécifique		43	13	3
23 AIA	Syndrome occlusif	MH colique totale	4	Non spécifique		4	15	2
<b>Constipation</b>								
<b>Hypothyroïdie</b>								
<b>24 AIA</b>	<b>chronique</b>	<b>congénitale</b>	<b>83</b>	<b>spécifique</b>		<b>84</b>	<b>13</b>	<b>3</b>
25 AIA	Syndrome occlusif	MH colique totale	13	Microcolon		21	7	2

**Annexe 2 : Complications postopératoires pour chaque patient inclus. En gras, les patients qui ont eu un diagnostic retardé de forme longue de MH. (MH: MH; m: mois; n: nombre)**

N°	Chirurgie curative	Age chirurgie curative MH (m)	Complications chirurgicales		Entérocolites (n)	Remise en iléostomie	Indication remise en iléostomie	Iléostomie en fin de suivi		Toxines botuliques (n)
			Sténose (dilatation)	Oclusion mécanique				suivi	botuliques (n)	
1	Duhamel	8		(traitement médical)	9					
2	<b>Duhamel</b>	11	<b>Sténose (dilatation)</b>		2					
3	<b>Duhamel</b>	33								
4	Duhamel	10								3
5	Duhamel	11	Réfection stomie		3	1	Duhamel			2
6	Duhamel	29			4	1	Entérocolites	1		2
7	Duhamel	12	Réfection stomie		1	1	Entérocolite sévère			1
8	Duhamel	15			8	1	Entérocolites	1		
9	<b>Duhamel</b>	58	(nécrose grêle)			1	grêle court	1		
10	<b>Duhamel</b>	11			1					3
11	Duhamel	14				1	Oclusion persistante	1		1
12	Duhamel	10	Eperon (résection)							1
13	<b>AIA</b>	14			1					
14	AIA	14			3					

15	AIA	3		3
16	AIA	7		1
17	AIA	1	1	3
18	AIA	18	Sténose (dilatation) 2	
19	AIA	16	Réfection stomie	
Occlusion mécanique				
20	AIA	3	(hernie interne, chirurgie) 1	1
21	AIA	15	3	1
22	AIA	13		
23	AIA	15	1	1
24	AIA	13	Occlusion persistante	
25	AIA	7	Sténose (dilatation)	

**Annexe 3 : Evaluation de chaque patient en fin de suivi sur le plan du transit intestinal, de la continence et des traitements. En gras, les patients qui ont eu un diagnostic retardé de forme longue de MH. (MH: MH; m: mois; a: années; j: jours; n/a: donnée non disponible)**

Chirurgie	Age chirurgie	Age à la fin du suivi (a)	Iléostomie	Nutrition parentérale	Nombre selles / j	Selles nocturnes	Lopéra mide	Échelle de Bristol	Fuites fécales	Type fuites	Port de protection le jour 1/0	Autres traitements
1 Duhamel	8	13			4	n/a	0	n/a	n/a		0	
<b>2 Duhamel</b>	<b>11</b>	<b>10</b>			<b>2</b>	<b>n/a</b>	<b>0</b>	<b>n/a</b>	<b>0</b>		<b>0</b>	<b>Smecta</b>
<b>3 Duhamel</b>	<b>33</b>	<b>18</b>			<b>6</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>n/a</b>	<b>0</b>		<b>0</b>	
4 Duhamel	10	3			7	2	n/a	n/a	0		0	
5 Duhamel	11	14			1	0	0	5	0		0	
6 Duhamel	29	3	1				0					NaCl
7 Duhamel	12	10		1	3	0	0	4	0		0	GLP2
8 Duhamel	15	6	1				0					Tiorfan
<b>9 Duhamel</b>	<b>58</b>	<b>9</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>0</b>	<b>0</b>					
<b>10 Duhamel</b>	<b>11</b>	<b>6</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>7</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>6</b>	<b>1</b>	<b>liquide, 1/sem</b>	<b>0</b>	<b>Questran, Smecta, NaCl</b>
11 Duhamel	14	4	1	1			0					Questran
12 Duhamel	10	16			2	0	1	n/a	0		0	
<b>13 AIA</b>	<b>14</b>	<b>7</b>			<b>6</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>5</b>	<b>0</b>		<b>0</b>	<b>Tiorfan</b>
14 AIA	14	7			6	1	1	5	0		0	Tiorfan

15	AIA	3	9	4	0	0	6	0	0	0	traces,	
16	AIA	7	8	4	0	1	5	1	1/sem	0	Tiorfan	
17	<b>AIA</b>	<b>1</b>	<b>4</b>	<b>4</b>	<b>n/a</b>	<b>1</b>	<b>n/a</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>		
18	<b>AIA</b>	<b>18</b>	<b>8</b>	<b>6</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>5</b>	<b>1</b>	<b>traces</b>	<b>0</b>		
19	<b>AIA</b>	<b>16</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>5</b>	<b>?</b>	<b>?</b>	<b>?</b>		
20	AIA	3	14	6	0	0	7	0	0	0		
Tiorfan, Smecta,												
21	AIA	15	10	4	1	0	n/a	1	n/a	0	NaCl	
22	AIA	13	4,5	1	Nombreuses		6	0	0	0		
23	AIA	15	6	1	1	0						
24	<b>AIA</b>	<b>13</b>	<b>12</b>	<b>5</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>6</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>Levothyrox</b>	
25	AIA	7	2,8	5	0	0	6	0	0	0		



## SERMENT D'HIPPOCRATE

**Au moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.**

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans **aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions**. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas **usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité**.

**J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.**

Je ne tromperai **jamais leur confiance** et **n'exploiterai pas le pouvoir hérité** des circonstances pour forcer les consciences.

**Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera**. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

**Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés**. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

**Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission**. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

**J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.**

**Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque.**



**Introduction** : La maladie de Hirschsprung (MH) est une maladie congénitale rare avec une incidence estimée à 1/5000 naissances vivantes. La MH est secondaire à une anomalie développementale du système nerveux entérique atteignant une longueur variable du tube digestif. Les formes coliques totales sont rares (moins de 10% des MH) et atteignent l'ensemble du côlon et l'iléon jusqu'à 50 cm en amont de la valvule iléo-caecale. Ce sont des formes sévères avec une morbi-mortalité élevée. Le taux de mortalité varie entre 2 et 20% selon les études et est lié aux entérocolites sévères, à l'insuffisance intestinale et aux syndromes génétiques associés. La gestion de ces formes longues reste un véritable challenge chirurgical, malgré les avancées dans les techniques chirurgicales et dans la prise en charge pré- et postopératoire. Les deux techniques chirurgicales actuellement privilégiées sont la technique de Duhamel et l'anastomose iléo-anale directe (AIA). Cependant, il n'existe pas d'étude comparant les résultats à long terme entre ces deux techniques. Le but de notre étude était de comparer les résultats à long terme entre la technique de Duhamel et l'anastomose iléo-anale directe (AIA) dans le traitement chirurgical de la MH de forme colique totale.

**Matériel et Méthodes** : Il s'agit d'une étude rétrospective multicentrique. Nous avons inclus tous les patients nés entre 2006 et 2021 pris en charge pour une MH de forme colique totale ( $\leq 50$  cm d'iléon pathologique) ayant eu un abaissement iléo-anal avec la technique de Duhamel ou avec une AIA. L'objectif principal était de comparer le nombre de selles par jour recueilli au dernier suivi. Les objectifs secondaires étaient de comparer le taux de complication liées à la chirurgie, les taux d'entérites postopératoires, les taux de remise en iléostomie, le transit intestinal et la continence, et les traitements au dernier suivi.

**Résultats** : 25 patients ayant été inclus (6 CHU): 12 patients ont eu une technique de Duhamel et 13 ont eu une AIA. Notre étude a montré une absence de différence significative entre la technique de Duhamel et l'AIA sur le nombre médian de selles avec respectivement 3,5 et 4 selles par jour ( $p=0,61$ ), avec un suivi médian de 8 ans [3-18]. Dix patients (31%) ont présenté une complication liée à la chirurgie: 6 (50%) dans le groupe Duhamel et 4 (31%) dans le groupe AIA ( $p=0,043$ ). Sept patients (28%) ont dû être remis en iléostomie: 6 (50%) dans le groupe Duhamel et 1 (8%) dans le groupe AIA ( $p=0,03$ ). Treize patients (52%) ont présenté au moins un épisode d'entérite postopératoire: 7 patients (58%) dans le groupe Duhamel et 6 dans le groupe AIA (46%) ( $p=0,31$ ). Le score médian sur l'échelle de Bristol était de 5 [4-6] dans le groupe Duhamel ( $n=3$  patients) et de 5,5 [5-7] dans le groupe AIA ( $n=10$  patients) ( $p=0,36$ ). Quatre patients (22%) présentaient des fuites fécales le jour au dernier suivi (18 patients évalués): 1 (14%) dans le groupe Duhamel (7 patients évalués) et 3 (27%) dans le groupe AIA (11 patients évalués) ( $p=1$ ). Il est rapporté des selles nocturnes pour 31 % des patients (5/16): 40% dans le groupe Duhamel (2/5), 27% dans le groupe AIA (3/11).

**Discussion** : Notre étude tend à montrer qu'il n'y a pas de différence significative entre les deux techniques sur le nombre de selles par jour, mais que la technique de Duhamel engendre significativement plus de complications liées à la chirurgie et de remise en iléostomie. Les taux de complications trouvés dans notre étude semblent plus élevés que dans la littérature. L'une des difficultés rencontrées au cours de cette étude est l'absence de nombreuses données, concernant la chirurgie, l'anatomopathologie et le suivi des patients. Le développement de comptes-rendus types opératoires et d'anatomie pathologique, ainsi que des fiches de suivi standardisées seraient nécessaires afin de pouvoir évaluer objectivement les résultats à long terme chez ces patients.

**Mots-clés** : maladie de Hirschsprung, forme colique totale, total colonic aganglionosis, ileostomie, Duhamel, anastomose ileo-anale.