

## Mots à connaître

**Occlusion** : arrêt total ou partiel (subocclusion) du transit intestinal. Les éléments digérés ne passent plus, selles et gaz s'accumulent dans l'intestin et provoquent sa distension.

**Nursing** (intestinal) : introduction d'une sonde dans le rectum avec ou sans injection de liquide pour évacuer les selles et les gaz.

**Entérocolite** : inflammation ou infection de la paroi intestinale nécessitant une consultation en urgence car elle peut être sévère.

C'est une complication fréquente de la Maladie de Hirschsprung, qui peut survenir avant ou après une intervention chirurgicale, dès la période néonatale ou bien plus tard, et parfois, très à distance d'une prise en charge médicale ou chirurgicale. Tout signe de gastroentérite (diarrhée, ballonnement abdominal, inconfort digestif, fièvre) doit faire suspecter une entérocolite.

## Contacts utiles :



Vous avez des questions ? Parlez-en à votre médecin.

L'AFMAH est l'association des familles concernées par la Maladie de Hirschsprung. Ses référents bénévoles sont à votre écoute pour vous apporter leur soutien.

# Maladie de Hirschsprung

Accueillir le diagnostic de maladie rare



[www.hirschsprung.asso.fr](http://www.hirschsprung.asso.fr)

**AFMAH**  
Association  
Francophone  
de la Maladie de  
Hirschsprung

## Découvrir la Maladie de Hirschsprung

Le **côlon** (ou gros intestin) est un organe en forme de tube, qui joue un rôle essentiel pour la digestion et l'élimination des déchets du corps. Il peut être divisé en cinq parties :

- le côlon ascendant (A)
- le côlon transverse (T)
- le côlon descendant (D)
- le côlon sigmoïde (S)
- le rectum (R)

La paroi du côlon est composée de muscles qui sont commandés par des cellules ganglionnaires (neurones ).

Ces cellules nerveuses sont responsables du péristaltisme. C'est le phénomène qui contrôle les muscles pour faire avancer les selles petit à petit jusqu'au rectum.

Dans la maladie de Hirschsprung, **une partie plus ou moins étendue du côlon, et de l'intestin grêle dans de rares cas, ne possède pas de cellules ganglionnaires.**

Sans ces cellules pour les commander, les muscles de la zone affectée ne peuvent pas effectuer le péristaltisme normal.

## Quels sont les symptômes ?

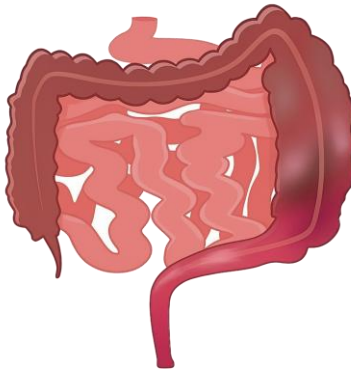
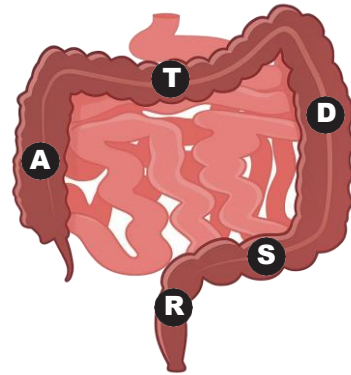


A la naissance, on constate généralement un **retard ou absence d'émission du méconium** (premières selles du bébé).

Par la suite, le mauvais fonctionnement d'une partie de l'intestin peut provoquer une occlusion, parfois simplement une **constipation importante** isolée.

Les gaz et les gaz, bloqués au-dessus de la partie malade, s'accumulent dans le ventre qui gonfle (ballonnement).

Cela s'accompagne généralement de difficultés d'alimentation, de vomissements et de douleurs.



## Quelle prise en charge ?

Le traitement de la Maladie de Hirschsprung consiste à ôter la partie sans cellules ganglionnaires grâce à une **intervention chirurgicale** appelée exérèse et abaissement. Cette opération peut être réalisée chez un bébé.

Avant la chirurgie, et parfois après, des soins sont nécessaires tels que le nursing pour évacuer les selles et les gaz. Des techniques complémentaires comme le massage abdominal peuvent également être utiles.

Dans certains cas, il est nécessaire de dériver les selles en effectuant une stomie (abréviation d'entérostomie, iléostomie, colostomie). Cette opération chirurgicale vise à aboucher l'intestin au-dessus de la partie malade à la peau du ventre.

Les formes très étendues de la Maladie de Hirschsprung requièrent une prise en charge spécifique, en particulier, une nutrition artificielle (parentérale) peut être mise en place pour maintenir l'hydratation et favoriser la croissance.

**Un suivi régulier par le spécialiste (chirurgien, gastro-entérologue) est conseillé au long cours, y compris à l'âge adulte.**



## Quelques conseils

### Évolution

Quelques semaines ou mois après la chirurgie d'abaissement, le fonctionnement intestinal devient généralement plus régulier. La diversification alimentaire, puis l'apprentissage de la marche vers 1 an vont souvent aider à améliorer ce rythme.

### Alimentation

Certains aliments peuvent avoir un retentissement sur la régularité du transit. Il est recommandé de les introduire l'un après l'autre et de noter les réactions observées.

### Constipation, fuites et gaz

Il peut y avoir des périodes de constipation, des fuites fécales ou des gaz abondants. Si la situation perdure, il est important d'en parler avec le médecin. Toute modification brutale après une période stable doit faire consulter le spécialiste pour éliminer une entérococolite.

### Conseil génétique

La maladie de Hirschsprung étant une malformation d'origine génétique, une consultation de conseil génétique est justifiée dans tous les cas.