

Masse abdominale révélant une maladie d'Hirschprung chez un enfant de 10ans
Abdominal mass revealing Hirschprung disease in a 10 year old child

Rasolohery H, Rajaonarison NLNH, Ahmad Ahmad

Centre d'Imagerie Médicale, Hopital Joseph Ravoahangy Andrianavalona

* Auteur correspondant : RASOLOHERY H

honja.aina@gmail.com

RESUME

Introduction : La maladie de Hirschprung est une maladie congénitale, rarement découverte chez le grand enfant. L'objectif de ce rapport de cas est de montrer une circonstance de découverte clinique particulière et les signes radiologiques de cette entité rare.

Observation : Il s'agit d'un cas de maladie de Hirschprung chez un enfant de 10 ans ayant présenté un syndrome de masse abdominale évoluant depuis trois mois. Le scanner abdominal a retrouvé une distension colorectale sans obstacle mécanique et une rigidité pariétale apéristaltique. L'examen histologique a permis la confirmation du diagnostic.

Conclusion : La maladie de Hirschprung chez les grands enfants est rare. Elle peut être révélée par un syndrome de masse abdominale.

Mots-clés : enfant, maladie de Hirschprung, scanner

ABSTRACT

Introduction: Hirschprung disease is a congenital disorder, rarely discovered in older children. The objective of this case report is to show a particular clinical circumstance of discovery and radiological sign of this rare entity.

Observation: We report a case of Hirschprung disease in a 10-year-old child with abdominal mass syndrome that has been progressing for three months. The abdominal CT scan revealed a large colorectal distention without mechanical obstacle and a parietal rigidity due to the absence of peristalsis. The histological examination provided diagnostic confirmation.

Conclusion: Hirschprung disease in older children is rare. It can be revealed by an abdominal mass syndrome.

Keywords: children, Hirschprung disease, CT scan

INTRODUCTION

La maladie de Hirschprung est une aganglionose du côlon par défaut de migration des cellules ganglionnaires à travers la crête neurale entre 4 et 12 semaines de gestation [1]. Elle survient dans 1 sur 5000 naissances. Le diagnostic se fait dans les premiers mois de vie [1] mais peut être découvert rarement chez les grands enfants. Nous rapportons un cas de maladie de Hirschprung chez un enfant de 10 ans présentant un syndrome de masse abdominale.

OBSERVATION

Il s'agissait d'une fille de 10 ans présentant un syndrome de masse abdominale évoluant depuis trois mois associée à une constipation chronique et des vomissements biliaires. L'état général était altéré. Dans ses antécédents, il n'y avait pas de notion de retard d'émission de méconium. L'échographie abdominale a été demandée en premier mais n'était pas contributive à cause de la présence d'une importante aérocolie diffuse. Un scanner abdomino-pelvien a été réalisé. Cet examen a montré une importante dilatation du rectum et du côlon jusqu'à 12 cm de diamètre sans lésion obstructive notée (Figure 1). La non visualisation de striations coliques ou rigidité de la paroi rectale et colique a fait suspecter un apéristaltisme (Figure 2). Il existait également une hydronéphrose du rein droit sans obstacle visible. Le diagnostic de maladie de Hirschprung a été suspecté et a été confirmé par la biopsie rectale. L'enfant a été traité chirurgicalement par une colostomie.



Figure 1 : Scanner abdominal en reconstruction sagittale montrant une importante dilatation aérique rectale et colique

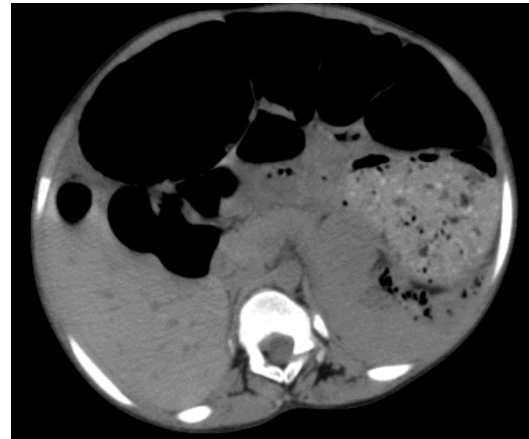


Figure 2 : Scanner abdominal en coupe axiale montrant une rigidité pariétale des anses coliques

DISCUSSION

Le diagnostic de maladie de Hirschprung est suspecté généralement dans les premiers jours de vie par l'absence d'émission du méconium [2]. La forme chez les grands enfants reflète le retard de diagnostic mais ne constitue pas une entité à part [3]. Elle est rare et les cas rapportés dans la

littérature concernent surtout les pays en voie de développement. Elle est liée à l'analphabétisme et l'ignorance des parents, l'accès difficile aux centres spécialisés et la pauvreté, le retard diagnostique et la méconnaissance de la maladie par les médecins traitants [4]. La manifestation clinique la plus commune de cette pathologie chez les grands enfants est la constipation chronique [2,3]. Le scanner abdominal oriente le diagnostic en montrant une dilatation colorectale marquée sans obstacle mécanique et un épaissement de la paroi colique[2]. La présence d'autres malformations congénitales associées, dans 21% des cas [5], peuvent aider également au diagnostic. Les malformations des voies urinaires sont les plus fréquemment citées dont l'hydronéphrose et l'hypoplasie rénale [6]. Le diagnostic de certitude reste histologique par la mise en évidence d'une absence de cellules ganglionnaires dans la sous-muqueuse ou entre les couches musculaires et une hypertrophie nerveuse [2]. La prise en charge est difficile. Pour les formes sans complications chirurgicales telles que les perforations, le traitement est basé sur un régime sans résidu draconien, des lavements évacuateurs répétés et une réhabilitation alimentaire en cas de dénutrition, suivi d'une chirurgie programmée consistant en un abaissement transanal isolé ou combiné à une laparotomie [2,4]. Les complications post-opératoires immédiates sont dominées par les fuites anastomotiques et les abcès anaux de survenue fréquente surtout dans la forme néonatale. A long terme, les entérocolites aiguës sont les complications les plus redoutées [4].

CONCLUSION

La maladie de Hirschprung chez les grands enfants est rare. Elle peut être révélée par un syndrome de masse abdominale. L'échographie est rarement contributive. Le scanner abdominal permet d'orienter le diagnostic.

REFERENCES

1. Moore SW. The contribution of associated congenital anomalies in understanding Hirschsprung disease. *Pediatr Surg Int.* 2006;22:305-15.
2. Fayu C, Winston JH, Sanjay KJ, Wendy LF. Hirschsprung's disease in a young adult: report of a case and review of the literature. *Ann of Diagn Path.* 2006;10:347- 51.
3. Kessmann J. Hirschsprung Disease: Diagnosis and Management. *Am Fam Physician.* 2006;74:1319-22, 1327-8.
4. Ekenze SO, Ngaikedi C, Obasi AA. Problems and outcome of Hirschsprung disease presenting after 1 year in a developing country. *Word J Surg.* 2011;35(1):22-6.
5. Fortea-Sanchis C, Martínez-Ramos D, Rivadulla-Serrano I, Daroca-José JM, Paiva-Coronel G, Salvador-Sanchis JL. Hirschsprung disease in adults. *Rev Esp Enferm Dig.* 2011;103(3):150-1.
6. Prato AP, Musso M, Ceccherini I, Mattioli G, Giunta C, Marco GG *et al.* Hirschsprung Disease and Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract (CAKUT) : a novel syndromic association. *Med.* 2009;88(2):83-90.