

ANNEE 2025

THESE N°372

# Qualité de vie des enfants de plus de 10ans opérés pour la maladie de Hirschsprung

THESE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 29/12/2025  
PAR

**Mlle. Imane BOUAMEUR**

Née le 04 Novembre 2000 à FQUIH BEN SALAH  
POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

---

## Mots clés

Maladie de Hirschsprung – Chirurgie – Qualité de vie – Enfant.

## JURY

M.	<b>M. OULAD SAIAD</b> Professeur de Chirurgie Infantile	PRESIDENT
M.	<b>E. E. KAMILI</b> Professeur de Chirurgie Infantile	RAPPORTEUR
M.	<b>M. BOURROUS</b> Professeur de Pédiatrie	JUGES
Mme.	<b>A. BOURRAHOATE</b> Professeur de Pédiatrie	
Mme.	<b>N. ABALLA</b> Professeur de Chirurgie Infantile	

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

اللَّهُ لَا إِلَهَ إِلَّا هُوَ الْحَيُّ الْقَيُّومُ

لَا تَأْخُذُهُ سِنَةٌ وَلَا نَوْمٌ

لَهُ مَا فِي السَّمَوَاتِ وَمَا فِي الْأَرْضِ

مَنْ ذَا الَّذِي يَشْفَعُ عِنْدَهُ إِلَّا بِإِذْنِهِ

يَعْلَمُ مَا بَيْنَ أَيْدِيهِمْ وَمَا خَلْفَهُمْ

وَلَا يُحِيطُونَ بِشَيْءٍ مِنْ عِلْمِهِ إِلَّا بِمَا شَاءَ

وَسِعَ كُرْسِيُّهُ السَّمَوَاتِ وَالْأَرْضَ

وَلَا يَئُودُهُ حِفْظُهُمَا وَهُوَ الْعَلِيُّ الْعَظِيمُ ﴿٢٥٦﴾

وَقَدْ كَرَّمْنَا شِدْقًا

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

قَالُوا سُبْحَانَكَ

لَا عِلْمَ لَنَا إِلَّا مَا عَلَّمْتَنَا

إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ الْحَكِيمُ

صَدَقَ قَوْلُ اللَّهِ الْعَظِيمِ

# Serment d'Hippocrate

*Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.*

*Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*

*Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*

*Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*

*Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*

*Les médecins seront mes frères.*

*Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*

*Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception. Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

*Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

*Déclaration Genève,  
1948*



**LISTE DES PROFESSEURS**



**UNIVERSITE CADI AYYAD**  
**FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE**  
**MARRAKECH**

Doyens Honoraires

: Pr. Badie Azzaman MEHADJI  
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI  
: Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

**ADMINISTRATION**

Doyen

: Pr. Said ZOUHAIR

Vice doyen de la Recherche et la Coopération

: Pr. Mohamed AMINE

Vice doyen des Affaires Pédagogiques

: Pr. Redouane EL FEZZAZI

Vice doyen Chargé de la Pharmacie

: Pr. Oualid ZIRAOUI

Secrétaire Générale

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

**Liste nominative du personnel enseignants chercheurs  
permanant**

N°	Nom et Prénom	Cadre	Spécialités
01	ZOUHAIR Said (Doyen)	P.E.S	Microbiologie
02	CHOULLI Mohamed Khaled	P.E.S	Neuro pharmacologie
03	BOUSKRAOUI Mohammed	P.E.S	Pédiatrie
04	KHATOURI Ali	P.E.S	Cardiologie
05	NIAMANE Radouane	P.E.S	Rhumatologie
06	AIT BENALI Said	P.E.S	Neurochirurgie
07	KRATI Khadija	P.E.S	Gastro-entérologie
08	SOUMMANI Abderraouf	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
09	RAJI Abdelaziz	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
10	SARF Ismail	P.E.S	Urologie
11	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	P.E.S	Ophtalmologie
12	AMAL Said	P.E.S	Dermatologie
13	ESSAADOUNI Lamiaa	P.E.S	Médecine interne
14	MANSOURI Nadia	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
15	MOUTAJ Redouane	P.E.S	Parasitologie
16	AMMAR Haddou	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie

17	CHAKOUR Mohammed	P.E.S	Hématologie biologique
18	EL FEZZAZI Redouane	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
19	YOUNOUS Said	P.E.S	Anesthésie-réanimation
20	BENELKHAIAT BENOMAR Ridouan	P.E.S	Chirurgie générale
21	ASMOUKI Hamid	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
22	BOUMZEBRA Drissi	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
23	CHELLAK Saliha	P.E.S	Biochimie-chimie
24	LOUZI Abdelouahed	P.E.S	Chirurgie-générale
25	AIT-SAB Imane	P.E.S	Pédiatrie
26	GHANNANE Houssine	P.E.S	Neurochirurgie
27	OULAD SAIAD Mohamed	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
28	DAHAMI Zakaria	P.E.S	Urologie
29	EL HATTAOUI Mustapha	P.E.S	Cardiologie
30	AMINE Mohamed	P.E.S	Epidémiologie clinique
31	EL ADIB Ahmed Rhassane	P.E.S	Anesthésie-réanimation
32	ELFIKRI Abdelghani	P.E.S	Radiologie
33	ARSALANE Lamiae	P.E.S	Microbiologie-virologie
34	KAMILI El Ouafi El Aouni	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
35	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	P.E.S	Pédiatrie (Néonatalogie)
36	MATRANE Aboubakr	P.E.S	Médecine nucléaire
37	ADMOU Brahim	P.E.S	Immunologie
38	CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	P.E.S	Radiologie
39	MANOUDI Fatiha	P.E.S	Psychiatrie
40	BOURROUS Monir	P.E.S	Pédiatrie
41	TASSI Noura	P.E.S	Maladies infectieuses
42	NEJMI Hicham	P.E.S	Anesthésie-réanimation
43	LAOUAD Inass	P.E.S	Néphrologie
44	FOURAIJI Karima	P.E.S	Chirurgie

45	BOUKHIRA Abderrahman	P.E.S	Biochimie–chimie
46	KHALLOUKI Mohammed	P.E.S	Anesthésie–réanimation
47	BSISS Mohammed Aziz	P.E.S	Biophysique
48	EL OMRANI Abdelhamid	P.E.S	Radiothérapie
49	SORAA Nabila	P.E.S	Microbiologie–virologie
50	KHOUCHANI Mouna	P.E.S	Radiothérapie
51	JALAL Hicham	P.E.S	Radiologie
52	EL ANSARI Nawal	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques
53	AMRO Lamyae	P.E.S	Pneumo–phtisiologie
54	OUALI IDRISSE Mariem	P.E.S	Radiologie
55	ZAHLANE Mouna	P.E.S	Médecine interne
56	BENJILALI Laila	P.E.S	Médecine interne
57	NARJIS Youssef	P.E.S	Chirurgie générale
58	RABBANI Khalid	P.E.S	Chirurgie générale
59	SAMLANI Zouhour	P.E.S	Gastro–entérologie
60	LAGHMARI Mehdi	P.E.S	Neurochirurgie
61	ABOUSSAIR Nistrine	P.E.S	Génétique
62	BENCHAMKHA Yassine	P.E.S	Chirurgie réparatrice et plastique
63	CHAFIK Rachid	P.E.S	Traumato–orthopédie
64	ABKARI Imad	P.E.S	Traumato–orthopédie
65	EL BOUIHI Mohamed	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
66	LAKMICHI Mohamed Amine	P.E.S	Urologie
67	AGHOUTANE El Mouhtadi	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
68	HOCAR Ouafa	P.E.S	Dermatologie
69	EL KARIMI Saloua	P.E.S	Cardiologie
70	EL BOUCHTI Imane	P.E.S	Rhumatologie
71	QAMOUSS Youssef	P.E.S	Anesthésie réanimation

72	ZYANI Mohammad	P.E.S	Médecine interne
73	QACIF Hassan	P.E.S	Médecine interne
74	BEN DRISS Laila	P.E.S	Cardiologie
75	MOUFID Kamal	P.E.S	Urologie
76	EL BARNI Rachid	P.E.S	Chirurgie générale
77	KRIET Mohamed	P.E.S	Ophthalmologie
78	BOUCHENTOUF Rachid	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
79	ABOUCHADI Abdeljalil	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
80	BASRAOUI Dounia	P.E.S	Radiologie
81	RAIS Hanane	P.E.S	Anatomie Pathologique
82	BELKHOU Ahlam	P.E.S	Rhumatologie
83	ZAOUI Sanaa	P.E.S	Pharmacologie
84	MSOUGAR Yassine	P.E.S	Chirurgie thoracique
85	EL MGHARI TABIB Ghizlane	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques
86	DRAISS Ghizlane	P.E.S	Pédiatrie
87	EL IDRISSI SLITINE Nadia	P.E.S	Pédiatrie
88	RADA Noureddine	P.E.S	Pédiatrie
89	BOURRAHOUE Aicha	P.E.S	Pédiatrie
90	MOUAFFAK Youssef	P.E.S	Anesthésie-réanimation
91	ZIADI Amra	P.E.S	Anesthésie-réanimation
92	ANIBA Khalid	P.E.S	Neurochirurgie
93	TAZI Mohamed Ilias	P.E.S	Hématologie clinique
94	ROCHDI Youssef	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
95	FADILI Wafaa	P.E.S	Néphrologie
96	ADALI Imane	P.E.S	Psychiatrie
97	ZAHLANE Kawtar	P.E.S	Microbiologie- virologie

98	LOUHAB Nistrine	P.E.S	Neurologie
99	HAROU Karam	P.E.S	Gynécologie–obstétrique
100	BOUKHANNI Lahcen	P.E.S	Gynécologie–obstétrique
101	FAKHIR Bouchra	P.E.S	Gynécologie–obstétrique
102	BENHIMA Mohamed Amine	P.E.S	Traumatologie–orthopédie
103	HACHIMI Abdelhamid	P.E.S	Réanimation médicale
104	EL KHAYARI Mina	P.E.S	Réanimation médicale
105	AISSAOUI Younes	P.E.S	Anesthésie–réanimation
106	BAIZRI Hicham	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques
107	ATMANE El Mehdi	P.E.S	Radiologie
108	EL AMRANI Moulay Driss	P.E.S	Anatomie
109	BELBARAKA Rhizlane	P.E.S	Oncologie médicale
110	ALJ Soumaya	P.E.S	Radiologie
111	OUBAHA Sofia	P.E.S	Physiologie
112	EL HAOUATI Rachid	P.E.S	Chirurgie Cardio–vasculaire
113	BENALI Abdeslam	P.E.S	Psychiatrie
114	MLIHA TOUATI Mohammed	P.E.S	Oto–rhino–laryngologie
115	MARGAD Omar	P.E.S	Traumatologie–orthopédie
116	KADDOURI Said	P.E.S	Médecine interne
117	ZEMRAOUI Nadir	P.E.S	Néphrologie
118	EL KHADER Ahmed	P.E.S	Chirurgie générale
119	DAROUASSI Youssef	P.E.S	Oto–rhino–laryngologie
120	BENJELLOUN HARZIMI Amine	P.E.S	Pneumo–phtisiologie
121	FAKHRI Anass	P.E.S	Histologie–embryologie cytogénétique
122	SALAMA Tarik	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
123	CHRAA Mohamed	P.E.S	Physiologie
124	ZARROUKI Youssef	P.E.S	Anesthésie–réanimation

125	AIT BATAHAR Salma	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
126	ADARMOUCH Latifa	P.E.S	Médecine communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
127	BELBACHIR Anass	P.E.S	Anatomie pathologique
128	HAZMIRI Fatima Ezzahra	P.E.S	Histologie-embryologie cytogénétique
129	EL KAMOUNI Youssef	P.E.S	Microbiologie-virologie
130	EL MEZOUARI El Mostafa	P.E.S	Parasitologie mycologie
131	SERGHINI Issam	P.E.S	Anesthésie-réanimation
132	ABIR Badreddine	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
133	GHAZI Mirieme	P.E.S	Rhumatologie
134	ZIDANE Moulay Abdelfettah	P.E.S	Chirurgie thoracique
135	LAHKIM Mohammed	P.E.S	Chirurgie générale
136	MOUHSINE Abdelilah	P.E.S	Radiologie
137	TOURABI Khalid	P.E.S	Chirurgie réparatrice et plastique
138	ARABI Hafid	P.E.S	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle
139	BELHADJ Ayoub	P.E.S	Anesthésie-réanimation
140	BOUZERDA Abdelmajid	P.E.S	Cardiologie
141	ABDELFETTAH Youness	P.E.S	Rééducation et réhabilitation fonctionnelle
142	REBAHI Houssam	P.E.S	Anesthésie-réanimation
143	BENNAOUI Fatiha	P.E.S	Pédiatrie
144	ZOUIZRA Zahira	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
145	SEBBANI Majda	P.E.S	Médecine Communautaire (Médecine préventive, santé publique et hygiène)
146	FENANE Hicham	Pr Ag	Chirurgie thoracique
147	ABDOU Abdessamad	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
148	HAMMOUNE Nabil	P.E.S	Radiologie
149	ESSADI Ismail	P.E.S	Oncologie médicale

150	ALJALIL Abdelfattah	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
151	LAFFINTI Mahmoud Amine	P.E.S	Psychiatrie
152	RHARRASSI Issam	P.E.S	Anatomie-patologique
153	ASSERRAJI Mohammed	P.E.S	Néphrologie
154	JANAH Hicham	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
155	NASSIM SABAH Taoufik	P.E.S	Chirurgie réparatrice et plastique
156	ELBAZ Meriem	P.E.S	Pédiatrie
157	SEDDIKI Rachid	P.E.S	Anesthésie-réanimation
158	BELGHMAIDI Sarah	Pr Ag	Ophthalmologie
159	GEBRATI Lhoucine	MC Hab	Chimie
160	FDIL Naima	MC Hab	Chimie de coordination bio-organique
161	LOQMAN Souad	MC Hab	Microbiologie et Toxicologie
162	BAALLAL Hassan	Pr Ag	Neurochirurgie
163	BELFQUIH Hatim	Pr Ag	Neurochirurgie
164	AKKA Rachid	Pr Ag	Gastro-entérologie
165	BABA Hicham	Pr Ag	Chirurgie générale
166	MAOUJOURD Omar	Pr Ag	Néphrologie
167	SIRBOU Rachid	Pr Ag	Médecine d'urgence et de catastrophe
168	DAMI Abdallah	Pr Ag	Médecine Légale
169	AZIZ Zakaria	Pr Ag	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
170	ELOUARDI Youssef	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
171	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Pr Ag	Hématologie clinique
172	NASSIH Houda	Pr Ag	Pédiatrie
173	LAHMINI Widad	Pr Ag	Pédiatrie
174	BENANTAR Lamia	Pr Ag	Neurochirurgie
175	EL FADLI Mohammed	Pr Ag	Oncologie médicale
176	AIT ERRAMI Adil	Pr Ag	Gastro-entérologie

177	CHETTATI Mariam	Pr Ag	Néphrologie
178	BOUTAKIOUTE Badr	Pr Ag	Radiologie
179	SAYAGH Sanae	Pr Ag	Hématologie
180	EL FAKIRI Karima	Pr Ag	Pédiatrie
181	EL FILALI Oualid	Pr Ag	Chirurgie Vasculaire périphérique
182	EL- AKHIRI Mohammed	Pr Ag	Oto-rhino-laryngologie
183	HAJJI Fouad	Pr Ag	Urologie
184	JALLAL Hamid	Pr Ag	Cardiologie
185	ZBITOU Mohamed Anas	Pr Ag	Cardiologie
186	RAISSI Abderrahim	Pr Ag	Hématologie clinique
187	EL HAKKOUNI Awatif	Pr Ag	Parasitologie mycologie
188	ACHKOUN Abdessalam	Pr Ag	Anatomie
189	DARFAOUI Mouna	Pr Ag	Radiothérapie
190	EL-QADIRY Rabiya	Pr Ag	Pédiatrie
191	ELJAMILI Mohammed	Pr Ag	Cardiologie
192	HAMRI Asma	Pr Ag	Chirurgie Générale
193	ELATIQUI Oumkeltoum	Pr Ag	Chirurgie réparatrice et plastique
194	BENZALIM Meriam	Pr Ag	Radiologie
195	ABOULMAKARIM Siham	Pr Ag	Biochimie
196	LAMRANI HANCHI Asmae	Pr Ag	Microbiologie-virologie
197	HAJHOUI Farouk	Pr Ag	Neurochirurgie
198	EL KHASSOUI Amine	Pr Ag	Chirurgie pédiatrique
199	CHAHBI Zakaria	Pr Ag	Maladies infectieuses
200	MEFTAH Azzelarab	Pr Ag	Endocrinologie et maladies métaboliques
201	BELLASRI Salah	Pr Ag	Radiologie
202	ATMANI Noureddine	Pr Ag	Chirurgie Cardio-vasculaire
203	AABBASSI Bouchra	Pr Ag	Pédopsychiatrie

204	DOUIREK Fouzia	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
205	SAHRAOUI Houssam Eddine	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
206	RHEZALI Manal	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
207	ABALLA Najoua	Pr Ag	Chirurgie pédiatrique
208	MOUGUI Ahmed	Pr Ag	Rhumatologie
209	ZOUITA Btissam	Pr Ag	Radiologie
210	HAZIME Raja	Pr Ag	Immunologie
211	SALLAHI Hicham	Pr Ag	Traumatologie-orthopédie
212	BENCHAFAI Ilias	Pr Ag	Oto-rhino-laryngologie
213	EL JADI Hamza	Pr Ag	Endocrinologie et maladies métaboliques
214	AZAMI Mohamed Amine	Pr Ag	Anatomie pathologique
215	FASSI Fihri Mohamed jawad	Pr Ag	Chirurgie générale
216	AMINE Abdellah	Pr Ag	Cardiologie
217	CHETOUI Abdelkhalek	Pr Ag	Cardiologie
218	ROUKHSI Redouane	Pr Ag	Radiologie
219	ARROB Adil	Pr Ag	Chirurgie réparatrice et plastique
220	MOULINE Souhail	Pr Ag	Microbiologie-virologie
221	AZIZI Mounia	Pr Ag	Néphrologie
222	BOUHAMIDI Ahmed	Pr Ag	Dermatologie
223	YANISSE Siham	Pr Ag	Pharmacie galénique
224	KHALLIKANE Said	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
225	ZIRAOUI Oualid	Pr Ag	Chimie thérapeutique
226	IDALENE Malika	Pr Ag	Maladies infectieuses
227	LACHHAB Zineb	Pr Ag	Pharmacognosie
228	ABOUDOURIB Maryem	Pr Ag	Dermatologie
229	AHBALA Tariq	Pr Ag	Chirurgie générale
230	EL AOUAME Amal	Pr Ag	Orthodontie et orthopédie dento-faciale

231	WARDA Karima	MCHab	Microbiologie
232	SBAI Asma	MCHab	Informatique
233	ABISSY Meriem	MC	Microbiologie
234	SLIOUI Badr	MC	Radiologie
235	CHEGGOUR Mouna	MC	Biochimie
236	BELARBI Marouane	MC	Néphrologie
237	EL AMIRI My Ahmed	MC	Chimie de Coordination bio- organique
238	LALAOUI Abdessamad	MC	Pédiatrie
239	ESSAFTI Meryem	MC	Anesthésie-réanimation
240	RACHIDI Hind	MC	Anatomie pathologique
241	FIKRI Oussama	MC	Pneumo-phtisiologie
242	EL HAMDAOUI Omar	MC	Toxicologie
243	EL HAJJAMI Ayoub	MC	Radiologie
244	BOUMEDIANE El Mehdi	MC	Traumato-orthopédie
245	RAFI Sana	MC	Endocrinologie et maladies métaboliques
246	JEBRANE Ilham	MC	Pharmacologie
247	LAKHDAR Youssef	MC	Oto-rhino-laryngologie
248	LGHABI Majida	MC	Médecine du Travail
249	AIT LHAJ El Houssaine	MC	Ophtalmologie
250	RAMRAOUI Mohammed-Es-said	MC	Chirurgie générale
251	EL MOUHAFID Faisal	MC	Chirurgie générale
252	AHMANNA Hussein-choukri	MC	Radiologie
253	AIT M'BAREK Yassine	MC	Neurochirurgie
254	ELMASRIOUI Joumana	MC	Physiologie
255	FOURA Salma	MC	Chirurgie pédiatrique
256	LASRI Najat	MC	Hématologie clinique
257	BOUKTIB Youssef	MC	Radiologie

258	MOUROUTH Hanane	MC	Anesthésie-réanimation
259	BOUZID Fatima zahrae	MC	Génétique
260	MRHAR Soumia	MC	Pédiatrie
261	QUIDDI Wafa	MC	Hématologie
262	BEN HOUMICH Taoufik	MC	Microbiologie-virologie
263	FETOUI Imane	MC	Pédiatrie
264	FATH EL KHIR Yassine	MC	Traumato-orthopédie
265	NASSIRI Mohamed	MC	Traumato-orthopédie
266	AIT-DRISS Wiam	MC	Maladies infectieuses
267	AIT YAHYA Abdelkarim	MC	Cardiologie
268	DIANI Abdelwahed	MC	Radiologie
269	AIT BELAID Wafae	MC	Chirurgie générale
270	ZTATI Mohamed	MC	Cardiologie
271	HAMOUCHE Nabil	MC	Néphrologie
272	ELMARDOULI Mouhcine	MC	Chirurgie Cardio-vasculaire
273	BENNIS Lamiae	MC	Anesthésie-réanimation
274	BENDAOUZ Layla	MC	Dermatologie
275	HABBAB Adil	MC	Chirurgie générale
276	CHATAR Achraf	MC	Urologie
277	OUMGHAR Nezha	MC	Biophysique
278	HOUMAID Hanane	MC	Gynécologie-obstétrique
279	YOUSFI Jaouad	MC	Gériatrie
280	NACIR Oussama	MC	Gastro-entérologie
281	BABACHEIKH Safia	MC	Gynécologie-obstétrique
282	ABDOURAFIQ Hasna	MC	Anatomie
283	TAMOUR Hicham	MC	Anatomie
284	IRAQI HOUSSAINI Kawtar	MC	Gynécologie-obstétrique
285	EL FAHIRI Fatima Zahrae	MC	Psychiatrie

286	BOUKIND Samira	MC	Anatomie
287	LOUKHNATI Mehdi	MC	Hématologie clinique
288	ZAHROU Farid	MC	Neurochirurgie
289	MAAROUFI Fathillah Elkarim	MC	Chirurgie générale
290	EL MOUSSAOUI Soufiane	MC	Pédiatrie
291	BARKICHE Samir	MC	Radiothérapie
292	ABI EL AALA Khalid	MC	Pédiatrie
293	AFANI Leila	MC	Oncologie médicale
294	EL MOULOUA Ahmed	MC	Chirurgie pédiatrique
295	LAGRINE Mariam	MC	Pédiatrie
296	DAFIR Kenza	MC	Génétique
297	CHERKAOUI RHAZOUANI Oussama	MC	Neurologie
298	ABAINOU Lahoussaine	MC	Endocrinologie et maladies métaboliques
299	BENCHANNA Rachid	MC	Pneumo-phtisiologie
300	EL GUAZZAR Ahmed (Militaire)	MC	Chirurgie générale
301	OULGHOUL Omar	MC	Oto-rhino-laryngologie
302	AMOCH Abdelaziz	MC	Urologie
303	ZAHLAN Safaa	MC	Neurologie
304	EL MAHFOUDI Aziz	MC	Gynécologie-obstétrique
305	CHEHBOUNI Mohamed	MC	Oto-rhino-laryngologie
306	LAIRANI Fatima ezzahra	MC	Gastro-entérologie
307	SAADI Khadija	MC	Pédiatrie
308	TITOU Hicham	MC	Dermatologie
309	EL GHOUL Naoufal	MC	Traumato-orthopédie
310	BAHI Mohammed	MC	Anesthésie-réanimation
311	RAITEB Mohammed	MC	Maladies infectieuses
312	DREF Maria	MC	Anatomie pathologique

313	ENNACIRI Zainab	MC	Psychiatrie
314	BOUSSAIDANE Mohammed	MC	Traumato-orthopédie
315	JENDOUI Omar	MC	Urologie
316	MANSOURI Maria	MC	Génétique
317	ERRIFAIY Hayate	MC	Anesthésie-réanimation
318	BOUKOUB Naila	MC	Anesthésie-réanimation
319	OUACHAOU Jamal	MC	Anesthésie-réanimation
320	EL FARGANI Rania	MC	Maladies infectieuses
321	IJJIM Mohamed	MC	Pneumo-phtisiologie
322	AKANOUR Adil	MC	Psychiatrie
323	ELHANAFI Fatima Ezzohra	MC	Pédiatrie
324	MERBOUH Manal	MC	Anesthésie-réanimation
325	BOUROUMANE Mohamed Rida	MC	Anatomie
326	IJJDA Sara	MC	Endocrinologie et maladies métaboliques
327	GHARBI Khalid	MC	Gastro-entérologie
328	ATBIB Yassine	MC	Pharmacie clinique
329	MOURAFIQ Omar	MC	Traumato-orthopédie
330	ZAIZI Abderrahim	MC	Traumato-orthopédie
331	HENDY Iliass	MC	Cardiologie
332	HATTAB Mohamed Salah Koussay	MC	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
333	DEBBAGH Fayrouz	MC	Microbiologie-virologie
334	OUASSIL Sara	MC	Radiologie
335	KOUYED Aicha	MC	Pédopsychiatrie
336	DRIOUICH Aicha	MC	Anesthésie-réanimation
337	TOURAIIF Mariem	MC	Chirurgie pédiatrique
338	BENNAOUI Yassine	MC	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale

339	SABIR Es-said	MC	Chimie bio organique clinique
340	LAATITIOUI Sana	MC	Radiothérapie
341	IBBA Mouhsin	MC	Chirurgie thoracique
342	SAADOUNE Mohamed	MC	Radiothérapie
343	TLEMCANI Younes	MC	Ophthalmologie
344	SOLEH Abdelwahed	MC	Traumato-orthopédie
345	OUALHADJ Hamza	MC	Immunologie
346	BERGHALOUT Mohamed	MC	Psychiatrie
347	EL BARAKA Soumaya	MC	Chimie analytique-bromatologie
348	KARROUMI Saadia	MC	Psychiatrie
349	EL-OUAKHOUMI Amal	MC	Médecine interne
350	AJMANI Fatima	MC	Médecine légale
351	ZOUITEN Othmane	MC	Oncologie médicale
352	MENJEL Imane	MC	Pédiatrie
353	BOUCKARA Wafae	MC	Gynécologie-obstétrique
354	ASSEM Oualid	MC	Pédiatrie
355	ELHANAFI Asma	MC	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle
356	ABDELKHALKI Mohamed Hicham	MC	Gynécologie-obstétrique
357	ELKASSEH Mostapha	MC	Traumato-orthopédie
358	EL OUAZZANI Meryem	MC	Anatomie pathologique
359	HABBAB Mohamed	MC	Traumato-orthopédie
360	KHAMLIJ Aimad Ahmed	MC	Anesthésie-réanimation
361	EL KHADRAOUI Halima	MC	Histologie-embryologie-cyto-génétique
362	ELKHETTAB Fatimazahra	MC	Anesthésie-réanimation
363	SIDAYNE Mohammed	MC	Anesthésie-réanimation
364	ZAKARIA Yasmina	MC	Neurologie

365	BOUKAIDI Yassine	MC	Chirurgie Cardio-vasculaire
366	NABIL Mehdi	MC	Anesthésie-réanimation
367	KAAKOUA Mohamed	MC	Oncologie médicale
368	FIQHI Mohammed Kamal	MC	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
369	BEN ELHEND Salah	MC	Radiologie
370	KHERRAB Anass	MC	Rhumatologie
371	AWATI El Mehdi	MC	Hématologie
372	HAOUANE Mohamed Amine	MC	Anatomie pathologique
373	BOUABBADI Salah eddine	MC	Ophtalmologie
374	MOUNIR Reda	MC	Chirurgie Cardio-vasculaire
375	AHCHOUCH Siham	MC	Hématologie clinique
376	AZRIOUIL Ouhb	MC	Traumato-orthopédie
377	CHALOUAH Badr	MC	Traumato-orthopédie
378	EL BEJJAJ latimad	MC	Anatomie pathologique
379	BABA Zineb	MC	Rhumatologie
380	OUSSAYEH Imane	MC	Anesthésie-réanimation

**LISTE ARRÊTÉE LE 08/10/2025**



# DÉDICACES



*La gratitude, c'est le secret de la vie. Celui qui ne sait pas remercier ne sait pas aimer. » Albert Schweitzer*



*À toutes celles et ceux qui ont semé dans mon cœur la force de persévérer et  
le courage de rêver,  
À ceux qui ont éclairé mes jours de leur bienveillance et apaisé mes doutes  
par leurs mots,  
Je veux dire merci, du plus profond de l'âme.  
Cette thèse est le fruit d'un effort personnel, mais surtout d'un amour  
collectif, de gestes simples et d'un soutien sincère.  
C'est avec reconnaissance et tendresse que*

*Je dédie cette thèse ...* 



*Tout d'abord à Allah,*

اللهم لك الحمد حمداً كثيراً طيباً مباركاً فيه حمد خلقك ورضى نفسك  
وزنة عرشك ومداد كلماتك اللهم لك الحمد ولك الشكر حتى ترضى ولك  
الحمد ولك الشكر عند الرضى ولك الحمد ولك الشكر دائماً وأبداً على  
نعمتك

*Au bon Dieu tout puissant, qui m'a inspiré, qui m'a guidé  
dans le bon chemin, je vous dois ce que je suis devenu louanges  
et remerciements pour votre clémence et miséricorde « Qu'il  
nous couvre de sa bénédiction ». AMEN!*

*A La femme de ma vie  
Ma Chère Maman  
SARIH Rquia*

*Merci pour ton amour sans limite, pour ta patience infinie, pour  
chacun de tes gestes, chacun de tes regards, chacun de tes mots qui  
m'ont portée quand je ne pouvais plus avancer seule.*

*Merci d'avoir cru en moi quand moi-même je doutais, d'avoir été ma  
voix rassurante dans le silence de mes incertitudes, mon refuge quand le  
monde semblait trop lourd.*

*Ta force n'a jamais écrasé, elle a soutenu.*

*Ta tendresse n'a jamais affaibli, elle a réchauffé.*

*Dans les moments de doute, dans les choix difficiles, dans les chemins  
incertains, tu as toujours été là — discrète mais présente, douce mais  
ferme, solide comme une lumière au loin qui ne s'éteint jamais.*

*Tu m'as appris que le courage ne se crie pas, il se vit. Que l'amour ne se  
dit pas toujours, il se prouve*

*Je suis ta fille aînée, celle que tu as portée dans ton cœur avant même de  
la porter dans tes bras, celle que tu as élevée avec l'espoir d'un avenir  
meilleur.*

*Et me voilà aujourd'hui, médecin, femme, accomplie — un peu de toi  
dans chaque pas, dans chaque mot, dans chaque battement de cœur.  
Cette thèse, maman, n'est pas seulement le fruit de mes efforts, mais le  
prolongement des tiens.*

*Elle est le reflet de tes nuits blanches, de tes inquiétudes silencieuses, de  
ton courage à me laisser grandir sans jamais me lâcher.*

*Elle est née de ta foi en moi, de tes prières murmurées dans le secret, de  
cette force tranquille avec laquelle tu m'as appris à me relever quand  
tout semblait impossible.*

*Tu as semé en moi la graine de la persévérance, tu l'as arrosée de  
confiance et de douceur, et aujourd'hui, elle fleurit ici  
Chaque ligne de ce travail porte ton empreinte, chaque mot résonne de  
ta voix, chaque réussite murmure ton nom.  
Merci d'avoir cru en la petite fille que j'étais*

*Cette thèse est tienne, maman.*

*Elle est le fruit de ton amour, de ta foi, de ton courage.*

*Si j'ai franchi la ligne d'arrivée, c'est que tu étais là à chaque pas —  
parfois derrière moi, parfois à mes côtés, toujours dans mon cœur.*

*Et à travers elle, c'est ton rêve que j'accomplis : celui de me voir  
heureuse, libre, debout... et digne de tout ce que tu m'as transmis*

*A Mon pilier  
Mon Cher Papa  
BOUAMEUR Khalid*

*Il y a, dans chacun de mes élans, dans chaque effort, dans chaque victoire arrachée à la fatigue, un peu — beaucoup — de toi.  
Je te ressemble, papa, dans cette force qui pousse à avancer, dans cette fougue qui refuse l'abandon, dans cette intensité qui brûle parfois trop fort mais qui, au fond, donne vie à tout.  
Tu as toujours été là, présent, entier, impossible à ignorer.  
Énergique, imprévisible, passionné — mais toujours animé par un amour immense, brut, sans détour.  
Merci pour ton amour, tes actions, tes gestes et tes petites attentions cachées derrière des airs d'homme pressé.  
Tu m'as appris à me battre, à ne rien attendre de personne, à affronter la vie de face.  
Tu m'as élevée à être indépendante, libre, forte — à ne pas plier, même quand tout pousse à fléchir.  
Tu as fait de moi une femme capable de se relever seule, mais qui n'oublie jamais d'où vient sa force.  
De toi, j'ai hérité l'envie de comprendre, le besoin de réussir, le refus du demi-mesure.  
Et, parfois aussi, cette intensité intérieure — celle qui me pousse à aller toujours plus loin  
Aujourd'hui, à la fin de ce long parcours, je mesure à quel point tout ce que je suis te doit tant.  
Cette thèse n'est pas seulement le fruit de mes efforts, mais aussi celui de ton tempérament forgé dans la volonté et la fierté.  
Elle porte ton empreinte dans chaque ligne écrite avec détermination, dans chaque nuit passée à persévérer, dans chaque victoire remportée sans renoncer.  
Merci d'avoir été ce père fort, vibrant et passionné.  
Merci pour ton énergie contagieuse, pour ta confiance exigeante, pour ta façon d'aimer sans condition.  
Merci pour ta douceur, ta fierté, et pour tout ce que tu as mis en moi.  
Et dans chaque réussite qui viendra, il y aura toujours un peu de ton rire, de ta tendresse, et de ton nom.*

*A Mes petites étoiles*  
*Mes petites sœurs*  
*Aya et Islam BOUAMEUR*

*Vous êtes mes deux battements de cœur à deux rythmes différents.  
Deux âmes venues après moi, mais qui, d'une certaine manière, m'ont  
appris à grandir à nouveau.*

*L'une, ma tornade lumineuse, au rire éclatant, imprévisible, toujours  
prête à tout bousculer — celle qui transforme chaque instant en  
aventure, chaque silence en éclat de joie. Tu es la spontanéité, la folie  
douce, la vie qui déborde et qui n'attend jamais demain pour aimer, rire  
ou rêver.*

*L'autre, ma douce réfléchie, celle dont le regard me ressemble — même  
feu, même fierté, même orage sous la peau. Tu observes avant d'agir, tu  
ressens avant de parler, et tu caches derrière ta sagesse une force  
tranquille que j'admire plus que tu ne le crois.*

*Vous êtes les deux visages de ce que j'aime le plus au monde : la liberté  
et la profondeur, la légèreté et la loyauté, le rire et la tendresse.*

*Vous m'avez tant appris sans le savoir.*

*Dans vos excès, j'ai réappris la joie pure.*

*Dans vos silences, j'ai retrouvé la douceur.*

*Cette thèse, mes amours, c'est un peu la vôtre.*

*Elle porte vos voix qui résonnaient au bout du téléphone, vos messages  
remplis d'impatience et d'amour, vos petites attentions quand je  
disparaissais sous les livres et les gardes.*

*Elle est née aussi de vos encouragements silencieux lancés avec une foi  
que je n'avais plus.*

*Dans chaque nuit blanche, dans chaque page relue cent fois, il y avait  
vos visages en arrière-plan — un rappel que je ne suis jamais seule, que  
quelque part, deux cœurs me suivent et me croient capable de tout.*

*J'espère que vous saurez grandir en restant fidèles à ce que vous êtes.  
Que vous n'essaieriez jamais de rentrer dans des cases trop étroites pour  
vos rêves, ni de taire vos rires ou vos colères.*

*Et que, quoi qu'il arrive, je serai là, tout près, prête à vous écouter, à  
vous relever, à vous rappeler à quel point vous êtes déjà incroyables.*

*Si j'ai tenu, c'est grâce à cette énergie que vous m'avez donnée sans  
même vous en rendre compte — celle de la famille, du rire, du lien qui  
ne s'efface jamais.*

*Vous êtes mes petites étoiles :*

*L'une qui brille fort et fait rire le ciel,*

*L'autre qui éclaire doucement mais sans jamais faiblir.*

*Et moi, j'ai la chance de marcher entre vos deux lumières — un peu plus  
forte, un peu plus vivante, grâce à vous.*

*A Ma chère grand-mère Fatna*

*Femme douce et infiniment généreuse, tu as élevé de nombreux fils et filles, et tu continues à veiller sur une grande famille de petits-enfants, chacun portant un peu de toi dans son cœur.*

*Tu as été le ruisseau tranquille qui a nourri nos racines, la lumière douce qui a éclairé nos premiers pas, et la main ferme qui nous a guidés sans jamais nous imposer. Tes prières, tes plats remplis de tendresse, ton amour donné sans compter — tout cela a façonné nos vies, et m'a appris à avancer avec courage et humilité.*

*Elle porte ton souffle discret, tes leçons de vie, et la sagesse d'une femme qui a su transmettre sans jamais se fatiguer, qui a su élever et protéger avec tout son cœur. Merci d'avoir été ma source, mon refuge, ma lumière et mon guide.*

*Chaque mot ici t'appartient autant qu'à moi, car sans toi, je ne serais pas là où je suis aujourd'hui.*

*A ma deuxième famille.  
Mina SARIH Ayman Achraf  
Rayan et Simohamed ELBACIRI*

*Vous m'avez donné une mère, ma tante, qui m'a élevée comme sa fille aînée, pleine d'énergie, toujours entière, un peu impatiente mais infiniment aimante.*

*Elle a su transformer chaque instant en leçon de vie, chaque éclat de rire en force, et chaque geste en tendresse.*

*Avec elle, j'ai appris à oser, à rire fort, à vivre pleinement, à sentir que l'amour peut être à la fois doux et puissant.*

*Elle m'a montré ce qu'est l'amour vrai, celui qui protège, qui pousse à avancer et qui fait grandir même dans les moments les plus simples du quotidien.*

*Vous m'avez donné un père, son mari, solide et bienveillant, toujours présent pour me soutenir, m'écouter et m'encourager sans jamais faiblir.*

*Sa patience, sa constance et son appui m'ont permis d'avancer sereinement, comme un phare dans les moments d'incertitude.*

*Vous m'avez donné trois frères, ses fils, compagnons de rires, de secrets et de défis partagés, toujours là pour me taquiner, m'encourager ou simplement être présents.*

*Avec eux, j'ai grandi dans la complicité, dans la joie et dans la chaleur de cette famille choisie, formant un vrai team dont je suis fière.*

*Ils ont été mes alliés, mes complices et mon refuge, des frères de cœur qui ont rendu chaque jour plus léger et chaque défi plus simple.*

*Merci pour tout l'amour, la chaleur et la force que vous m'avez transmis.*

*Cette thèse porte un peu de vous, car sans vous, je ne serais pas là où je suis aujourd'hui.*

*À ma famille maternelle La  
famille SARIH  
SARIH Mustapha  
Mama Aïcha Hamza Faïcal  
Intissar Salma Sara Saïf Eddîne*

*pour ce soutien discret mais constant qui a accompagné chacun de  
mes pas tout au long de mes études.*

*Par votre présence fidèle, vos paroles rassurantes et vos gestes  
sincères, vous avez su alléger les doutes et renforcer les espoirs.  
Et surtout, pour avoir été là, avec générosité et bienveillance, aux  
côtés de ma mère, partageant ses épreuves, soutenant son courage  
et veillant sur elle avec une affection profonde.*

*Cette réussite porte aussi l'empreinte de votre solidarité, de votre  
amour et de cette famille qui, dans l'ombre comme dans la  
lumière, sait rester unie.*

*A mes Chers Oncles et Cousins  
SARIH Saïd, Rachid, Mjid et Abdellah et leurs petites  
familles*

*Pilier discret et constant.*

*Votre présence, votre amour et vos prières m'ont accompagnée à  
chaque étape de ce parcours. Même à distance, vous avez été une  
force silencieuse, un soutien inconditionnel et une source de  
réconfort. Cette thèse porte aussi votre bienveillance et l'héritage  
d'amour que vous m'avez transmis.*

*À ma famille paternelle Mama Fatîha  
Karim  
Rachid  
Papa aziz*

*Et en mémoire de Mima*

*Source de fierté et de tendresse.*

*Votre soutien, vos encouragements et votre confiance ont été des  
repères constants tout au long de ce parcours. Même dans les  
moments difficiles, vous avez su m'inspirer et me porter. Cette  
thèse porte une part de votre amour et de vos valeurs, qui  
m'accompagnent chaque jour.*

*À mon cher binôme et allié*

*SOFIANE Mohamed*

*Arrivé à la fin de ce parcours, quand tout semblait déjà tracé, tu as pourtant tout changé.*

*Avec toi, les nuits de garde sont devenues des histoires à part, tissées d'humour, de fatigue partagée et de ces silences qui valent toutes les paroles du monde.*

*Tu as été ce protecteur exigeant, un peu trop perfectionniste, mais toujours bienveillant et drôle — celui qui rendait chaque instant plus léger, chaque défi plus simple, chaque jour plus vrai.*

*Merci pour les fous rires et les larmes, pour les silences pleins de compréhension, pour les cafés partagés, pour les mots glissés au bon moment, ces mots qui n'existent que pour nous, ces petits codes nés de rien mais remplis de sens.*

*Merci pour les leçons de vie, d'astronomie et de gastronomie, pour les instants de doute et les joies partagées.*

*Cette thèse porte un peu de toi — dans ses marges, dans ses nuits blanches, dans chaque mot écrit entre deux messages, entre deux "bon courage".*

*À mon amie d'enfance, sœur de cœur*

*Safae BENDAFI*

*Depuis l'enfance, nous avons grandi côte à côte, partageant jeux, rêves, épreuves et victoires. Ta présence a rendu chaque difficulté plus douce et chaque étape plus forte. De nos conversations d'enfants à celles de femmes, notre lien n'a jamais faibli. Ta confiance, bien avant que je devienne médecin, m'a appris que soigner commence par aimer. Aujourd'hui, ton absence laisse un vide immense, mais cette réussite porte aussi ton nom, nos souvenirs et ce lien indéfectible qui nous unit.*

*À mes meilleures amies*

*Mes SL ...*

*Ilham AIT CHEIKH Ikhlass HAMDOUNE et Meriem  
EL HIOUI*

*Celles qui ont vécu avec moi chaque étape — les années d'études, les joies immenses, les folies nécessaires, les nuits d'examens, les réussites arrachées, mais aussi les peurs silencieuses et les pertes qui marquent à jamais.*

*Vous étiez là pour me relever quand je n'en avais plus la force, pour rire avec moi jusqu'aux larmes quand le poids devenait trop lourd, et pour partager ces nouvelles expériences qui nous ont changées, ensemble.*

*À vos côtés, j'ai appris que l'amour entre femmes peut être pur, fort et sans compétition — un amour qui élève, qui protège et qui guérit.*

*Vous avez été mon refuge, ma force, ma maison loin de la maison. Cette thèse porte votre empreinte, votre chaleur, et ce lien indéfectible qui m'a portée jusqu'ici.*

*À mes deux meilleurs amis,*

*Mohamed Amine MOUSSALIM et Ayoub  
HANNIOUI*

*Frères de route et de cœur, avec qui je partage racines, parcours et épreuves. Entre hôpitaux, gardes et examens, notre amitié s'est construite dans le soutien silencieux, l'humour et une présence constante. Jamais seuls, toujours compris, vous avez été l'équilibre parfait entre douceur et exigence. Cette thèse porte une part de vous, de notre amitié et de cette famille que j'ai trouvée loin de la maison.*

*À mes chers amis*

*Chaïmae Boudal Salsabil Taki Issam Abdelali Nassima  
Boulmnazel*

*Collègues de classe et de route d'études, pour toutes ces années partagées entre rires, stress, réussites et apprentissages. Votre soutien, votre présence et votre amitié ont rendu ce parcours plus riche et plus fort. Cette thèse porte l'empreinte de notre complicité et des souvenirs que nous avons construits ensemble.*



# REMERCIEMENTS



*À notre Maître et Président de thèse,  
Monsieur le Professeur M. OULAD SAJAD  
Chef du Service de Chirurgie Pédiatrique,  
Professeur d'Enseignement Supérieur en Chirurgie pédiatrique,  
Hôpital mère enfant CHU Mohamed VI Marrakech*

*Nous vous remercions sincèrement pour la confiance que vous nous avez accordée et pour la bienveillance avec laquelle vous avez dirigé ce travail. Vous nous avez fait l'honneur d'accepter de présider notre travail, et nous vous en exprimons toute notre reconnaissance.*

*Nous tenons à vous témoigner notre profond respect pour vos qualités humaines, vos compétences professionnelles remarquables ainsi que pour votre disponibilité constante envers vos étudiants.*

*Votre encadrement éclairé, votre rigueur scientifique et votre soutien continu ont été pour nous des sources d'encouragement et d'inspiration tout au long de ce travail.*

*Nous vous prions, cher Maître, de bien vouloir accepter ce travail comme l'expression de notre haute estime, de notre profonde gratitude et de notre respect le plus sincère.*

*À notre Maître et Rapporteur de thèse,  
Monsieur le Professeur El Ouafi El Aouni KAMILI  
Professeur d'Enseignement Supérieur en Chirurgie pédiatrique,  
Hôpital mère enfant CHU Mohamed VI Marrakech*

*Je vous remercie très sincèrement pour la spontanéité avec laquelle vous avez bien voulu m'encadrer, ainsi que pour l'amabilité et la disponibilité avec lesquelles vous m'avez accordé une partie de votre temps précieux tout au long de la préparation de ce travail. Votre écoute attentive, votre bienveillance et votre soutien constant ont été pour moi d'un apport considérable.*

*Votre gentillesse, votre grande compétence scientifique, votre sagesse et votre sympathie inspirent une profonde estime et un profond respect. En choisissant de travailler sous votre direction, j'ai souhaité rendre hommage à votre savoir, à votre loyauté et à votre admirable humanisme, qui constituent pour moi un modèle tant sur le plan professionnel que sur le plan humain.*

*Veillez croire, cher Maître, en l'expression de ma profonde gratitude, de ma très sincère reconnaissance et de ma haute considération.*

*À notre Maître, et membre de jury de thèse  
Monsieur le Professeur Mounir BOURROUS  
Professeur de l'enseignement Supérieur et Chef de Service  
d'accueil des Urgences Pédiatriques.*

*Hôpital mère enfant CHU Mohamed VI Marrakech*

*Vous me faites un grand honneur en acceptant de siéger dans ce jury de thèse. Je tiens à vous exprimer toute ma reconnaissance pour l'attention bienveillante que vous avez portée à ce travail. Je souhaite également saluer les grandes qualités professionnelles, techniques et humaines que j'ai eu l'occasion d'apprécier à vos côtés. Votre rigueur, votre sens des responsabilités, votre engagement constant au service des enfants ainsi que votre profonde humanité font de vous un modèle et une source d'inspiration. Votre présence au sein de ce jury m'est particulièrement précieuse.*

*Veillez croire, cher Maître, en l'expression de ma sincère reconnaissance, de mon profond respect et de ma très haute considération.*

*À notre Maître, et membre de jury de thèse  
Madame le Professeur Aïcha Bourrahhouat,  
Professeur de l'enseignement Supérieur en Pédiatrie B  
Hôpital mère enfant CHU Mohamed VI Marrakech*

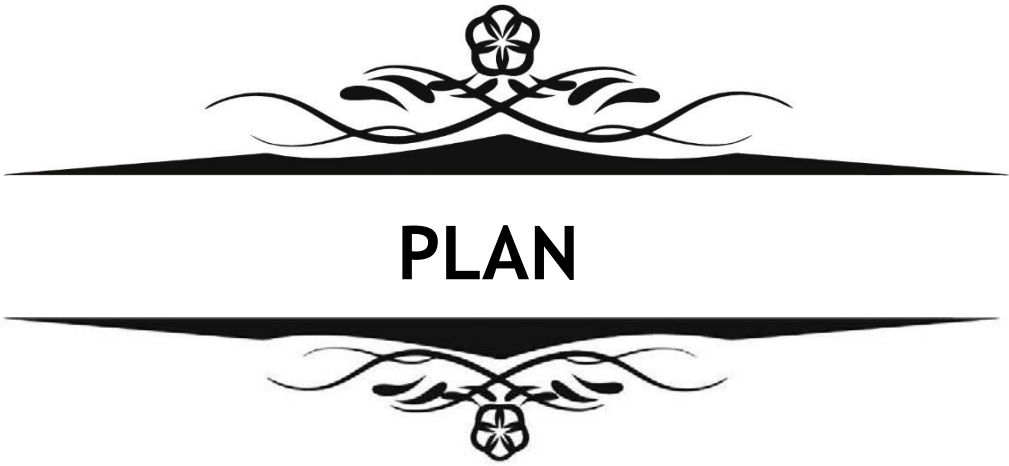
*Nous vous remercions très sincèrement de nous avoir fait l'honneur d'accepter de siéger dans le jury de cette thèse. Votre présence, votre expertise et la pertinence de vos appréciations constituent pour nous un privilège et un apport précieux.*

*Nous tenons à vous exprimer notre profond respect pour vos grandes qualités scientifiques, professionnelles et humaines. Veuillez agréer, chère Maître, l'expression de notre sincère reconnaissance et de notre très haute considération.*

*À notre Maître, et membre de jury de thèse  
Madame le Professeur Najoua ABALLA,  
Professeur agrégé de chirurgie pédiatrique  
Hôpital mère enfant CHU Mohamed VI Marrakech*

*Nous vous remercions très sincèrement de nous avoir fait  
l'honneur d'accepter de siéger dans le jury de cette thèse. Nous  
tenons également à vous exprimer notre profonde gratitude pour  
l'aide précieuse que vous nous avez apportée tout au long de  
l'élaboration de ce travail, par vos conseils avisés, votre  
disponibilité et votre soutien constant.*

*Votre rigueur scientifique, votre bienveillance et vos grandes  
qualités humaines ont largement contribué à l'aboutissement de  
cette thèse. Veuillez agréer, chère Maître, l'expression de notre  
sincère reconnaissance, de notre profond respect et de notre très  
haute considération.*



<b>INTRODUCTION</b>	1
<b>MATÉRIEL ET MÉTHODES</b>	4
<b>I. ÉCHANTILLON DE L'ÉTUDE</b>	5
1. Critères d'inclusion	5
2. Critères d'exclusion	6
<b>II. METHODES DE L'ETUDE</b>	7
1. Type d'étude et période	7
2. Support de recueil	7
3. Données cliniques et paracliniques collectées	7
4. Outils d'évaluation de la fonction intestinale	8
5. Evaluation de la qualité de vie	9
6. Méthodes statistiques	10
<b>RÉSULTATS</b>	11
<b>I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :</b>	12
1. Age au moment du diagnostic	12
2. Sexe	12
3. Origine géographique	13
4. Antécédents et pathologies associées	14
<b>II. DONNEES CLINIQUES</b>	14
1. Circonstances de découverte	14
2. Symptomatologie clinique	16
<b>III. DONNEES PARACLIQUES</b>	17
1. L'abdomen sans préparation (ASP)	17
2. Le lavement opaque	19
<b>IV. DONNEES THÉRAPEUTIQUES</b>	22
1. Prise en charge immédiate	22
2. Chirurgie	23
3. Suites opératoires immédiates	28
<b>V. DONNEES ANATOMOPATHOLOGIQUES</b>	28
<b>VI. DONNEES EVOLUTIVES ET COMPLICATIONS</b>	31
1. À court et moyen terme	31
2. À long terme	32
<b>VII. DONNEES SUR LA QUALITÉ DE VIE</b>	32
1. Evaluation de la fonction intestinale	33
2. Selon le score CCSS (Cleveland Clinic Constipation Scoring System)	35
3. Vancouver Dysfunctional Elimination Syndrome Score (VDSS)	36
4. Evaluation de la qualité de vie	37
5. Qualité de vie selon le score PEDsQL	39
6. Qualité de vie selon le score FICQOL	41
7. Analyse statistique des facteurs influençant la qualité de vie	43
<b>DISCUSSION</b>	45

<b>I. GENERALITES SUE LA MALADIE DE HIRSCHPRUNG</b>	46
1. Définition	46
2. Historique	46
3. Physiopathologie	47
4. La zone de transition	50
5. Épidémiologie	52
<b>II. PRISE EN CHARGE ET TRAITEMENT CHIRURGICAL</b>	55
1. Aspect clinique et paraclinique	55
2. Formes cliniques : topographiques et compliquées	60
3. L'entérocolite aiguë	62
4. Importance du diagnostic précoce	64
5. Les aspects thérapeutiques	65
6. La prise en charge chirurgicale définitive	68
7. Complications post-opératoires immédiates et tardives	72
8. Impact des troubles fonctionnels (BCS, CCSS, VDESS) sur la qualité de vie	72
9. Discussion des résultats FICQOL	79
10. Facteurs cliniques associés à la qualité de vie	81
11. Conséquences psychosociales	83
12. Particularités marocaines et maghrébines	84
13. Particularités marocaines et maghrébines	87
<b>LIMITES DE L'ÉTUDE</b>	90
<b>RÉSUMÉS</b>	95
<b>ANNEXES</b>	102
<b>BIBLIOGRAPHIE</b>	



# INTRODUCTION



La maladie de Hirschsprung (MH) ou mégacôlon congénital (MC) est une anomalie congénitale du développement du système nerveux entérique dont le traitement repose sur la résection du segment aganglionnaire et la restauration d'un transit fonctionnel. Les progrès chirurgicaux ont permis d'obtenir une survie quasi optimale et de réduire la morbidité immédiate. Toutefois, chez les patients opérés, l'enjeu essentiel ne réside plus uniquement dans le succès anatomique de l'intervention, mais dans le devenir fonctionnel et psychosocial à long terme.

En effet, de nombreux enfants opérés continuent de présenter, plusieurs années après la chirurgie, des troubles persistants tels que la constipation, l'incontinence fécale, le soiling ou les épisodes d'entérocolite récidivante. Ces séquelles, parfois discrètes mais souvent chroniques, entraînent un retentissement majeur sur le quotidien. Sur le plan personnel, elles limitent les activités scolaires, imposent des contraintes alimentaires et hygiéniques, génèrent des difficultés relationnelles et altèrent l'estime de soi. À l'adolescence, période charnière pour la construction identitaire, ces troubles peuvent fragiliser l'image corporelle, compromettre l'intégration sociale et majorer la vulnérabilité psychologique.

Parallèlement, l'impact familial est considérable : les parents doivent gérer l'angoisse liée aux symptômes persistants, la crainte des complications, la surcharge organisationnelle des soins et parfois un sentiment de culpabilité ou d'impuissance. Les répercussions émotionnelles, logistiques et financières peuvent affecter la dynamique familiale et la qualité de vie parentale, renforçant ainsi le fardeau global de la maladie.

Ainsi, malgré une correction anatomique satisfaisante, la qualité de vie à long terme demeure une préoccupation majeure. L'appréciation clinique seule ne suffit plus ; l'évaluation doit intégrer la perception subjective du patient concernant son bien-être physique, émotionnel, social et scolaire. Il existe des instruments standardisés tels que le Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) et le Fecal Incontinence Quality of Life (FI-QoL) permettent une analyse fine de ce vécu et constituent aujourd'hui des outils indispensables pour mesurer l'impact réel de la MH opérée sur la vie quotidienne.

Dans ce contexte, il apparaît essentiel de mieux comprendre comment les enfants âgés de plus de dix ans, opérés depuis plusieurs années, vivent avec les séquelles potentielles de la maladie et de leur chirurgie. Cette tranche d'âge, en transition vers l'adolescence, est particulièrement sensible à ce sujet. Leur ressenti constitue un indicateur déterminant du succès thérapeutique à long terme et oriente les besoins de suivi, d'accompagnement et d'éducation thérapeutique.

Dans les pays à diagnostic parfois tardif, dont le Maroc, l'expression clinique est souvent plus sévère, exposant les patients à un risque accru de complications et de séquelles fonctionnelles. Dès lors, l'analyse de la qualité de vie à long terme chez les enfants opérés de MH constitue un enjeu majeur pour adapter le suivi, optimiser la prise en charge globale et orienter les stratégies d'accompagnement.

Le présent travail, réalisé au sein du service de chirurgie infantile du CHU Mohammed VI de Marrakech, a pour objectifs :

- D'identifier les dimensions de la qualité de vie les plus affectées chez les enfants de plus de dix ans opérés pour maladie de Hirschsprung ;
- De décrire le retentissement réel des troubles fonctionnels persistants sur leur quotidien ;
- D'analyser l'impact de ces troubles sur leur vécu psychologique, social et scolaire ;
- D'émettre des recommandations afin d'optimiser la prise en charge globale de ces patients à l'adolescence et au début de l'âge adulte.



**MATÉRIEL ET MÉTHODES**

## I. ÉCHANTILLON DE L'ÉTUDE

Cette étude a été menée de façon rétrospective et descriptive au sein du service de chirurgie infantile du Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI de Marrakech.

Nous avons colligé l'ensemble des dossiers de patients opérés pour maladie de Hirschsprung et suivis dans le service de chirurgie infantile du CHU Mohammed VI de Marrakech sur une période allant de janvier 2010 - décembre 2014. Au total, 45 dossiers ont été recensés chez des patients ayant atteint l'âge de plus de dix ans au moment de l'évaluation. Parmi eux, 25 patients répondaient aux critères d'inclusion détaillés, dont 17 ont participé à l'évaluation fonctionnelle et de qualité de vie, tandis que 8 patients n'ont pas participé.

### Justification du seuil d'âge

Le seuil de 10 ans a été retenu en raison de la maturité cognitive, émotionnelle et langagière habituellement acquise à cet âge. Les enfants sont alors capables de :

- Comprendre les items des questionnaires standardisés ;
- Rapporter leurs symptômes de manière autonome ;
- Exprimer leur ressenti émotionnel, social et scolaire ;
- Fournir une évaluation subjective fiable de leur qualité de vie.

Cette capacité d'auto-évaluation est essentielle pour garantir la validité des outils utilisés dans cette étude (PedsQL, FI-QoL, BCS, CCSS, VDESS).

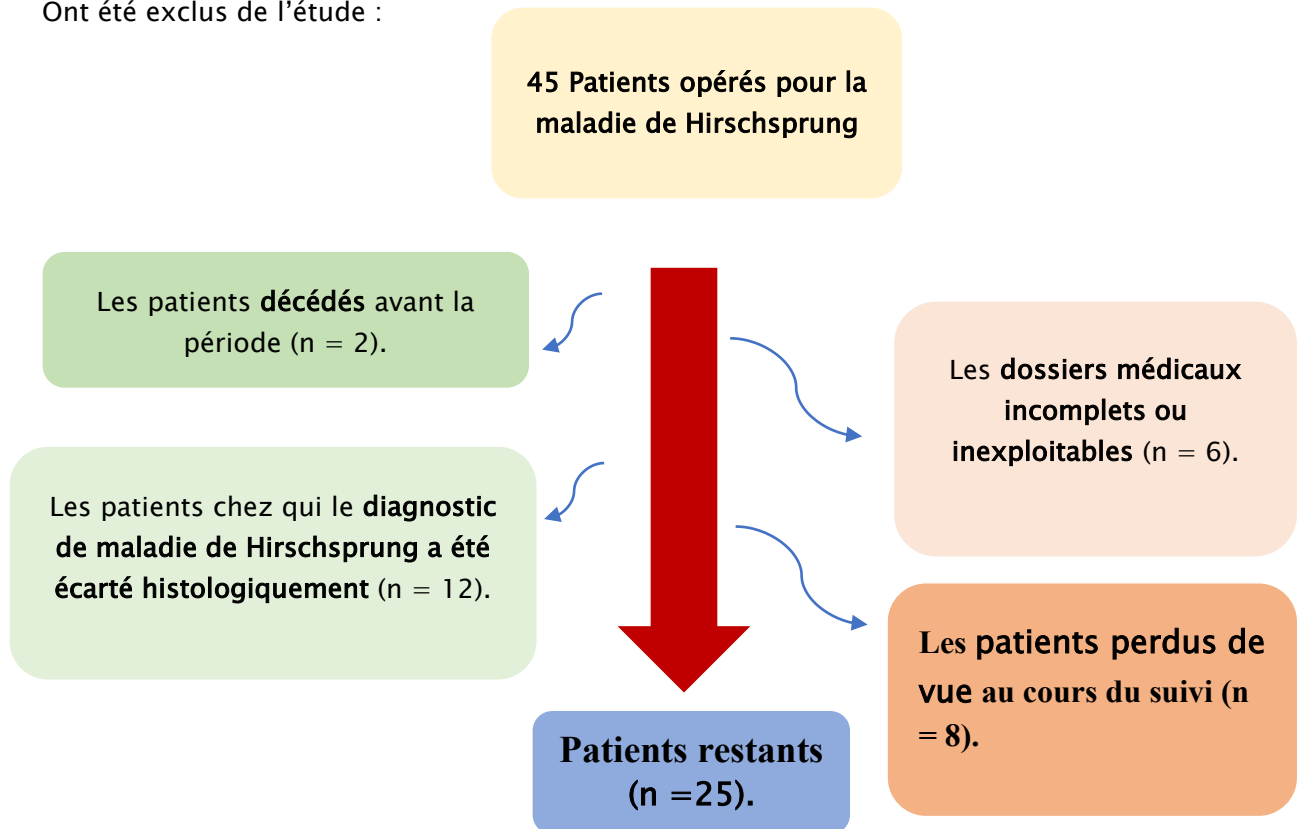
### 1. Critères d'inclusion

- Patients âgés de **10 ans ou plus** au moment de l'évaluation.
- Patients opérés pour **maladie de Hirschsprung** dans le service de chirurgie infantile du CHU Mohammed VI de Marrakech.

- Dossiers médicaux exploitables avec données cliniques, paracliniques et opératoires complètes.
- Consentement éclairé obtenu auprès des parents et/ou du patient pour participer à l'étude de qualité de vie

### 2. Critères d'exclusion

Ont été exclus de l'étude :



- Les patients décédés avant la période d'évaluation (n = 2).
- Les patients chez qui le diagnostic de maladie de Hirschsprung a été écarté histologiquement (n = 12).
- Les patients perdus de vue au cours du suivi (n = 8).
- Les dossiers médicaux incomplets ou inexploitables (n = 6).

## **II. METHODES DE L'ETUDE**

### **1. Type d'étude et période**

C'est une étude rétrospective, descriptive et analytique, intégrant un questionnaire ponctuel, menée au sein du service de chirurgie infantile du Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI de Marrakech, sur une période de cinq années (de janvier 2010 à décembre 2014).

### **2. Support de recueil**

Les données ont été recueillies à l'aide d'une fiche d'exploitation élaborée spécifiquement pour cette étude. Ce support comprenait trois volets : un volet clinique, destiné à renseigner les données démographiques, l'histoire de la maladie et les caractéristiques opératoires ; un volet fonctionnel, regroupant les scores BCS, CCSS et VDESS renseignés par le clinicien à partir des réponses fournies par l'enfant ou ses parents ; et un volet qualité de vie, comprenant les questionnaires PedsQL 4.0 et FI-QoL administrés selon les tranches d'âge appropriées. L'ensemble des informations a été recueilli lors de la consultation de suivi ou/et par entretien téléphonique pour les patients éloignés, en utilisant systématiquement les mêmes questionnaires et la même grille de codification afin d'assurer l'homogénéité et la comparabilité des données.

### **3. Données cliniques et paracliniques collectées**

Les données suivantes ont été collectées :

- Caractéristiques démographiques (âge, sexe),
- Age au moment du diagnostic et au moment de l'intervention,
- Mode de découverte,
- Type et voie d'abord opératoire,
- Complications postopératoires,
- Résultats fonctionnels et qualité de vie (PedsQL, FI-QoL, bcs, ccss et vdess).

## 4. Outils d'évaluation de la fonction intestinale

### 4.1 Baylor Continence Scale (BCS)

Le *Baylor Continence Scale* est un outil validé d'évaluation de la continence fécale chez l'enfant. Il explore, à travers **20 items**, la fréquence des accidents fécaux, la sévérité de la constipation, les symptômes associés et l'impact social.

Chaque item est coté de **0 à 4**, permettant d'obtenir un **score total de 0 à 79**, un score plus élevé traduisant une continence plus altérée. Chaque item est coté de 0 à 4.

- Les catégories utilisées :

- **0-11 : Fonction normale**

→ Absence de symptômes significatifs ; continence fécale adéquate, sans retentissement fonctionnel ou social.

- **12-24 : Incontinence légère**

→ Présence occasionnelle de fuites ou symptômes mineurs, sans impact majeur sur la qualité de vie.

- **25-36 : Incontinence modérée**

→ Fuites plus fréquentes, nécessitant parfois des mesures compensatoires ; altération modérée de la fonction de continence.

- **≥ 37 : Incontinence sévère**

→ Incontinence fréquente et invalidante, associée à un retentissement social et fonctionnel important. Le score a été attribué par un clinicien sur la base des réponses standardisées.

### 4.2 Cleveland Clinic Constipation Scoring System (CCSS)

Le Cleveland Clinic Constipation Scoring System est une échelle standardisée mesurant la sévérité de la constipation fonctionnelle à partir de 8 items, chacun coté de 0 à 4.

Le score global varie de 0 à 30, un score élevé correspondant à une constipation plus sévère.

- La catégorisation retenue est :

- **0-10 : Pas ou très peu de constipation**

→ Transit normal ou légèrement ralenti, sans gêne clinique notable.

- **11-15 : Constipation légère**

→ Gêne modérée, efforts de poussée occasionnels, symptômes intermittents.

- **16-20 : Constipation modérée**

→ Troubles persistants, fréquence d'exonération réduite, douleurs ou efforts réguliers.

- **≥ 21 : Constipation sévère**

→ Constipation marquée, résistante, avec retentissement fonctionnel important.

### 4.3 Vancouver Dysfunctional Elimination Syndrome Score (VDESS)

Le Vancouver Dysfunctional Elimination Syndrome Score est une échelle évaluant les troubles mixtes d'élimination, incluant les sphères urinaire et fécale. Il comporte 14 items cotés de 0 à 3, pour un score total compris entre 0 et 42.

- L'interprétation utilisée est la suivante :

- **0-8 : Fonction normale**

→ Absence de troubles urinaires ou fécaux significatifs ; habitudes mictionnelles et défécatoires normales.

- **9-23 : Dysfonction légère à modérée**

→ Présence de symptômes urinaires ou fécaux intermittents, pouvant entraîner une gêne modérée.

- **≥ 24 : Dysfonction sévère**

→ Troubles urinaires et/ou fécaux importants, fréquents, avec impact notable sur la qualité de vie et la fonction d'élimination.

## 5. Évaluation de la qualité de vie

### 5.1 Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL 4.0)

Le PedsQL mesure la qualité de vie liée à la santé chez l'enfant.

Dans cette étude, seuls les patients de plus de 10 ans ont été évalués.

- Deux domaines principaux :
  - Santé physique (3 items)
  - Santé psychosociale (6 items)
- Scores transformés sur 0-100, un score élevé reflétant une meilleure qualité de vie.

Les résultats ont été comparés aux valeurs de référence issues des cohortes PedsQL par tranche d'âge correspondante.

### 5.2 Fecal Incontinence Quality of Life (FI-QoL)

Le FI-QoL évalue l'impact quotidien de la continence fécale dans 4 domaines :

- Style de vie,
- Comportement d'adaptation,
- Emotions,
- Perception de soi.

Chaque item est coté sur une échelle de Likert.

Les fréquences ont été analysées par domaine.

## 6. Méthodes statistiques

L'analyse statistique a été réalisée à l'aide de tests adaptés à la distribution et à la nature des variables, à l'aide du logiciel **IBM SPSS Statistics**. Les tests utilisés étaient

- **Test t de Student** pour la comparaison des moyennes (scores PedsQL) ;
- **Test exact de Fisher** pour l'analyse des variables qualitatives (caractéristiques cliniques et postopératoires).

Le seuil de significativité a été fixé à  $p < 0,05$ .

Les résultats sont présentés sous forme de **moyenne ± écart-type**, de **n (%)**, et complétés par les **p-values** correspondantes.



# RÉSULTATS

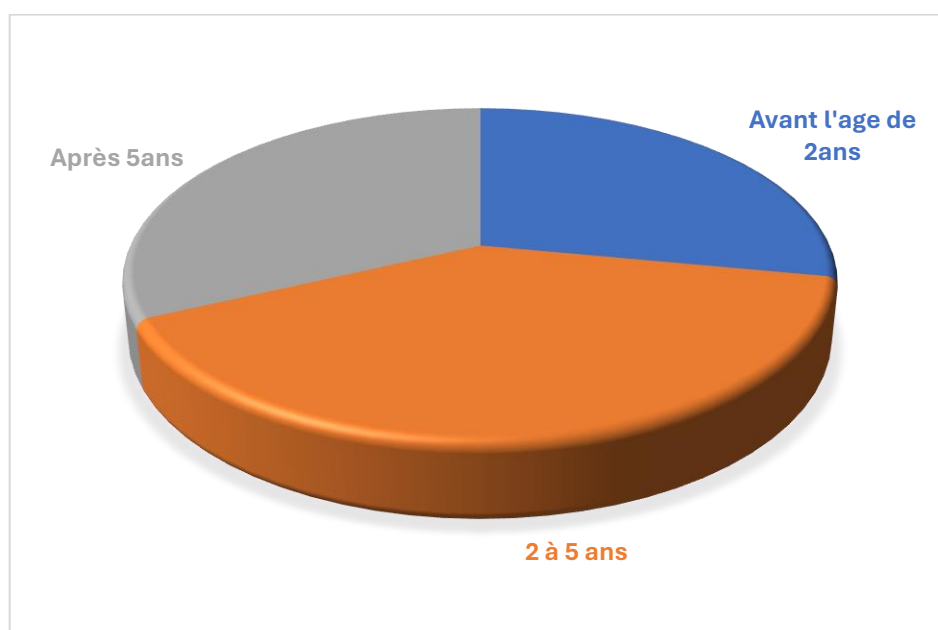


## I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

### 1. Age au moment du diagnostic :

L'âge au moment du diagnostic variait entre 4 jours et 16 ans, avec une moyenne de **5,6 ans** et un écart-type de **3,98 ans**.

- **7 cas (28 %)** ont été diagnostiqués avant l'âge de 2 ans.
- **10 cas (40 %)** ont été diagnostiqués entre 2 et 5 ans.
- **8 cas (32 %)** ont été diagnostiqués après 5ans

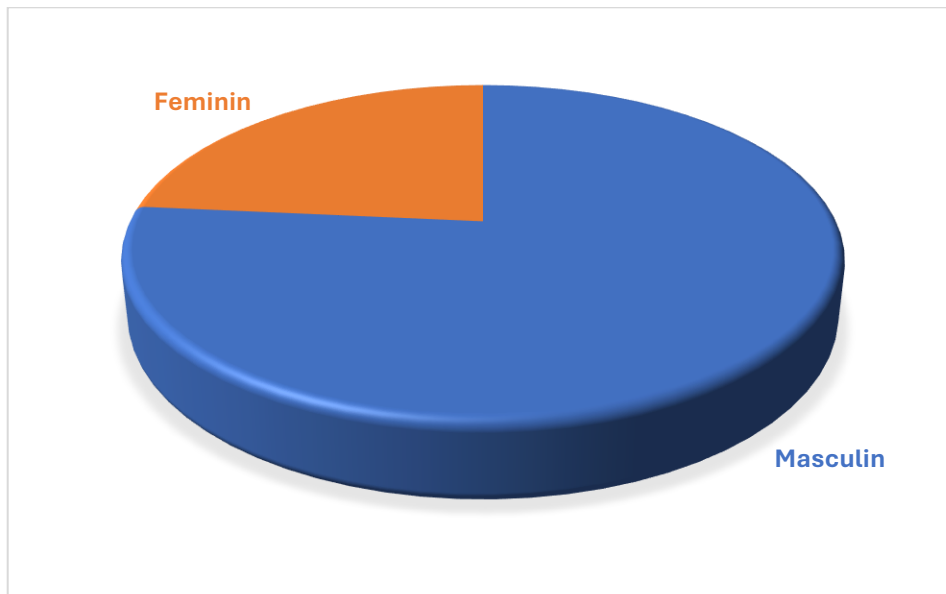


**Figure 1 Répartition des malades en fonction de l'âge**

L'étude de la répartition du diagnostic de la maladie de Hirschsprung par tranche d'âge montre qu'il existe un pic de fréquence au niveau de la tranche d'âge entre 2 ans et 5 ans.

### 2. Sexe

Sur les 25 patients inclus, 17 étaient de sexe masculin et 8 de sexe féminin, traduisant une prédominance masculine. Le sexe-ratio s'établissait H/F à 2,1/1

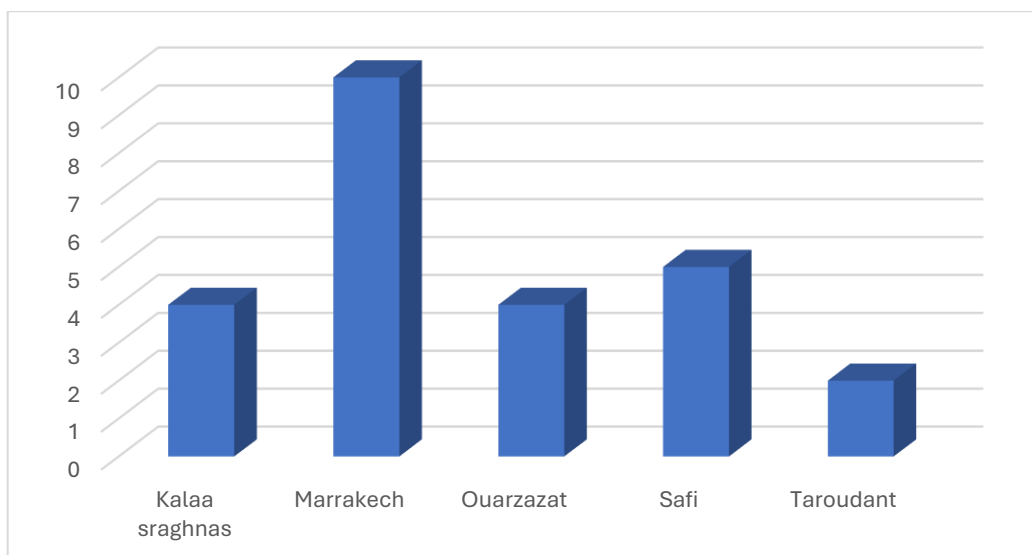


**Figure 2 Répartition des malades selon le sexe**

### **3. Origine géographique**

Dans notre série, la majorité des patients étaient originaires de la région de Marrakech-Safi, avec une prédominance notable des cas provenant de la ville de Marrakech et de ses environs (Ourika, Tidga, Ourir).

Les autres provenaient principalement des provinces de Safi, Kalaa des Sraghnas, Ouarzazate et Taroudant.



**Figure 3 Répartition des patients selon l'origine géographique**

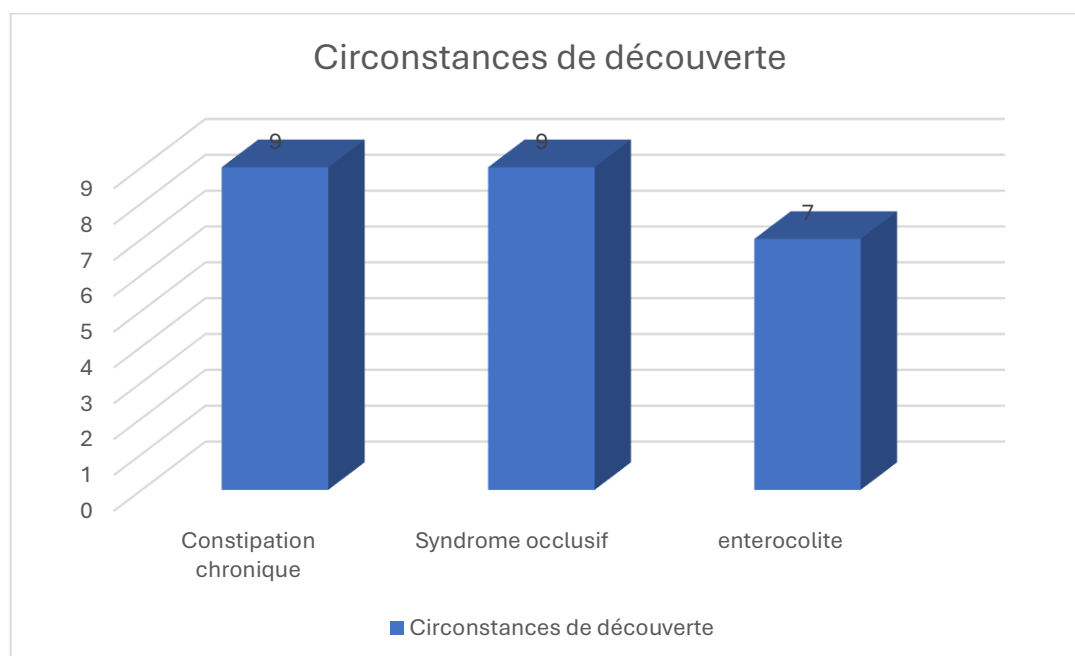
#### 4. Antécédents et pathologies associées :

Dans notre série, Il n'y avait ni trisomie, ni hypothyroïdie ni aucune pathologie associée

## II. DONNEES CLINIQUES

### 1. Circonstances de découverte

Dans notre série portant sur **25 patients**, la circonstance de découverte la plus fréquente de la maladie de Hirschsprung a été la constipation chronique, retrouvée chez **9 patients (36 %)**. Néanmoins, dans la majorité des cas, soit **16 patients (64 %)**, le diagnostic a été posé à l'occasion de complications. Parmi celles-ci, une entérocolite aiguë a été observée chez **9 patients (36 %)**, tandis qu'un syndrome occlusif a constitué le mode révélateur chez **7 patients (28 %)**.



**Figure 4 Les circonstances de découverte de la MH dans notre série**

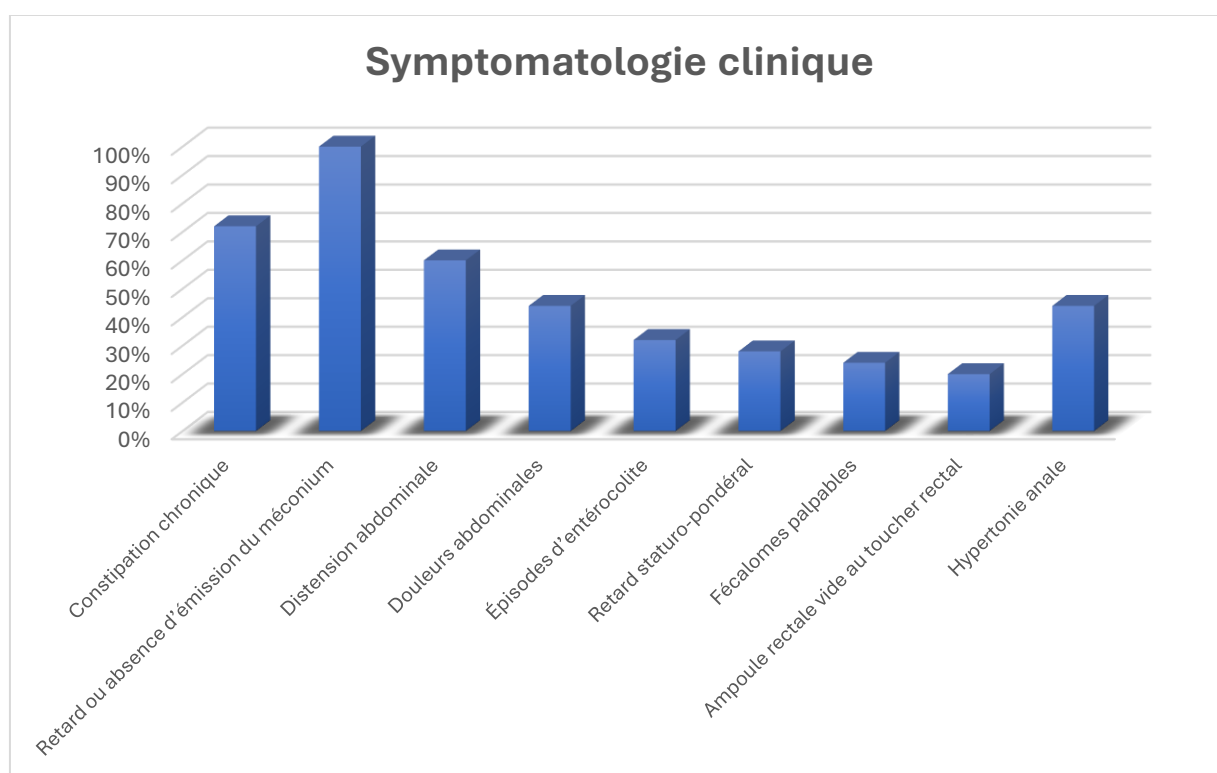


Figure 5 Maladie de Hirschsprung chez un enfant de 10 ans présentant une constipation chronique, une distension abdominale avec des anses visibles

## 2. Symptomatologie clinique :

L'analyse clinique des 25 patients inclus dans notre série a mis en évidence plusieurs manifestations fonctionnelles et physiques caractéristiques de la maladie.

- **Constipation chronique** : 18 patients (72 %)
- **Retard ou absence d'émission méconiale** : 25 patients (100 %)
- **Distension abdominale** : 15 patients (60 %)
- **Douleurs abdominales** : 11 patients (44 %)
- **Épisodes d'entérocolite** (diarrhées liquidiennes, vomissements bilieux, douleurs abdominales) : 8 patients (32 %)
- **Retard staturo-pondéral** : 7 patients (28 %)
- **Fécalomes palpables** : 6 patients (24 %)
- **Ampoule rectale vide** au toucher rectal : 5 patients (20 %)
- **Hypertonie anale** : 11 patients (44 %)



**Figure 6 Manifestations cliniques de la maladie de Hirschsprung chez l'enfant**

### III. DONNEES PARACLINIQUES :

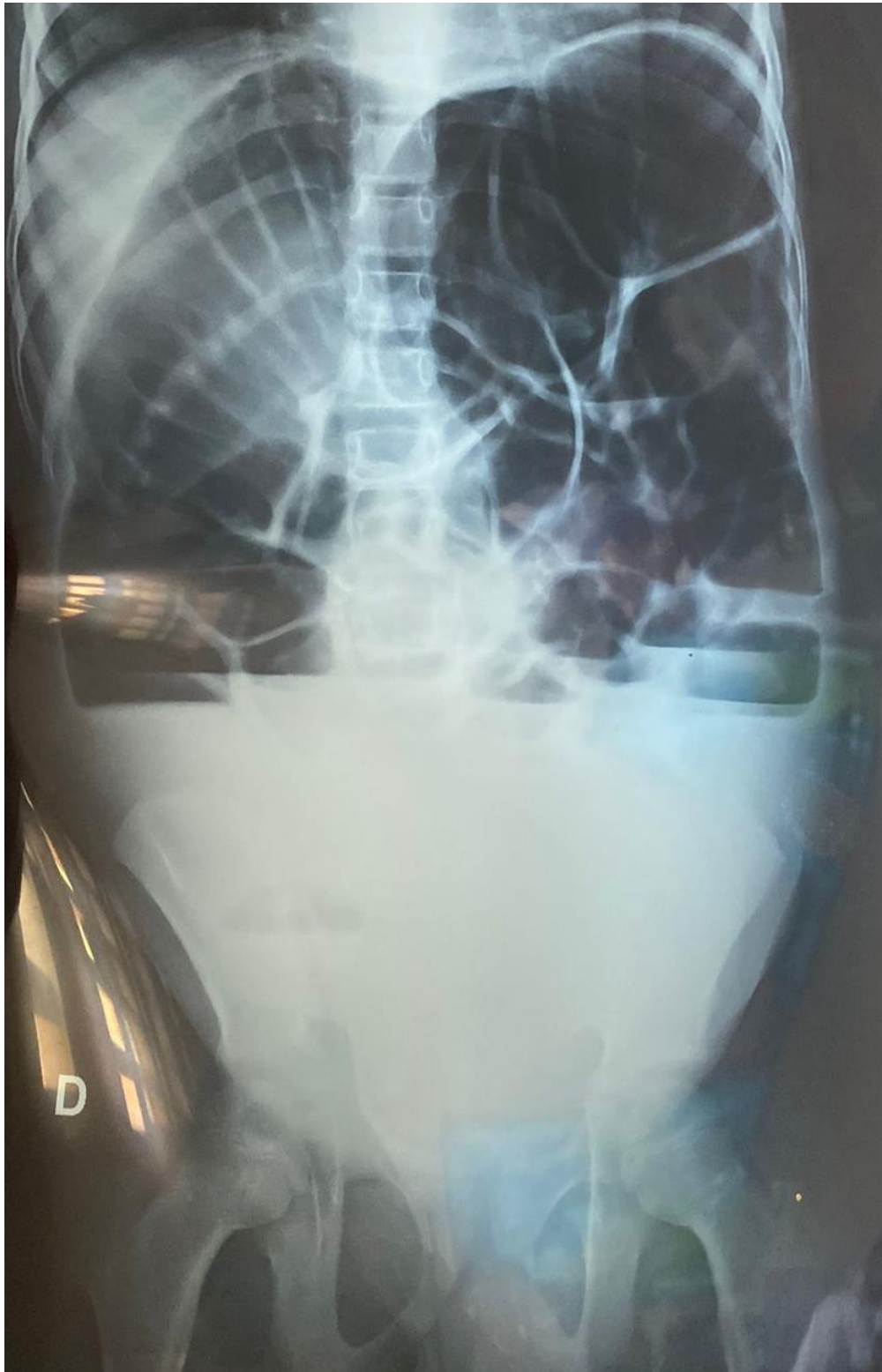
#### 1. L'abdomen sans préparation (ASP) :

L'ASP a été systématiquement réalisé chez l'ensemble de nos patients, en deux incidences : l'incidence de face debout, et celle de profil qui n'a été effectuée que chez 14 patients (56%).

Cet examen a révélé plusieurs anomalies radiologiques, à savoir :

- Une **aérocolie diffuse** observée chez 19 patients,
- Des **niveaux hydro-aériques** dans 12 cas,
- Une **absence d'aération rectale** chez 6 patients,
- Une **stase stercorale** également objectivée chez 5 patients,
- Une **disparité de calibre** dans 3 cas seulement.

Aucun cas de **pneumopéritoine** n'a été enregistré dans notre série.

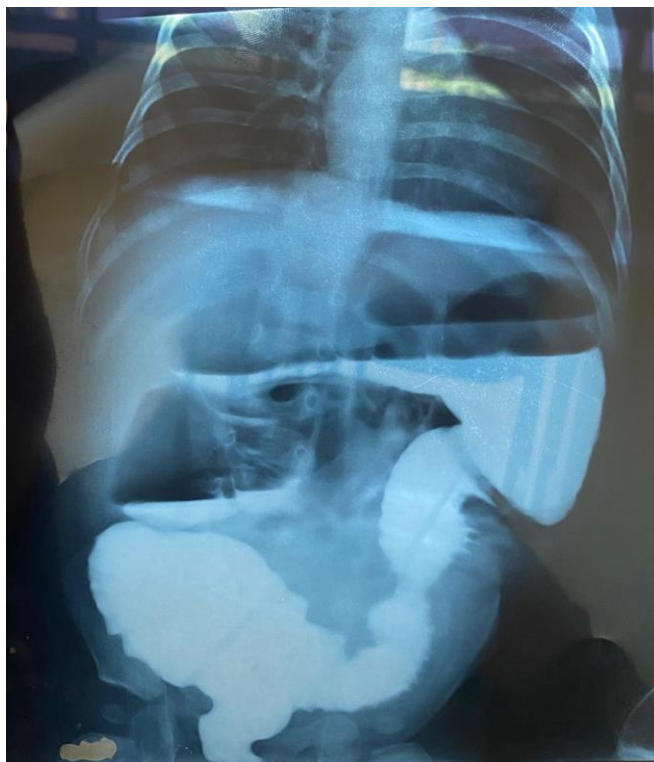


**Figure 7 ASP d'un patient de notre série âgé de 7ans montrant des niveaux hydro-aériques avec dilatation colique importante**

## 2. Le lavement opaque :

Le lavement opaque a été pratiqué chez l'ensemble des patients, permettant d'identifier plusieurs aspects radiologiques caractéristiques.

- **Disparité de calibre :** 18 patients (72 %)
  - **Localisation recto-sigmoïdienne :** 13 cas
  - **Côlon descendant :** 3 cas
  - **Angle colique gauche :** 1 cas
  - **Côlon transverse :** 1 cas



**Figure 8 Une opacification face et profile d'un enfant de notre série avec disparité de calibre recto- sigmoïdienne**



Figure 9 Lavement opaque d'un enfant de 2ans montrant une disparité de calibre rectosigmoïdienne avec une dilatation colique importante en amont.

## IV. DONNEES THÉRAPEUTIQUES

### 1. Prise en charge immédiate

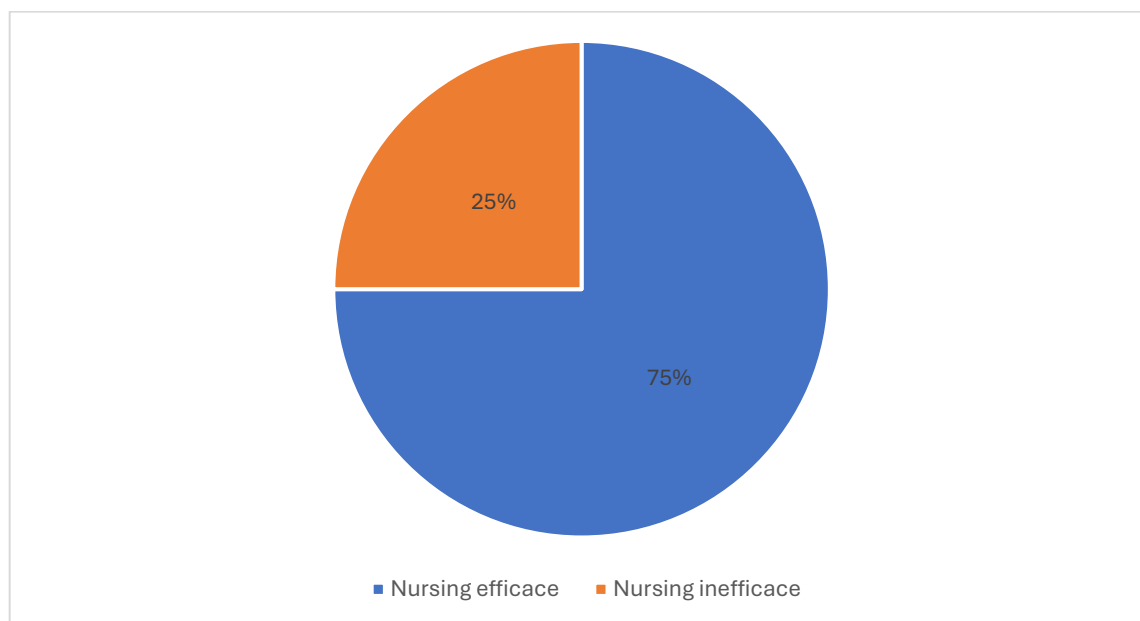
#### 1.1 Le nursing :

Le nursing été instauré chez tous nos patients en attente du traitement radical.

Il consistait en :

- Des lavements rectaux réguliers afin de soulager l'occlusion fonctionnelle et de prévenir la stase des matières fécales,
- Le maintien d'une hydratation et d'un équilibre électrolytique adéquats,
- La surveillance des signes d'infection ou de distension abdominale, ainsi qu'une nutrition adaptée selon l'état clinique de chaque patient.

Le nursing a été **efficace** chez 18 patients (72 %) et **inefficace** chez 7 patients (28 %).



**Figure 10 Efficacité du nursing**

#### 1.2 La Colostomie :

Dans notre série, une dérivation intestinale a été réalisée chez 2 patients (8 %). Il s'agissait d'une **blowhole colostomy**, une colostomie de décharge simple et rapide, à faible morbidité, **se fermant spontanément après résolution de l'épisode aigu**.

Les indications de cette dérivation digestive étaient :

- **Entérocolite aiguë** chez un patient âgé de 5 ans ;
- **Syndrome occlusif** chez un patient âgé de 1 an.

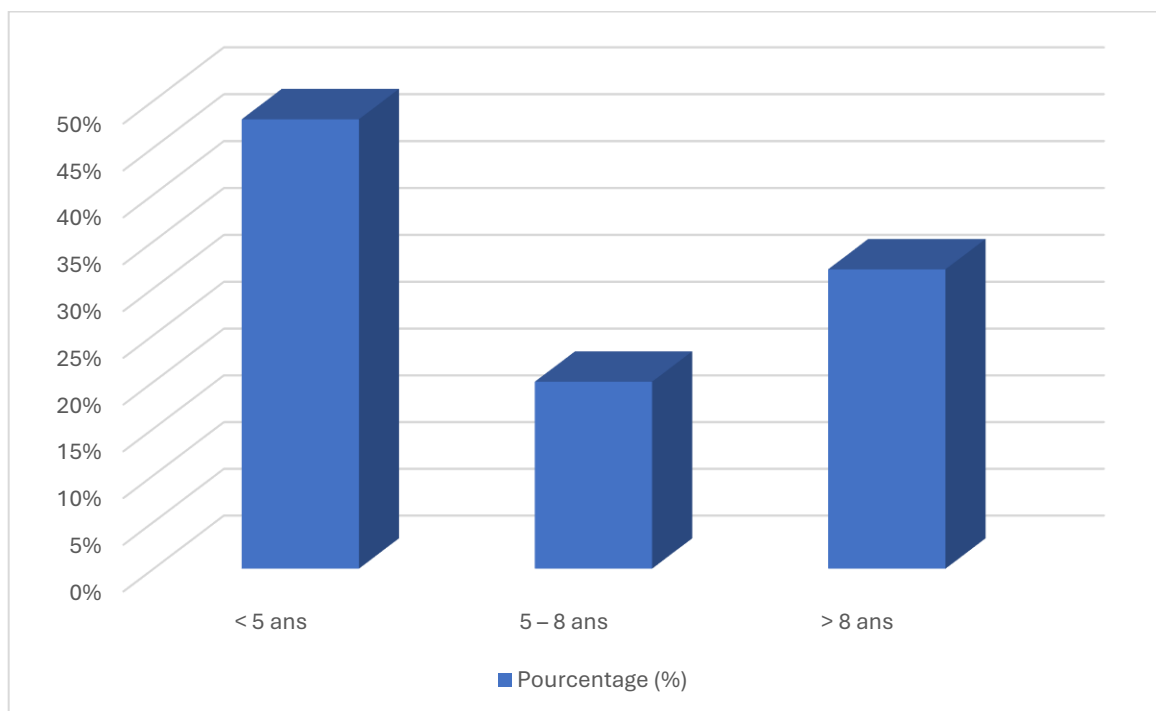
La colostomie a permis une décompression efficace et une préparation optimale en vue du traitement chirurgical radical ultérieur.

### 2. Chirurgie :

Tous les patients ont été opérés dans notre formation selon la technique d'abaissement transanal, **pure ou combinée à un abord abdominal dans les formes longues.**

#### 2.1 L'âge au moment de l'intervention :

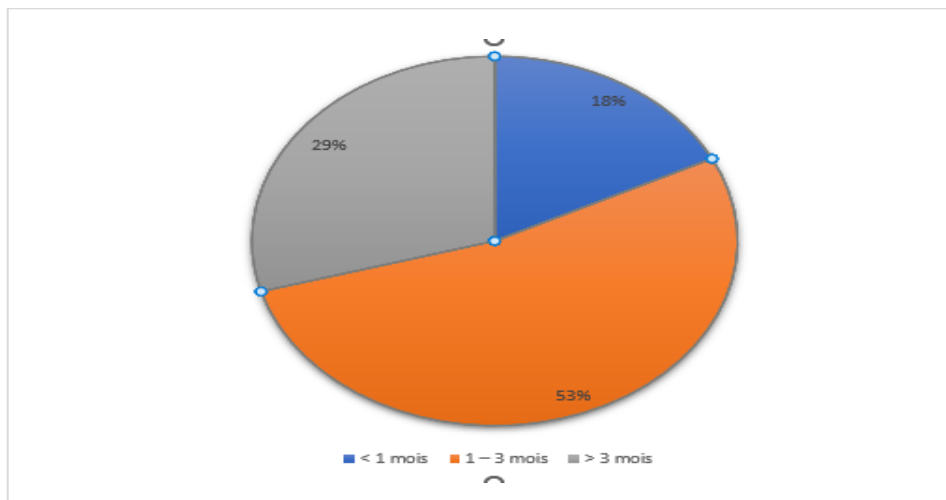
L'âge au moment de l'intervention variait selon les patients, avec une prédominance des interventions réalisées avant l'âge de 5 ans (12 patients, 48 %), suivies de celles effectuées entre 5 et 8 ans (5 patients, 20 %) et au-delà de 8 ans (8 patients, 32 %).



**Figure 11 Répartition des malades selon l'âge au moment de l'intervention**

- Délai entre le diagnostic et le traitement radical :

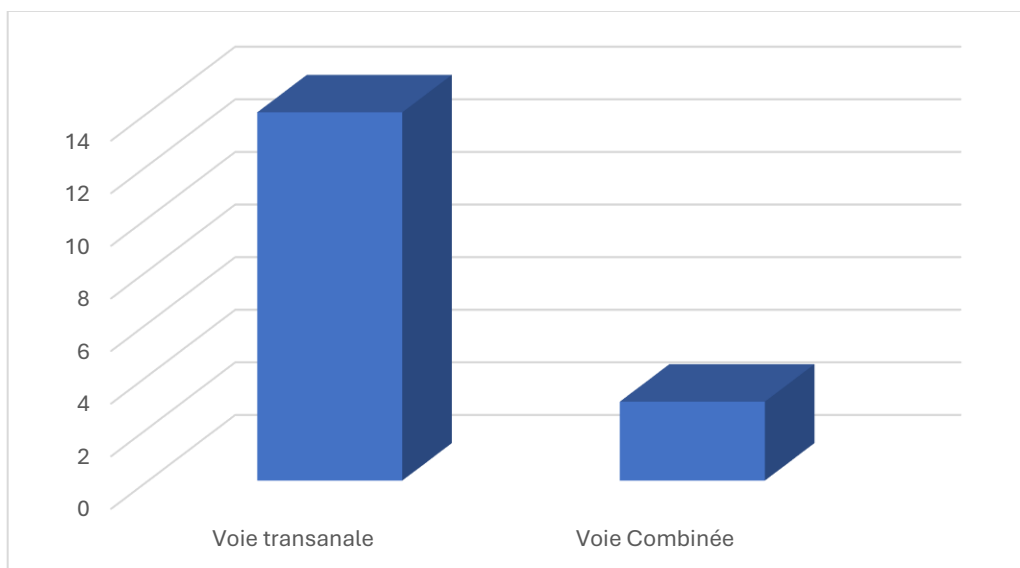
Le délai entre le diagnostic et la chirurgie radicale variait de 21 jours à 6 mois, avec une moyenne de 2,7 mois. Un délai inférieur à 1 mois a été observé chez 5 patients (20 %), un délai compris entre 1 et 3 mois chez 14 patients (56 %), et un délai supérieur à 3 mois a concerné 6 patients (24 %).



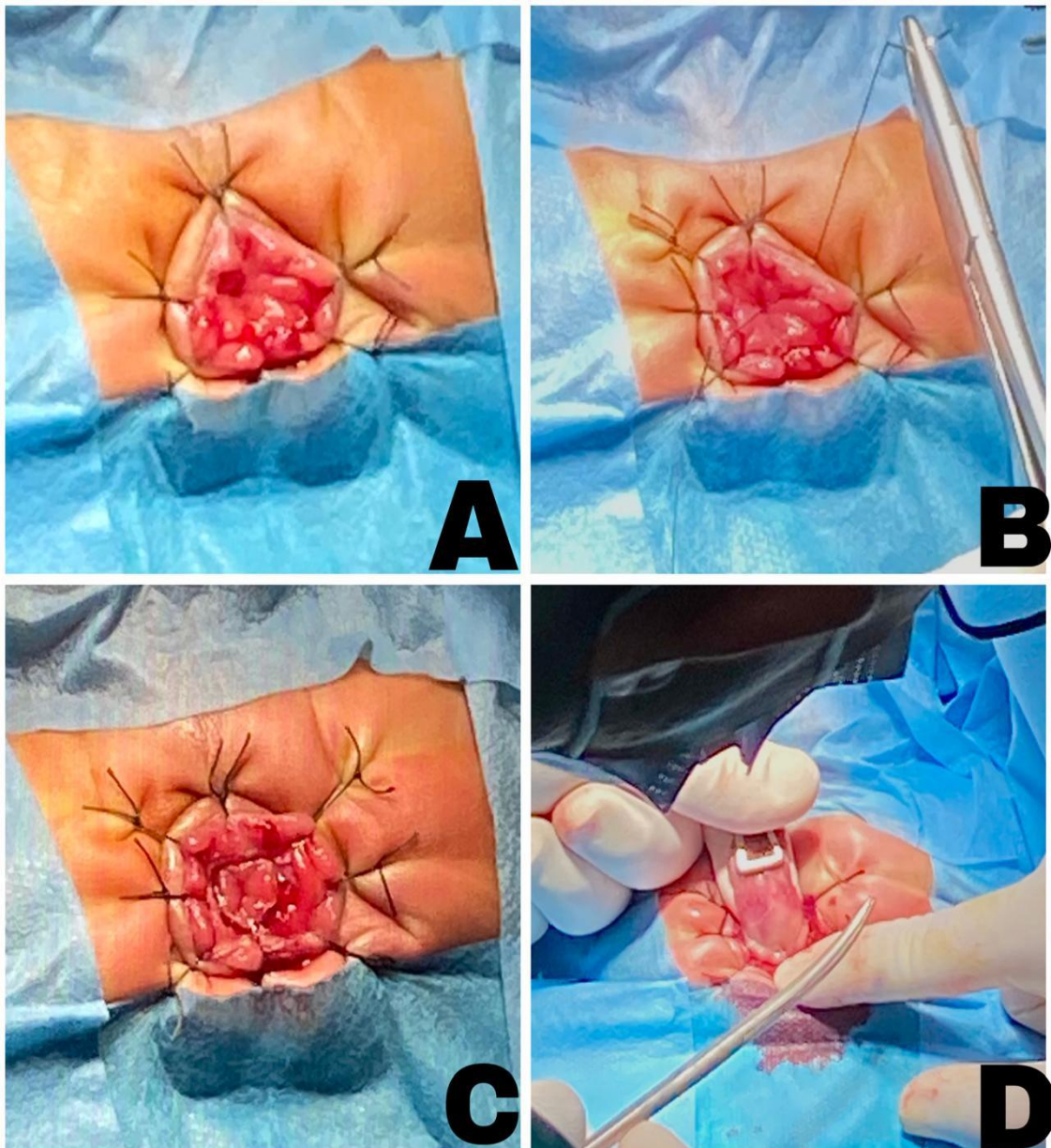
**Figure 12 Délai entre le diagnostic et le traitement radical**

2.2 Technique opératoire :

Tous les patients ont été opérés. La voie d'abord était **transanale pure** chez 20 patients (80 %) et **combinée** chez 5 patients (20 %).

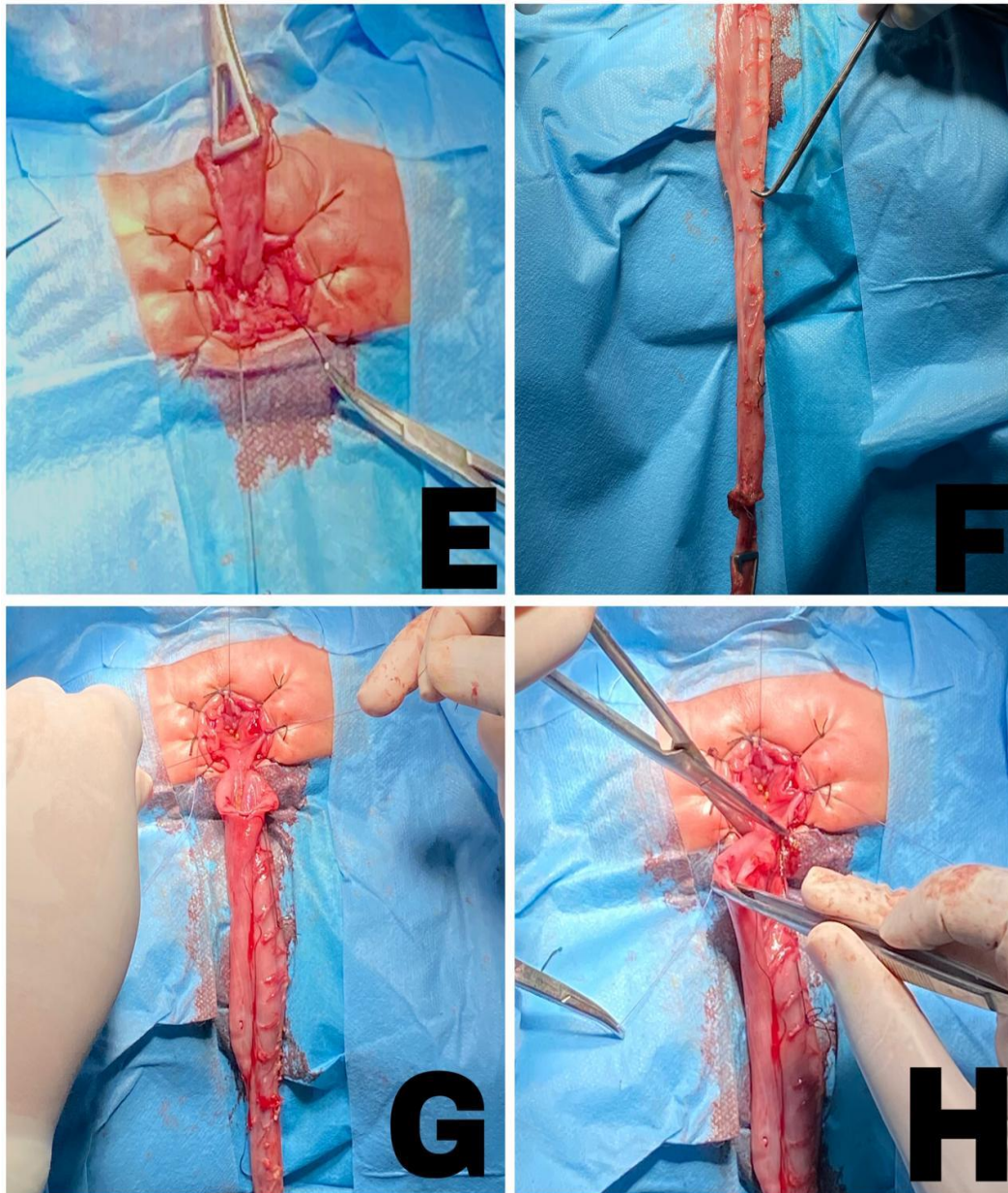


**Figure 13 Le type de la voie d'abord**



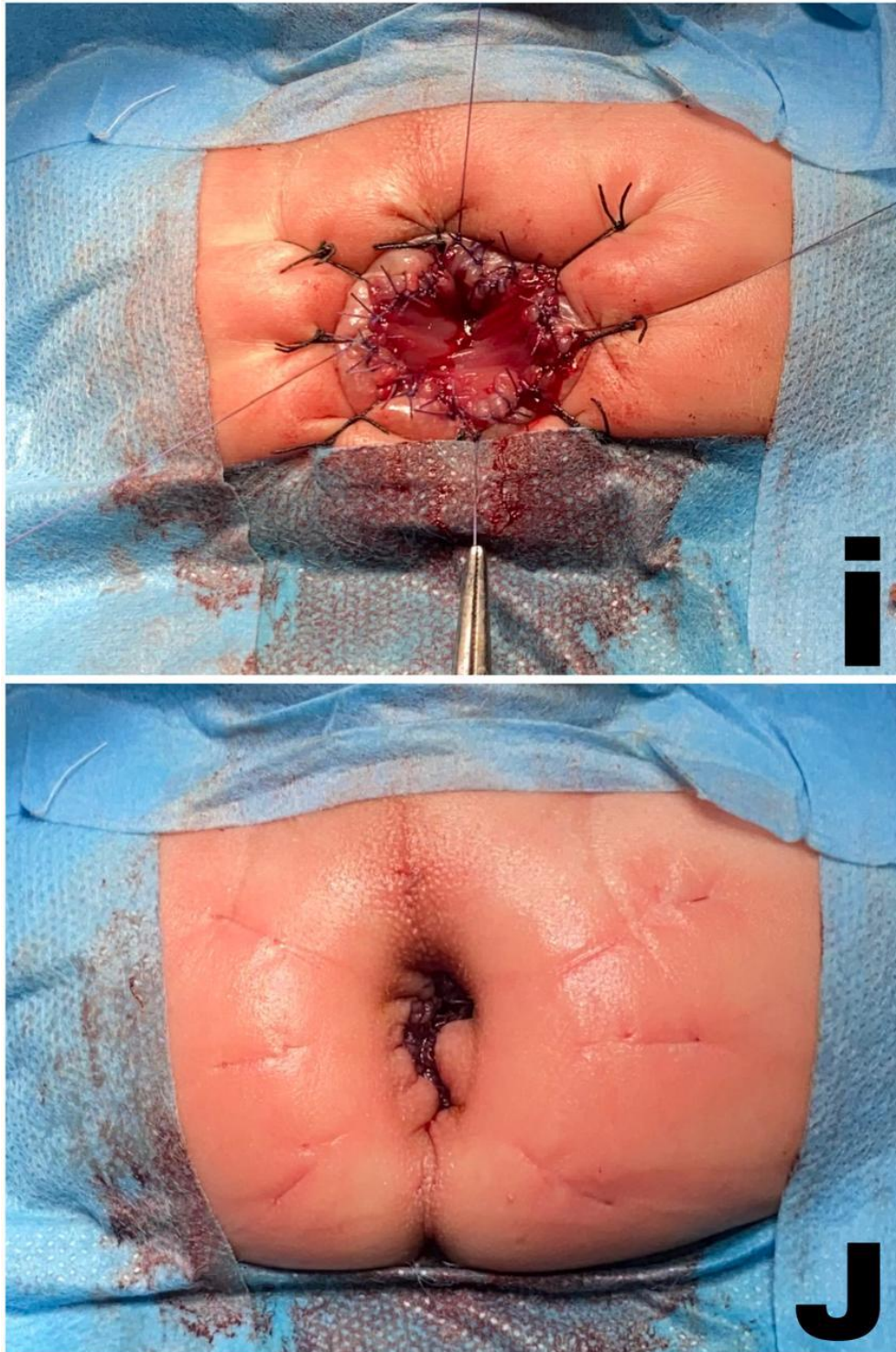
**Figure 14 : Étapes de la technique d'abaissement transanal, illustrées par des images réalisées chez un nourrisson âgé d'un mois opéré pour la maladie de Hirschsprung au service de CCI au CHU Mohamed VI**

- A. Exposition du canal anal par des points de traction cutanéomuqueux permettant une visualisation optimale du rectum distal.
- B. Mise en tension de la muqueuse rectale après repérage de la ligne pectinée, préparant l'incision circulaire.
- C. Incision circulaire de la muqueuse rectale à environ 0,5-1 cm au-dessus de la ligne pectinée, marquant le début de la dissection endorectale
- D. Début de la dissection endorectale avec décollement de la muqueuse et de la sous-muqueuse du plan musculaire rectal.



**Figure 15 E. Section partielle du manchon musculaire rectal afin de faciliter l'abaissement colique.**

- F. Extériorisation complète du côlon jusqu'au segment sain, de calibre normal, mettant en évidence la disparité de calibre du segment distal pathologique.
- G. Résection du segment aganglionnaire, puis mise en place du côlon abaissé au niveau du canal anal, avec contrôle de la longueur, de la vascularisation et de l'absence de torsion.
- H. Réalisation de l'anastomose colo-anale termino-terminale au contact de la ligne pectinée.



**Figure 16I. Aspect peropératoire après anastomose colo-anale.  
J. Aspect final avec restitution anatomique du canal anal.**

### **3. Suites opératoires immédiates**

La prise en charge postopératoire a été marquée par des durées variables d'hospitalisation et de reprise fonctionnelle.

- Durée du séjour postopératoire
  - Intervalle : 3 à 21 jours
  - Moyenne : 5 jours
- Reprise du transit intestinal
  - Entre 12 et 24 heures : 15 patients (60 %)
  - Entre 24 et 48 heures : 3 patients (12 %)
  - Au-delà de 48 heures : 7 patients (28 %)
    - Reprise à J3 : 6 patients
    - Reprise à J4 : 1 patient
- Reprise de l'alimentation
  - Précoce chez tous les patients
  - Dès le réveil : 22 patients (88 %)
  - Entre 12 et 24 heures : 3 patients (12 %)
- Dilatations anales
  - Les dilatations anales étaient démarrées chez les patients opérés dans un délai de 21 jours postopératoires, avec un nombre moyen de 2 – 6 séances.

## **V. DONNEES ANATOMOPATHOLOGIQUES**

Un examen extemporané a été réalisé chez tous les patients, consistant en une biopsie prélevée en amont de la zone de transition afin de vérifier la présence de cellules ganglionnaires dans le segment colique abaissé. Tous les patients ont également bénéficié d'une étude histologique, qui a objectivé l'absence de cellules ganglionnaires au niveau des plexus de Meissner et d'Auerbach, associée à une hypertrophie des fibres nerveuses cholinergiques.

L'analyse anatomo-pathologique a ainsi confirmé le diagnostic de maladie de Hirschsprung dans l'ensemble des cas.



**Figure 17 Pièce opératoire colique réséquée, incluant la zone de transition, adressée pour étude histologique.**

## VI. DONNEES EVOLUTIVES ET COMPLICATIONS

### 1. À court et moyen terme :

Parmi les 25 patients opérés, 9 patients (47%) ont présenté des complications postopératoires à court terme.

#### ○ ***Menace d'entéocolite aiguë :***

Une menace d'entéocolite a été observée chez **7 patients (28 %)**. Parmi eux, un nourrisson âgé de 3 mois a présenté, au 5<sup>e</sup> jour postopératoire, un tableau sévère de sepsis, caractérisé par des vomissements bilieux, une distension abdominale, une pâleur intense, des signes de déshydratation et un gémissement respiratoire. Le bilan biologique montrait une CRP à 265 mg/L. Le patient a été transféré en réanimation pédiatrique pour prise en charge adaptée.

Les six autres patients ont présenté une menace d'entéocolite aux J4-J5 postopératoires, marquée par :

- Distension abdominale ;
- Fièvre ;
- Vomissements alimentaires puis bilieux ;
- Signes de déshydratation chez 2 cas ;
- Conjonctives décolorées.

Leur bilan biologique a objectivé :

- Une hyperleucocytose comprise entre 19 500 et 23 450/mm<sup>3</sup> ;
- Une CRP élevée variant de 48,2 à 101 mg/L.

Ces patients ont été hospitalisés et pris en charge par une trithérapie antibiotique (Gentamicine + Céphalosporine de 3<sup>e</sup> génération + Métronidazole) et, pour les cas présentant une déshydratation, un schéma de réhydratation adapté.

Deux patients ont nécessité deux hospitalisations successives pour récurrence d'entéocolite postopératoire, tandis que les cinq autres n'ont présenté qu'un seul épisode.

○ **Sténose anale :**

La sténose anale a été notée chez **2 patients (8 %)** :

- **Patient 1** : âgé de 16 ans, apparition de la sténose à J45, située au niveau de l'anastomose colo-anale.
- **Patient 2** : âgé de 9 ans, apparition de la sténose à J50, patient opéré par abaissement transanal endorectal.

**Traitement et évolution** : Les deux patients ont bénéficié de **dilatations anales itératives** à l'aide de bougies de Hegar (du N°10 au N°16), réalisées à 7 jours d'intervalle, avec évolution favorable et disparition progressive de la sténose sans récurrence.

Aucun malade n'a nécessité une reprise chirurgicale dans notre service après la cure terminale de la maladie de Hirschsprung.

**2. À long terme :**

L'évolution à long terme a été globalement satisfaisante chez la majorité des patients de notre série, avec un recul de plus de 10 ans.

L'évaluation du suivi fonctionnel a porté sur la continence anale, la fréquence des selles, ainsi que la présence éventuelle de troubles évacuateurs ou de souillures.

## **VII. DONNEES SUR LA QUALITÉ DE VIE**

Dans notre série, 25 patients atteints de maladie de Hirschsprung ont été identifiés, parmi lesquels 17 ont pu être interrogés, soit un taux de réponse de 68 %.

### **Sexe des patients interrogés**

- Masculin : 13 patients
- Féminin : 4 patients

### **Âge au moment de l'évaluation**

- Tous âgés de **plus de 10 ans**
- Moyenne : 15,6 ans

## 1. Evaluation de la fonction intestinale

### 1.1 Selon le score BCS (Baylor Continence Scale)

Le score BCS comporte 23 items explorant plusieurs dimensions : continence fécale, fonction d'évacuation, fréquence des selles, retentissement social et émotionnel, ainsi que l'autonomie lors de la défécation.

L'analyse des fonctions de continence selon le **Baylor Continence Scale (BCS)** montre un **score moyen de 16,29** dans notre cohorte, traduisant globalement une **incontinence légère**. Selon les seuils de sévérité établis (0-11 = normal, 12-24 = incontinence légère, 25-36 = modérée,  $\geq 37$  = sévère), la répartition des patients était la suivante :

- **Fonction normale (score 0-11) : 4 patients (23,5 %)**
- **Incontinence légère (12-24) : 11 patients (64,7 %)**
- **Incontinence modérée (25-36) : 2 patients (11,8 %)**
- **Incontinence sévère ( $\geq 37$ ) : aucun patient (0 %)**

Cette distribution met en évidence une préservation globale de la continence, la majorité des patients présentant uniquement des perturbations légères, sans aucun cas d'incontinence sévère

Afin de préciser la distribution des symptômes, le tableau ci-dessous détaille l'ensemble des réponses pour chaque item du BCS, réparties selon les différentes catégories de sévérité (scores 0 à 4).

## Qualité de vie des enfants de plus de 10ans opérés pour la maladie de Hirschsprung

Échelle des scores pour chaque item :

- 0 = aucun symptôme
- 1 = très rare / très léger
- 2 = occasionnel / modéré
- 3 = fréquent
- 4 = très fréquent / sévère

<b>Continence et accidents fécaux</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>
1. Accidents fécaux (fréquence)	10 (59%)	4 (24%)	3 (18%)	0	0
2. Urgences / impériosité	8 (47%)	5 (29%)	4 (24%)	0	0
3. Taches dans les sous-vêtements (Soiling)	9 (53%)	5 (29%)	3 (18%)	0	0
4. Incontinence nocturne	14 (82%)	3 (18%)	0	0	0
<b>Évacuation / Constipation</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>
5. Difficulté à pousser	7 (41%)	6 (35%)	3 (18%)	1 (6%)	0
6. Sensation d'évacuation incomplète	6 (35%)	7 (41%)	4 (24%)	0	0
7. Utilisation de manœuvres (doigt, pression)	13 (76%)	3 (18%)	1 (6%)	0	0
8. Douleurs abdominales	8 (47%)	5 (29%)	4 (24%)	0	0
9. Ballonnements	9 (53%)	4 (24%)	4 (24%)	0	0
<b>Fréquence des selles</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>
10. Nombre de selles / semaine	6 (35%)	7 (41%)	4 (24%)	0	0
11. Prise de laxatifs	14 (82%)	2 (12%)	1 (6%)	0	0
12. Enémas / lavements	15 (88%)	1 (6%)	1 (6%)	0	0
<b>Vie sociale / émotionnelle</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>
13. Embarras social	10 (59%)	4 (24%)	3 (18%)	0	0
14. Évitement activités sociales	11 (65%)	3 (18%)	3 (18%)	0	0
15. Confiance dans le contrôle des selles	8 (47%)	6 (35%)	3 (18%)	0	0
16. Impact sur l'école / sorties	9 (53%)	5 (29%)	3 (18%)	0	0
<b>Symptômes associés</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>
17. Fuites gazeuses involontaires	12 (71%)	3 (18%)	2 (12%)	0	0
18. Odeurs désagréables	11 (65%)	3 (18%)	3 (18%)	0	0
19. Irritation / démangeaisons	13 (76%)	2 (12%)	2 (12%)	0	0
20. Mictions associées (urgence)	14 (82%)	2 (12%)	1 (6%)	0	0
<b>Autonomie / Durée aux toilettes</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>
21. Temps aux toilettes (>10 min)	9 (53%)	4 (24%)	4 (24%)	0	0
22. Besoin d'aide parentale	13 (76%)	3 (18%)	1 (6%)	0	0
23. Difficulté à interrompre une activité pour aller à la selle	8 (47%)	6 (35%)	3 (18%)	0	0

## 2. Selon le score CCSS (Cleveland Clinic Constipation Scoring System)

L'évaluation de la constipation a été réalisée à l'aide du **Cleveland Clinic Constipation Scoring System (CCSS)**, composé de 8 items cotés chacun de 0 à 4, pour un score total allant de 0 à 30. Dans notre série, le **score CCSS moyen était de 6,47 (± ...)**, indiquant globalement une constipation absente ou légère dans la majorité des cas.

La répartition des patients selon les seuils de sévérité reconnus était la suivante :

- **Pas ou très peu de constipation (score 0-10) : 14 patients (82 %)**
- **Constipation légère (11-15) : 1 patient (6 %)**
- **Constipation modérée (16-20) : 2 patients (12 %)**
- **Constipation sévère ( $\geq 21$ ) : aucun patient (0 %)**

Ces résultats traduisent une fonction évacuatrice globalement satisfaisante dans notre cohorte, avec seulement quelques cas de constipation modérée et l'absence de formes sévères

### Échelle de réponse CCSS (0-4)

*0 = normal / absent      1 = léger      2 = modéré      3 = fréquent / sévère*  
*4 = très sévère / constant*

**TABLEAU 1 DISTRIBUTION DES RÉPONSES AUX ITEMS DU CCSS**

Item CCSS	0	1	2	3	4
1. Fréquence des selles	10 (59%)	5 (29%)	2 (12%)	0	0
2. Poussée / difficulté d'évacuation	7 (41%)	6 (35%)	3 (18%)	1 (6%)	0
3. Sensation d'évacuation incomplète	8 (47%)	6 (35%)	3 (18%)	0	0
4. Douleurs abdominales liées à la constipation	9 (53%)	5 (29%)	3 (18%)	0	0
5. Durée des symptômes	12 (71%)	4 (24%)	1 (6%)	0	0
6. Utilisation de laxatifs	15 (88%)	2 (12%)	0	0	0
7. Temps aux toilettes (>10 min)	10 (59%)	5 (29%)	2 (12%)	0	0
8. Aide manuelle nécessaire *	16 (94%)	1 (6%)	0	0	0

*\*Le seul patient qui nécessite une aide manuelle exerce une pression digitale périnéale (entre l'anus et les organes génitaux) pour faciliter l'expulsion des selles.*

### 3. Vancouver Dysfunctional Elimination Syndrome Score (VDSS)

La fonction d'élimination a été évaluée à l'aide du **Vancouver Dysfunctional Elimination Syndrome Score (VDSS)**, un outil regroupant 14 items cotés chacun de 0 à 3, permettant d'explorer les troubles urinaires et fécaux associés. Dans notre cohorte, le **score VDSS moyen était de 7,29 ± 5,98**, traduisant globalement une fonction d'élimination conservée.

La répartition des patients selon les seuils de sévérité habituellement utilisés était la suivante :

- **Fonction normale (score 0–8) : 15 patients (88 %)**
- **Dysfonction légère à modérée (9–23) : 2 patients (12 %)**
- **Dysfonction sévère (≥ 24) : aucun patient (0 %)**

**TABLEAU 2 LA DISTRIBUTION DES RÉPONSES AUX DIFFÉRENTS ITEMS DU VDSS CHEZ LES 17 PATIENTS ÉVALUÉS.**

Item VDESS	0	1	2	3
1. Urgence mictionnelle	13 (76%)	3 (18%)	1 (6%)	0
2. Fréquence mictionnelle élevée	14 (82%)	2 (12%)	1 (6%)	0
3. Retard volontaire pour uriner	12 (71%)	4 (24%)	1 (6%)	0
4. Accidents urinaires diurnes	15 (88%)	2 (12%)	0	0
5. Accidents urinaires nocturnes	16 (94%)	1 (6%)	0	0
6. Jets urinaires faibles/interrompus	14 (82%)	3 (18%)	0	0
7. Brûlures urinaires	13 (76%)	3 (18%)	1 (6%)	0
8. Besoin de manœuvres pour uriner *	16 (94%)	1 (6%)	0	0
9. Douleurs abdominales à la vidange	14 (82%)	2 (12%)	1 (6%)	0
10. Selles peu fréquentes	12 (71%)	3 (18%)	2 (12%)	0
11. Douleurs à la défécation	13 (76%)	3 (18%)	1 (6%)	0
12. Fuite fécale / salissures	15 (88%)	2 (12%)	0	0
13. Retard volontaire des selles	12 (71%)	4 (24%)	1 (6%)	0
14. Épisodes d'impaction fécale	16 (94%)	1 (6%)	0	0

*\*Le patient qui exerce une manœuvre de poussée abdominale contracte les muscles abdominaux pour augmenter la pression intra-abdominale afin de déclencher ou accélérer la miction.*

#### 4. Evaluation de la qualité de vie

##### 4.1 Caractéristiques des patients participants VS non participants :

L'analyse comparative entre les participants (n = 17) et les non participants (n = 8) met en évidence des différences principalement liées à l'âge, avec un âge moyen significativement plus élevé chez les non participants (23,3 ans contre 14,8 ans ;  $p = 0,00054$ ). La répartition selon le sexe ne montre pas de différence significative ( $p = 0,36$ ), de même que la présence d'antécédents familiaux ( $p = 1,00$ ). Concernant l'âge au moment du diagnostic, les distributions ne diffèrent pas significativement entre les deux groupes (avant 2 ans :  $p = 1,00$  ; entre 2 et 5 ans :  $p = 0,088$  ; après 5 ans :  $p = 0,061$ ). Les modes de découverte, incluant constipation ( $p = 1,00$ ), syndrome occlusif ( $p = 0,394$ ) et entérocolite ( $p = 1,00$ ), sont comparables entre les groupes.

Sur le plan anatomique, aucune différence significative n'est observée pour les formes rectosigmoïdiennes ( $p = 1,00$ ), du côlon descendant ( $p = 1,00$ ), de l'angle splénique ( $p = 0,32$ ) ou du côlon transverse ( $p = 1,00$ ). L'âge au moment de l'intervention ne diffère pas non plus selon les catégories étudiées (avant 5 ans :  $p = 0,202$  ; entre 5 et 8 ans :  $p = 1,00$  ; après 8 ans :  $p = 0,359$ ). La technique opératoire était identique dans les deux groupes, tous ayant bénéficié d'un procédé de Soave ( $p = 1,00$ ). Les voies d'abord chirurgicales, transanale seule ( $p = 1,00$ ) ou associée à une laparotomie/laparoscopie ( $p = 1,00$ ), étaient également comparables. Les procédures complémentaires, incluant colostomie ( $p = 1,00$ ) et dilatations anales ( $p = 1,00$ ), n'étaient observées que chez les participants. Enfin, les complications postopératoires — entérocolite ( $p = 0,362$ ) et sténose anale ( $p = 1,00$ ) — ne montraient pas de différence significative entre les groupes.

Ainsi, à l'exception de l'âge significativement plus élevé chez les non participants, aucune différence majeure n'a été observée entre les deux groupes, ce qui suggère que la population évaluée est globalement représentative de l'ensemble des patients opérés et que les résultats obtenus ne sont pas influencés par un biais de sélection clinique ou anatomique.

**Ces résultats sont regroupés dans le tableau ci-dessous.**

**TABEAU 3 CARACTÉRISTIQUES DES PATIENTS ATTEINTS DE LA MALADIE DE HIRSCHSPRUNG (N = 17).**

Variables	Participants (n = 17)	Non participants (n = 8)	p-value
<b>Données démographiques</b>			
Âge, moyenne (étendue)	14,8 (10-19)	23,3 (18-30)	0,00054
Sexe masculin, n (%)	13 (76,5 %)	4 (50 %)	0,36
Antécédents familiaux	0 (0 %)	0 (0 %)	1,00
<b>Âge au moment du diagnostic</b>			
Avant 2 ans	5 (29,4 %)	2 (25 %)	1,00
Entre 2 et 5 ans	9 (52,9 %)	1 (12,5 %)	0,088
Après 5 ans	3 (17,6 %)	5 (62,5 %)	0,061
<b>Mode de découverte</b>			
Constipation	6 (35,3 %)	3 (37,5 %)	1,00
Syndrome occlusif	5 (29,4 %)	4 (50 %)	0,394
Entérocolite	5 (29,4 %)	2 (25 %)	1,00
<b>Sévérité anatomique</b>			
Rectosigmoïdienne	14 (82,4 %)	6 (75 %)	1,00
Côlon descendant	2 (11,8 %)	1 (12,5 %)	1,00
Angle splénique	0 (0 %)	1 (12,5 %)	0,32
Côlon transverse	1 (5,9 %)	0 (0 %)	1,00
<b>Âge au moment de l'intervention</b>			
Avant 5 ans	10 (58,8 %)	2 (25 %)	0,202
Entre 5 et 8 ans	3 (17,6 %)	2 (25 %)	1,00
Après 8 ans	4 (23,5 %)	4 (50 %)	0,359
<b>Technique opératoire</b>			
Soave	17 (100 %)	8 (100 %)	1,00
<b>Voie d'abord</b>			
Transanale seule	13 (76,5 %)	7 (87,5 %)	1,00
Transanale + laparotomie/laparoscopie	4 (23,5 %)	1 (12,5 %)	1,00
<b>Procédures complémentaires</b>			
Colostomie	2 (11,8 %)	0 (0 %)	1,00
Dilatations anales	2 (11,8 %)	0 (0 %)	1,00
<b>Complications postopératoires</b>			
Entérocolite postopératoire	6 (35,3 %)	1 (12,5 %)	0,362
Sténose anale	2 (11,8 %)	0 (0 %)	1,00

## 5. Qualité de vie selon le score PEDsQL :

L'évaluation de la qualité de vie selon le score PedsQL chez les enfants âgés de plus de 10 ans opérés pour maladie de Hirschsprung montre des performances globalement homogènes entre les groupes d'âge, avec des variations modérées selon les dimensions évaluées. Chez les enfants de 10 à 12 ans, les scores moyens étaient de 79,68 pour le score total, 79,23 pour la santé physique et 79,90 pour la santé psychosociale, sans différence significative comparée au groupe contrôle ( $p = 0,6162$  ;  $p = 0,2443$  ;  $p = 0,9894$ ).

Dans le groupe des 13-17 ans, les scores étaient de 78,38 pour le total, 78,26 pour la santé physique et 78,41 pour la santé psychosociale. Une différence significative était observée pour le score total ( $p = 0,0130$ ) et la santé physique ( $p = 0,0029$ ), tandis que la composante psychosociale ne montrait pas de différence significative ( $p = 0,0605$ ).

Chez les patients âgés de plus de 17 ans, les scores moyens étaient de 77,22 pour le score total, 79,42 pour la santé physique et 76,12 pour la santé psychosociale, avec des p-values respectives de 0,0627, 0,1112 et 0,0582, ne montrant pas de différence significative avec le contrôle.

Pour l'ensemble des 17 participants, le score total moyen était de 78,41, la santé physique de 78,76 et la santé psychosociale de 78,22. Comparés au groupe contrôle, des différences significatives étaient notées pour le score total ( $p = 0,0016$ ), la santé physique ( $p = 0,0002$ ) et la composante psychosociale ( $p = 0,0174$ ).

**Ces résultats sont regroupés dans le tableau ci-dessous.**

**TABLEAU 4 QUALITÉ DE VIE SELON LE SCORE PEDSQL**

	Score PedsQL des enfants âgés de plus de 10ans opérés pour Hirschsprung			Contrôle	P-value
	Tous	Sexe masculin	Sexe féminin		
<b>10-12 ans (n = 4)</b>					
Score total	<b>79.68 ± 4.25</b>			80.86	0.6162
Santé physique	<b>79.23 ± 4.55</b>			82.51	0.2443
Santé psychosociale	<b>79.90 ± 4.14</b>			79.93	0.9894
<b>13-17 ans (n = 9)</b>					
Score total	<b>78.38 ± 2.93</b>			81.49	<b>0.0130</b> *
Santé physique	<b>78.26 ± 3.89</b>			83.73	<b>0.0029</b> *
Santé psychosociale	<b>78.41 ± 2.53</b>			80.25	0.0605
<b>&gt; 17 ans (n = 4)</b>					
Score total	<b>77.22 ± 3.80</b>			82.73	0.0627
Santé physique	<b>79.42 ± 5.53</b>			85.61	0.1112
Santé psychosociale	<b>76.12 ± 3.42</b>			81.23	0.0582
<b>Total (n = 17)</b>					
Score total	<b>78.41 ± 3.34</b>	78.37 ± 3.22	78.74 ± 4.44	81.49	<b>0.0016</b> *
Santé physique	<b>78.76 ± 4.18</b>	78.47 ± 4.08	79.37 ± 4.63	83.65	<b>0.0002</b> *
Santé psychosociale	<b>78.22 ± 3.23</b>	78.13 ± 2.96	78.50 ± 5.01	80.30	<b>0.0174</b> *

## 6. Qualité de vie selon le score FICQOL :

L'analyse des données issues du questionnaire FI-QoL montre que la majorité des enfants ne présentaient pas d'accidents fécaux hebdomadaires, avec 10 patients (59 %) non concernés et seulement 7 présentant 1 à 6 accidents par semaine. Par ailleurs, 6 enfants (35 %) avaient modifié leur régime alimentaire pour améliorer leur gestion intestinale. Concernant les relations sociales et familiales, l'impact rapporté demeurait faible : entre 65 % et 76 % des répondants déclaraient une absence totale d'effet sur les relations intrafamiliales ou la capacité de socialisation. L'impact émotionnel sur les parents restait également limité, avec une majorité de réponses « pas du tout » pour les dimensions de gêne (65 %), dépression (76 %), anxiété (71 %) et crainte d'odeur (88 %). Enfin, les limitations liées aux déplacements étaient rares : 82 % des enfants n'étaient jamais empêchés de sortir de la maison, et 65 % des parents n'étaient pas restreints dans leurs activités quotidiennes.

Ces résultats sont présentés dans le tableau ci-dessous.

**TABLEAU 5 QUALITÉ DE VIE SELON LE SCORE FICQOL**

<i>FICQOL</i>	<i>n (%)</i>			
<i>Nombre d'accidents par semaine</i>	1-2	3-5	6 ou plus	Non concerné
	4 (24%)	2 (12%)	1 (6%)	10 (59%)
<i>Modification du régime alimentaire pour de meilleurs soins intestinaux</i>	Non	Oui		
	11 (65%)	6 (35%)		
<i>À quelle fréquence les problèmes intestinaux de votre enfant...</i>	<i>Pas du tout</i>	<i>Légèrement</i>	<i>Modérément</i>	<i>Beaucoup</i>
<i>Relations</i>				
Affectent sa relation avec ses frères/sœurs	13 (76%)	2 (12%)	2 (12%)	0 (0%)
Affectent votre relation avec vos autres enfants	11 (65%)	4 (24%)	2 (12%)	0 (0%)
Affectent sa capacité à socialiser	13 (76%)	2 (12%)	2 (12%)	0 (0%)
<i>L'impact émotionnel du rôle d'aidant ...</i>				
Vous dérange ?	11 (65%)	4 (24%)	2 (12%)	0 (0%)
Vous rend dépressif(ve) ?	13 (76%)	2 (12%)	2 (12%)	0 (0%)
Vous rend anxieux(se) ?	12 (71%)	3 (18%)	1 (6%)	1 (6%)
Vous fait craindre l'odeur de l'enfant ?	15 (88%)	1 (6%)	1 (6%)	0 (0%)
Font craindre à l'enfant sa propre odeur ?	12 (71%)	3 (18%)	2 (12%)	0 (0%)
Affectent vos tâches ménagères ?	11 (65%)	4 (24%)	2 (12%)	0 (0%)
<i>À quelle fréquence les problèmes intestinaux de votre enfant...</i>				
Empêchent votre enfant de sortir de la maison	15 (88%)	0 (0%)	1 (6%)	1 (6%)
Vous empêchent de quitter la maison	13 (77%)	1 (6%)	2 (12%)	1 (6%)
Rendent votre enfant craintif de sortir	14 (83%)	2 (12%)	1 (6%)	0 (0%)

## 7. Analyse statistique des facteurs influençant la qualité de vie :

Une analyse univariée a été réalisée afin d'explorer l'association entre les différentes variables cliniques et fonctionnelles (entérocolite, âge, BCS, CCSS, VDESS) et les scores de qualité de vie PedsQL. Les corrélations (coefficient  $r$ ) et les valeurs de  $p$  correspondantes ont été calculées séparément pour chaque dimension du PedsQL (score total, psychosocial et physique).

L'analyse univariée a évalué l'association entre les variables cliniques et fonctionnelles (entérocolite, âge, BCS, CCSS et VDESS) et les scores de qualité de vie PedsQL, pour ses trois dimensions (score total, physique et psychosocial). Les scores fonctionnels BCS, CCSS et VDESS présentaient des corrélations négatives significatives avec le score total du PedsQL (respectivement  $r = -0,605$  ;  $p = 0,010$  —  $r = -0,610$  ;  $p = 0,009$  —  $r = -0,567$  ;  $p = 0,018$ ). Des résultats similaires étaient observés pour le score psychosocial (BCS :  $r = -0,591$  ;  $p = 0,013$  — CCSS :  $r = -0,600$  ;  $p = 0,011$  — VDESS :  $r = -0,579$  ;  $p = 0,015$ ). Le score physique était également corrélé aux scores fonctionnels (BCS :  $r = -0,536$  ;  $p = 0,027$  — CCSS :  $r = -0,528$  ;  $p = 0,029$ ), avec une tendance non significative pour le VDESS ( $r = -0,457$  ;  $p = 0,065$ ).

En revanche, l'âge et les antécédents d'entérocolite postopératoire ne montraient pas d'association statistiquement significative avec les scores du PedsQL, que ce soit pour le score total (âge :  $r = -0,22$  ;  $p = 0,394$  — entérocolite :  $r = -0,31$  ;  $p = 0,226$ ), psychosocial ( $r = -0,379$  ;  $p = 0,133$  —  $r = -0,323$  ;  $p = 0,206$ ) ou physique ( $r = 0,056$  ;  $p = 0,832$  —  $r = -0,236$  ;  $p = 0,362$ ).

Les résultats détaillés sont présentés dans le tableau ci-dessous.

**TABLEAU 6 ANALYSE STATISTIQUE DES FACTEURS INFLUENÇANT LA QUALITÉ DE VIE :**

Variables	PedsQL 4.0 Generic Core Scores		
	Total (p)	Score psychosocial(p)	Score physique(p)
<b>Variabes cliniques</b>			
<i>Entérocolite</i>	-0,31 (0,226)	-0,323 (0,206)	-0,236 (0,362)
<b>Variabes sociodémographiques</b>			
<i>Âge</i>	-0,22 (0,394)	-0,379 (0,133)	+0,056 (0,832)
<b>Variabes fonctionnelles</b>			
<i>BCS</i>	-0,605 (0,010) *	-0,591 (0,013) *	-0,536 (0,027) *
<i>CCSS</i>	-0,610 (0,009) *	-0,600 (0,011) *	-0,528 (0,029) *
<i>VDESS</i>	-0,567 (0,018) *	-0,579 (0,015) *	-0,457 (0,065) *



# DISCUSSION



## **I. GENERALITES SUE LA MALADIE DE HIRSCHPRUNG**

### **1. Définition**

La maladie de Hirschsprung (MH) ou mégacolon congénital (MC) est une maladie congénitale du système nerveux entérique (SNE). Elle se caractérise par une absence de cellules ganglionnaires du colon provoquant une occlusion intestinale fonctionnelle par défaut de propagation des ondes péristaltiques.

Cette aganglionnose est due une migration incomplète, voire absente, des cellules de la crête neurale dans le côlon au cours du développement embryonnaire. Des anomalies de prolifération et de différenciation des cellules de la crête neurale jouent aussi un rôle majeur dans la pathogenèse de cette maladie.

C'est une des principales causes d'occlusion intestinale néonatale.

### **2. Historique**

La première description de cette pathologie a été faite au XVII<sup>ème</sup> siècle par Frederick Ruysch, qui a décrit un enfant de 5 ans décédé d'une obstruction intestinale[1], suivi par un autre récit par Battini en 1800 d'un enfant atteint de mégacôlon congénital[2].

En 1886, c'est le pédiatre danois Hirschsprung qui a décrit vingt cas de « mégacôlon congénital

». Il s'agissait d'enfants décédés avec une distension abdominale majeure et une constipation (3)(4).

L'anomalie pathologique sous-jacente n'étant pas connue, les chirurgiens qui opéraient ces enfants réséquaient généralement le colon proximal dilaté avec ou sans anastomose primaire, avec des résultats mitigés.

En 1901, Tittel décrit pour la première fois l'absence de cellules ganglionnaires intestinales coliques chez certains enfants souffrant de constipation chronique [3].

Puis, la première découverte chirurgicale de l'aganglionose comme cause du mégacôlon congénital a été faite par Ehrenpreis en 1946[4].

En 1949, Swenson et Bill décrivent une chirurgie thérapeutique consistant en une

rectosigmoïdectomie avec préservation des sphincters et proposent la biopsie rectale comme moyen diagnostique [5].

En 1963, Soave décrit l'abaissement du colon sain à l'intérieur du manchon rectal préalablement débarrassé de sa muqueuse aganglionnaire [6].

Enfin, en 1960, Duhamel décrit l'intervention qui consiste en l'abaissement rétro-rectal et transanal du colon [7].

### **3. Physiopathologie**

#### **3.1 Le système nerveux entérique**

La motricité intestinale est liée au système nerveux entérique.

Le SNE est la plus grande division du système nerveux périphérique. Il est présent dans l'ensemble du tractus gastro-intestinal, de l'œsophage jusqu'au rectum. Il est principalement représenté par des cellules ganglionnaires (cellules gliales et neurones), bien organisées dans des plexus ganglionnaires situés dans la paroi du colon : le plexus myentérique (plexus d'Auerbach) et le plexus sous-muqueux (plexus de Meissner).

Le plexus myentérique est situé entre la couche de muscle lisse circulaire et la couche de muscle lisse longitudinale.

Le plexus sous-muqueux est situé dans la couche sous-muqueuse, entre la muqueuse et le muscle lisse du colon.

Les cellules ganglionnaires constituant le système nerveux entérique du tube digestif résultent d'un phénomène de migration cellulaire à partir d'une structure embryonnaire appelée crête neurale (CN), située au voisinage du tube neural. La MH appartient ainsi au groupe des neurocristopathies (pathologies dues à une prolifération excessive ou à un défaut de développement de cellules dérivées du tube neural).

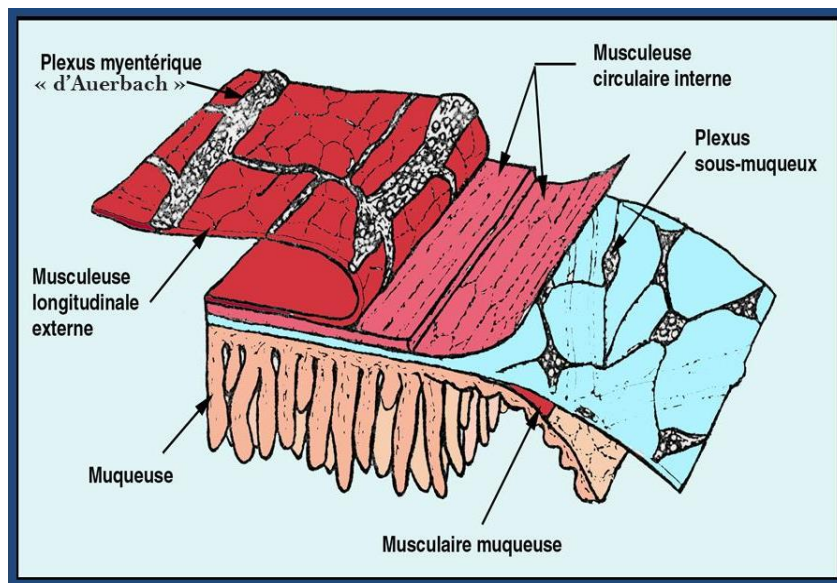
Les cellules souches de la crête neurale vont migrer au sein de l'embryon à destination de divers organes en formation et s'y différencier en populations cellulaires spécifiques. Parmi ces cellules, une sous population se différencie en neuroblastes et migre vers l'intestin embryonnaire, puis se différencie en cellules ganglionnaires matures.

Ce processus de migration cellulaire se déroule en trois étapes : migration

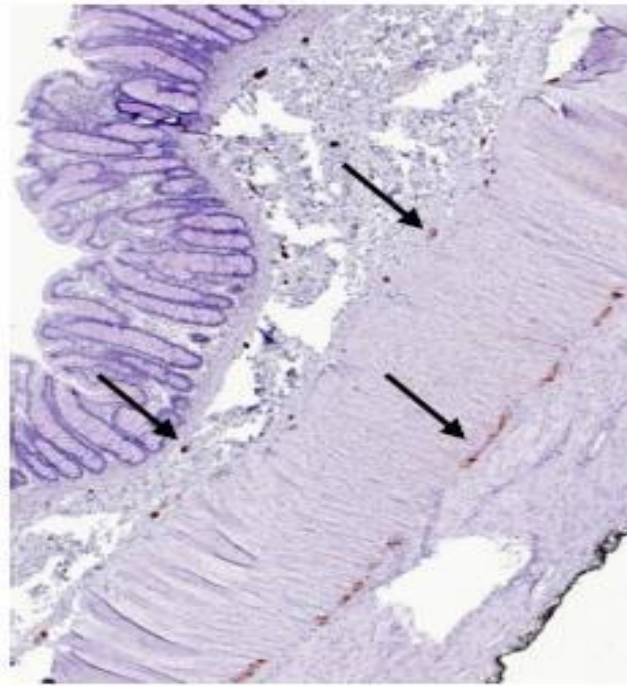
neuroblastique vers le tube digestif embryonnaire crânial (5e semaine de gestation) ; migration neuroblastique craniocaudale entre les deux couches de la musculuse colique et formation du plexus d'Auerbach (entre la 5e et la 12e semaine) ; migration cellulaire concentrique avec colonisation ganglionnaire de la couche sous muqueuse qui donne naissance au plexus de Meissner (entre la 12e et la 16e semaine) [8].

L'absence des cellules ganglionnaires dans les plexus myentériques et sous-muqueux est à l'origine d'une absence d'inhibition du muscle lisse intestinal colique responsable d'une contraction tonique. Celle-ci va être à l'origine d'une obstruction fonctionnelle.

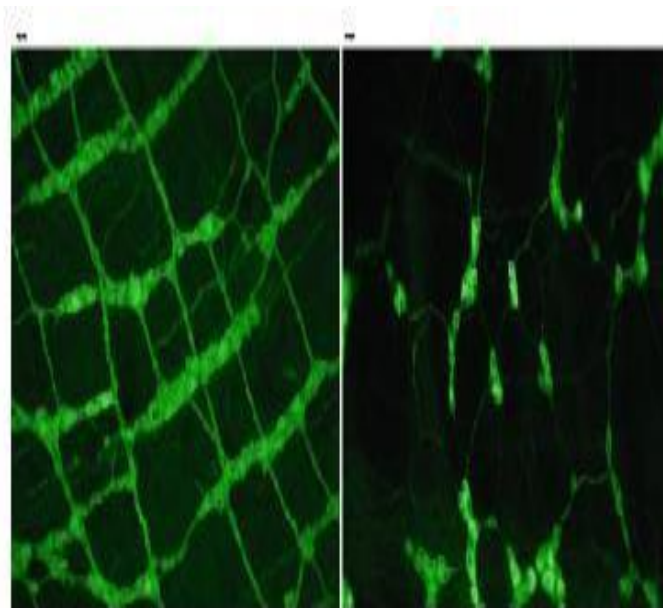
La survie, la prolifération et la différenciation des cellules ganglionnaires sont sous la dépendance de signaux moléculaires par l'intermédiaire de récepteurs membranaires : la protéine RET (recombinant human protein) et l'un de ses ligands, le Glial cell line derived neurotrophic factor (GDNF) [9].



**Figure 18 : Coupe anatomique de la paroi intestinale colique avec les deux plexus ganglionnaires, le plexus myentérique d'Auerbach et le plexus sous-muqueux de Meissner[10]**



**Figure 19 Structure microscopique de la paroi intestinale colique avec marquage des plexus ganglionnaires par la coloration histochimique de calretinin (flèche noire).**



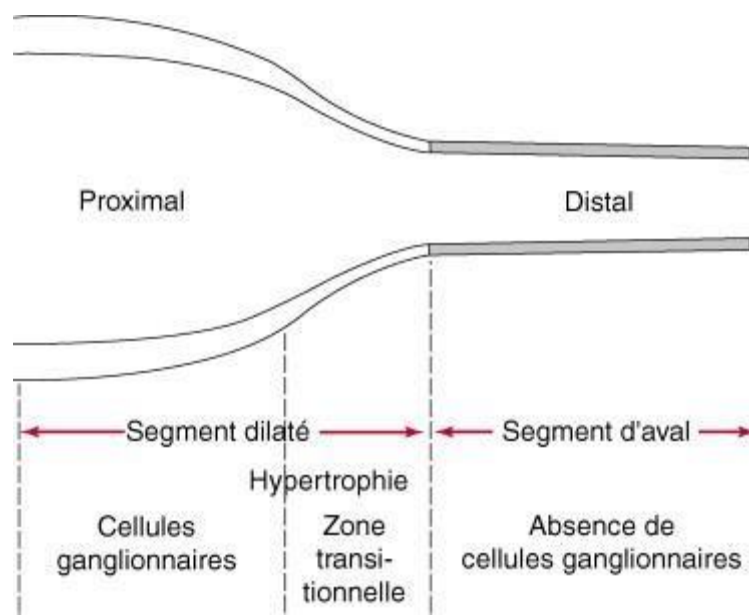
**Figure 20 image en immunofluorescence des plexus myentériques (à gauche) et le plexus sous-muqueux (à droite). (Images issues du cours magistral du Pr Bonnard, Maladie de Hirschsprung, Robert Debré).**

#### 4. La zone de transition

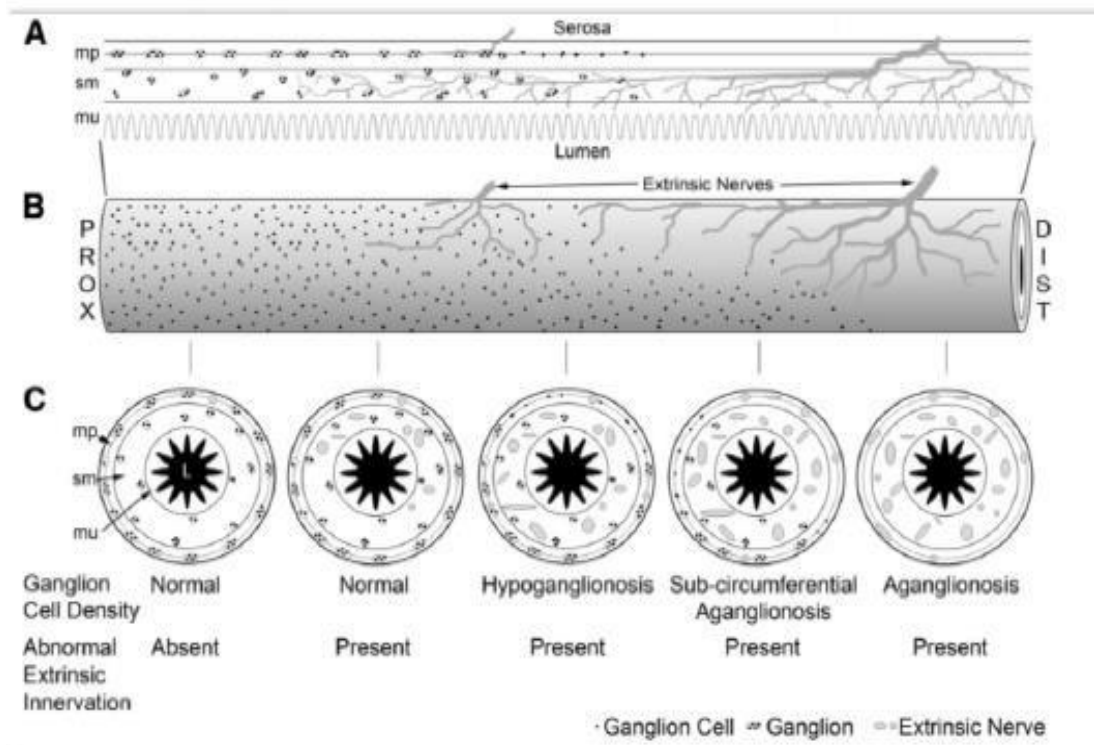
Entre le segment aganglionnaire et le segment ganglionnaire du colon il existe une zone de transition, qui est définie par l'apparition et le changement de densité des cellules ganglionnaires (Figure 19).

L'aspect descriptif est celui d'un colon proximal dilaté avec une progressive ou abrupte transition à un calibre normal (Figure 20)[11].

Le degré d'hypertrophie ou de dilatation dépend de la durée et du degré d'obstruction, et indirectement de l'âge du patient au moment de l'intervention [12].



**Figure 21 La zone transitionnelle de l'aganglionnose .**



**Figure 22 Description de l'aganglionnose colique dans la maladie de Hirschsprung (Philippe-Chomette P. Maladie de Hirschsprung chez l'enfant : diagnostic et prise en charge. J Pédiatrie Puériculture)**

## 5. Épidémiologie

- **Âge au diagnostic**

Au niveau national, plusieurs séries marocaines rapportent également un diagnostic souvent tardif de la maladie de Hirschsprung, confirmant que cette problématique n'est pas isolée. Elles soulignent les mêmes déterminants que ceux retrouvés dans notre cohorte, à savoir la méconnaissance des signes d'alerte par les familles, le retard de recours aux soins, l'orientation tardive vers les structures spécialisées et la prise en charge initiale dans des centres non adaptés.

À l'échelle internationale, des résultats comparables sont observés dans de nombreux pays à ressources limitées. Au **Nigeria**, Ekenze et al.[13] rapportent que les formes diagnostiquées après l'âge d'un an sont fréquentes, principalement en raison de la consultation tardive, de l'ignorance parentale et du manque d'accès aux services spécialisés. Au **Burkina Faso**, Bandré et al.[14] décrivent également une proportion élevée de présentations tardives, attribuées aux difficultés d'orientation, à la pauvreté et à la rareté des structures de chirurgie pédiatrique. En **Inde**, Sharma et Gupta[15] montrent que les formes se présentant au-delà de l'enfance demeurent fréquentes et nécessitent souvent une prise en charge plus complexe, notamment en raison de complications associées au retard diagnostique. Enfin, même dans des pays à haut niveau de ressources, comme l'**Australie**, Singh et al. [16] soulignent qu'un certain nombre d'enfants sont diagnostiqués après la période néonatale, en lien avec des formes cliniques atypiques ou discrètes.

Ainsi, l'âge moyen au diagnostic de **5,6 ans** observé dans notre étude, bien supérieur aux standards internationaux, s'explique par des facteurs déjà largement décrits dans les séries nationales et internationales : retard de consultation, faible niveau d'éducation des parents, accès limité aux centres spécialisés et erreurs diagnostiques initiales dans les soins de première ligne.

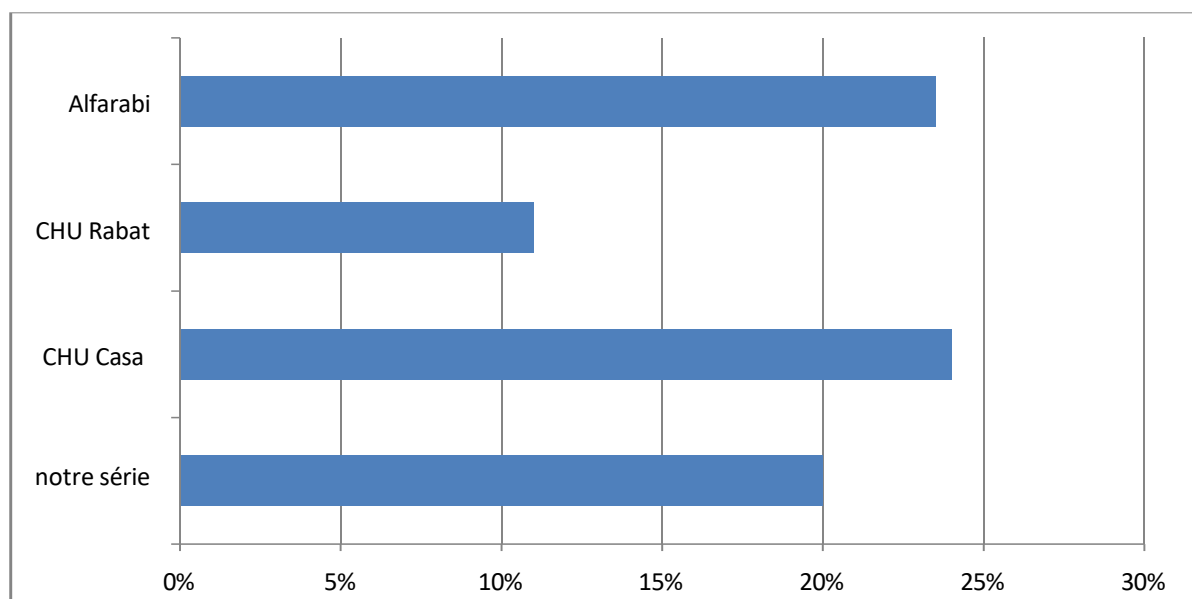


Figure 23 Comparaison du pourcentage de la forme tardive dans les séries nationales[17]

Auteur	Pays	Âge au diagnostic	Diagnostic tardif (%)
Ekenze et al.[13]	Nigeria	4 ans (moyenne)	≈ 60 % après 1 an
Bandré et al.[14]	Burkina Faso	De 2J a 10ans	> 50 % après 12 mois
Sharma & Gupta[15]	Inde	> 1 an, parfois > 2 ans	Diagnostic souvent tardif
Singh et al.[16]	Australie	Majoritairement néonatal	Minorité significative > 1 an
Notre série	Maroc	5,6 ans (moyenne)	Très majoritairement tardif

- **Sexe**

La prédominance masculine est constamment retrouvée dans toutes les séries. Les garçons sont 3 à 4 fois plus atteints que les filles.[18]

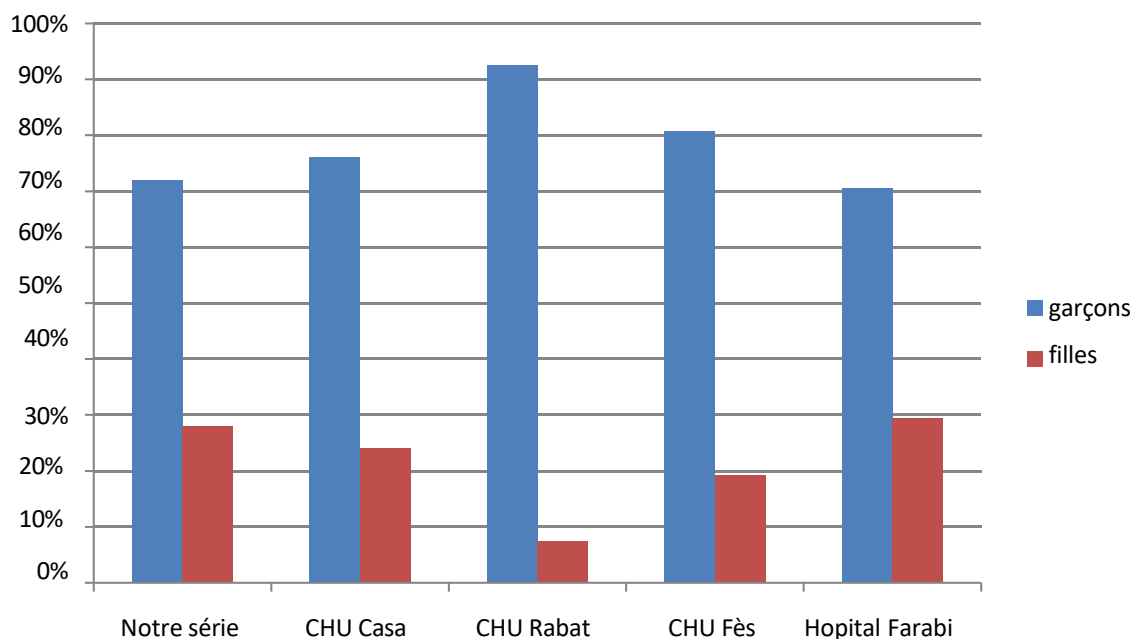
Dans notre série, la prédominance masculine a été retrouvée également avec un taux de 68 %, allant dans le même sens que celui de la littérature[18,19]

Le ratio homme/femme est de quatre pour un dans les formes recto-sigmoïdiennes et entre deux pour un et un pour un dans les formes étendues. Ainsi le sexe-ratio s'équilibre au fur et à mesure que la longueur de l'aganglionnie augmente.

La prédominance masculine est retrouvée dans toutes les séries nationales[20,21] et internationales[22-24].

**Tableau 7 comparaison du sexe-ratio à l'échelle internationale**

Series	Notre Série	Ikeda[22]	Fredrick[24]	Saltzman[23]
Sexe-ratio	2,1/1	3/1	5/1	4/1



**Figure 24 Répartition des patients en fonction du sexe à l'échelle nationale**

- **Origine géographique :**

Dans notre série, la majorité des patients provenaient de la province de Marrakech, suivie des provinces d'El Kelaâ des Sraghna, Chichaoua, Essaouira et Safi. Cette répartition s'explique par la localisation du CHU Mohammed VI à Marrakech, qui constitue le principal centre de référence pour ces provinces.

La prédominance des cas originaires de Marrakech peut être liée à la proximité géographique, à la disponibilité des services spécialisés et à une meilleure accessibilité aux soins hospitaliers.

En revanche, la faible représentation des autres provinces pourrait s'expliquer par la

distance, le retard dans le diagnostic, ou encore la sous-référence des cas en périphérie. Cette distribution est cohérente avec la mission régionale du CHU, qui couvre une large zone incluant à la fois des milieux urbains et semi-ruraux, mais dont l'accessibilité aux soins reste inégale.

## **II. PRISE EN CHARGE ET TRAITEMENT CHIRURGICAL**

### **1. Aspect clinique et paraclinique**

- **Aspect clinique**

L'analyse clinique de notre série met en évidence un tableau caractéristique des formes tardives de la maladie de Hirschsprung, dominé par la constipation chronique (72 %), la distension abdominale (60 %) et l'absence ou le retard d'émission méconiale (100 %), associés dans certains cas à des épisodes d'entérocolite (32 %) et à un retentissement staturo-pondéral (28 %). Ces résultats concordent avec les données récentes de la littérature internationale. Dans une cohorte multicentrique portant spécifiquement sur les diagnostics tardifs, Ostertag-Hill et al. (2024) [25] rapportent une constance quasi absolue de la constipation, présente dans 100 % des cas, ainsi qu'une altération de la croissance dans 31 % et une entérocolite dans 14 %, soulignant l'impact fonctionnel prolongé de l'obstruction distale. De même, Budzanowski et al. (2024)[26], dans une étude britannique consacrée au parcours diagnostique de la maladie, montrent que la constipation (74 %) et la distension abdominale (38 %) constituent les symptômes les plus fréquemment retrouvés chez les enfants explorés pour suspicion d'Hirschsprung. Les données provenant du Moyen-Orient, telles que rapportées par Ali et al. (2021)[27], confirment cette tendance avec une forte prévalence de la distension abdominale (83,3 %) et de la constipation (77,8 %).

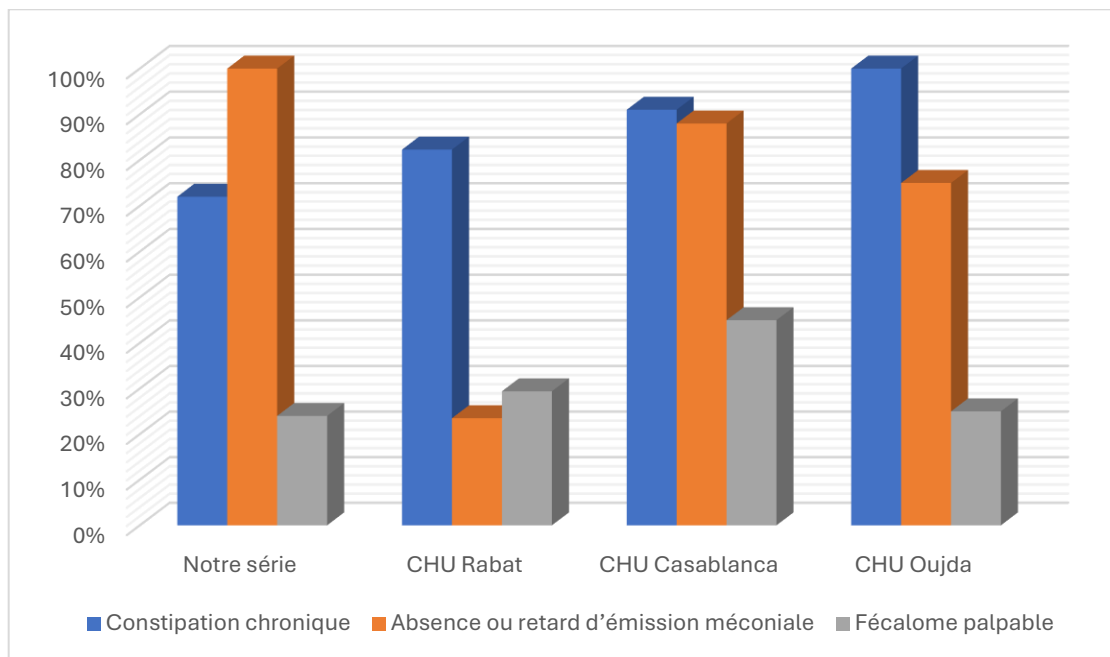
**Tableau 8 comparaison de la symptomatologie chez les patients à révélation tardive de MH a l'échelle internationale**

Étude / Auteur	Constipation	Distension abdominale	Retard émission méconiale / autre	Entérocolite	Retard staturo-pondéral / échec de croissance
Ostertag-Hill et al. (2024)[25] USA & Europe	100 %	Présent	—	14 %	31 %
Budzanowski et al. (2024)[26] Royaume-Uni	74 %	38 %	15 %	Peu	faltering growth mentionné
Ali et al. (2021, Bahrain)[27]	77,8 %	83,3 %	50 %	-	5,6 %
Notre série (n = 25) Maroc	72 %	60 %	100 %	32 %	28 %

Ainsi, la distribution des signes cliniques observée dans notre cohorte s'inscrit parfaitement dans les tendances décrites dans les séries nationales et internationales, montrant que les formes diagnostiquées tardivement présentent un phénotype clinique relativement homogène à travers les différentes régions du monde, dominé par la constipation rebelle, les signes d'obstruction basse chronique et le retentissement nutritionnel.

Symptôme	Notre série	CHU Rabat	CHU Casa	Oujda
Constipation chronique	72 %	82,3%	91%	100%
Absence ou le retard d'émission méconiale	100%	23,5%	88%	75%
Fécalome palpable	24%	29,4%	45%	25%

**Figure 25 comparaison de la symptomatologie chez les patients à révélation tardive de MH**



**Figure 26 comparaison de la symptomatologie chez les patients à révélation tardive de MH**

- **Aspects paracliniques**

*Abdomen sans préparation (ASP)*

L'abdomen sans préparation (ASP) a été systématiquement réalisé chez l'ensemble des patients de notre série, en deux incidences : de face debout, et de profil dans 14 cas (56,2 %). Cet examen a permis de mettre en évidence plusieurs anomalies radiologiques non spécifiques mais évocatrices d'un syndrome obstructif bas, caractéristiques de la maladie de Hirschsprung [28].

Ainsi, une aérocolie diffuse a été observée chez 19 patients, associée à des niveaux hydro-aériques dans 12 cas. Une absence d'aération rectale a été notée chez 6 enfants, traduisant un obstacle fonctionnel distal. Une stase stercorale a également été objectivée dans 5 cas, tandis qu'une disparité de calibre entre le segment distal et proximal n'a été visible que dans 3 cas. Aucun signe de pneumopéritoine n'a été observé dans notre série.

*Test de la sonde rectale*

Le test de la sonde rectale positif est évocateur d'une MH. Il s'agit de l'émission subite de gaz et de méconium après la mise en place d'une sonde rectale ou d'un toucher rectal.

Dans la forme recto-sigmoïdienne, la sonde rectale, placée au-dessus de la partie aganglionnaire, permet l'évacuation des selles et une diminution de la distension abdominale.

La sonde doit être mise en place après une radiographie à la recherche d'un pneumopéritoine pour confirmer l'absence de perforation, particulièrement en cas de suspicion d'une entérocolite. L'absence d'émission subite de gaz et de selles n'exclut pas le diagnostic dans le cas d'une forme longue.

Dans notre série, l'ASP a ainsi constitué un examen de première intention, permettant d'orienter le diagnostic et d'évaluer les complications éventuelles, bien qu'aucun cas d'entérocolite aiguë avec pneumopéritoine ou pneumatose intestinale n'ait été enregistré. Toutefois, la confirmation diagnostique et la détermination précise de la zone de transition ont nécessité le recours au lavement opaque et à l'étude histologique.

### *Lavement opaque*

Dans notre série, le lavement opaque a été pratiqué chez l'ensemble des patients. Cet examen a permis de mettre en évidence une disparité de calibre caractéristique dans 18 cas (72 %). L'absence de cette disparité a été notée principalement dans les formes ultra-courtes et formes longues coliques, conformément aux descriptions classiques de la maladie, où la visualisation radiologique de la zone de transition devient plus difficile.

Dans notre étude, la forme recto-sigmoïdienne était prédominante (69 % des cas), résultat conforme aux observations rapportées dans la littérature nationale et internationale, où elle demeure la plus fréquente [29,30].

Ainsi, le lavement opaque s'impose comme un examen de référence, non seulement pour le diagnostic positif, mais également pour la cartographie anatomique préopératoire et la planification chirurgicale [31].

### *La manométrie rectale :*

La manométrie rectale est un examen dynamique permettant l'évaluation du **réflexe recto-anal inhibiteur (RRAI)** ainsi que de la **compliance rectale**. Ce réflexe, absent à la naissance, apparaît généralement entre la **deuxième et la troisième semaine de vie**.

L'examen est réalisé **sans anesthésie**, à l'aide d'une **sonde munie d'un ballonnet** introduite dans le rectum. Le **gonflement progressif du ballonnet** provoque une distension rectale qui entraîne, en situation normale, un **relâchement du sphincter anal interne** et une **contraction réflexe du sphincter externe**. Bien que cette technique soit relativement simple, son interprétation requiert une **expérience spécifique en pédiatrie** [29].

Dans la **maladie de Hirschsprung**, la distension rectale **n'entraîne aucun relâchement du sphincter interne**, traduisant une **absence de réflexe recto-anal inhibiteur** et une **hypertonie sphinctérienne** caractéristique. Cet examen, purement fonctionnel, demeure toutefois **difficile à interpréter** chez le nouveau-né, le prématuré ou le nourrisson de faible poids, en raison de l'immaturation physiologique du côlon à ces âges précoces.

### *Étude histologique :*

L'étude histologique constitue **l'examen de référence** pour confirmer le diagnostic de la **maladie de Hirschsprung (MH)**. Elle repose sur la **mise en évidence de l'absence de cellules ganglionnaires** au niveau des plexus myentériques, associée à une **hyperplasie des filets nerveux cholinergiques (hyperplasie schwannienne)**, éléments caractéristiques de la maladie. Cette méthode diagnostique a été introduite par **Swenson et al. [99]**.

Deux types de **biopsies rectales** peuvent être réalisés :

- **La biopsie par aspiration**, décrite par **Noblett [100]**, permet d'obtenir un prélèvement de **muqueuse** et de **sous-muqueuse**, parfois complété par un fragment de **musculeuse**. Elle présente l'avantage de ne pas nécessiter d'anesthésie générale. Le prélèvement doit être réalisé à une distance suffisante du canal anal — **2 cm chez le nouveau-né et le nourrisson, 3 cm chez l'enfant** — afin d'éviter la zone transitionnelle. Les complications sont rares [64], bien que des cas de **perforation ou d'hémorragie** aient été décrits [3].
- **La biopsie chirurgicale** permet un prélèvement plus complet incluant les trois couches : **muqueuse, sous-muqueuse et musculeuse**. Elle requiert une anesthésie générale ou une **rachianesthésie**, et est indiquée lorsque la

biopsie à la pince de Noblett est non concluante, ou lorsqu'un **diagnostic différentiel de pseudo-obstruction intestinale chronique** est envisagé. Dans ce cas, seule la démonstration d'une **hypertrophie des filets nerveux intramusculaires** permet de confirmer le diagnostic.

La biopsie rectale demeure l'examen de choix pour confirmer ou exclure la MH dans le contexte d'une **constipation chronique sévère**. Cependant, plusieurs auteurs, notamment **Nicolas [101]** et **Griffiths [102]**, soulignent qu'elle ne doit pas être pratiquée de manière systématique, mais uniquement en présence d'un **faisceau d'arguments cliniques évocateurs** [67.68], tels que :

- Retard d'émission méconiale ;
- Episodes itératifs d'occlusion intestinale basse d'étiologie indéterminée ;
- Constipation chronique sévère ;
- Distension abdominale persistante ;
- Retard staturo-pondéral.

Dans notre série, le diagnostic de maladie de Hirschsprung a été **évoqué sur des arguments cliniques et radiologiques concordants, en l'absence de confirmation anatomopathologique**, faute de disponibilité du matériel nécessaire à la réalisation des biopsies rectales. Cependant, la **confirmation rétrospective du diagnostic chez l'ensemble de nos patients** atteste de la **pertinence et de la fiabilité de notre démarche diagnostique**. À l'avenir, nous visons à **intégrer la biopsie rectale de manière systématique** dans notre protocole diagnostique, afin de renforcer la **précocité** et la **certitude** du diagnostic de la maladie de Hirschsprung.

## **2. Formes cliniques : topographiques et compliquées**

Les formes topographiques

### **2.1 La forme ultra-courte**

Il s'agit d'une forme rare de la maladie de Hirschsprung, limitée au rectum. Son existence demeure discutée, car elle concerne un segment anatomique normalement pauvre en cellules ganglionnaires [32]. Elle se manifeste le plus souvent par une constipation

chronique bien tolérée dès les premiers mois de vie. Cette tolérance relative s'explique par l'extension très limitée du segment aganglionnaire (généralement inférieure à 10 cm) et par la persistance d'une motricité colique suffisante en amont pour compenser partiellement l'obstacle distal.

Avec le temps, la distension progressive du côlon d'amont entraîne une perte d'efficacité propulsive et conduit à un tableau d'obstruction basse.

La forme ultra-courte représente environ 1 % de l'ensemble des formes de la maladie de Hirschsprung [3].

### 2.2 . Les formes longues

Les formes longues de la maladie de Hirschsprung représentent environ 10 % des cas [29]. Elles peuvent intéresser le côlon gauche, le côlon transverse, voire l'ensemble du côlon dans les formes coliques totales.

Le tableau clinique ne diffère pas fondamentalement de celui de la forme classique, bien que les clichés radiologiques initiaux puissent être trompeusement normaux en l'absence de dilatation colique [33]. L'aggravation progressive du syndrome obstructif oriente alors vers le diagnostic.

La biopsie rectale à la pince de Noblett peut s'avérer non contributive, ne mettant pas toujours en évidence l'hypertrophie des filets nerveux (environ 50 % des cas). Dans ces situations, une biopsie rectale profonde est recommandée, avec réalisation d'un examen extemporané afin de confirmer le diagnostic d'aganglionose et, le cas échéant, permettre la poursuite du geste chirurgical au cours de la même anesthésie.

La recherche de cellules ganglionnaires dans l'appendice est également un temps important :

- En l'absence de cellules ganglionnaires, des biopsies sériées sont réalisées de 15 cm en 15 cm en remontant, jusqu'à la mise en évidence d'un segment normalement innervé ou d'une zone de disparité de calibre.
- En présence de cellules ganglionnaires, les biopsies descendent vers le côlon distal afin de déterminer précisément la zone de transition.

Lors de toute dérivation en urgence (entérocolite aiguë ou occlusion intestinale), il est impératif d'adresser systématiquement un fragment d'iléostomie ou de colostomie à l'examen anatomopathologique.

Les formes compliquées

### **3. L'entérocolite aiguë**

L'entérocolite représente la complication la plus sévère de la maladie de Hirschsprung et demeure la principale cause de mortalité qui y est associée[34]. Décrite initialement en 1956, elle a été précisément caractérisée par Bill et Chapman en 1962 [34]. Dans leur série, l'incidence de l'entérocolite atteignait 50 % avec une mortalité de 30 %. Grâce aux progrès diagnostiques et thérapeutiques, ces taux ont nettement diminué au fil des années : l'incidence actuelle varie entre 17 % et 38 %, tandis que la mortalité se situe entre 0 % et 10 % selon les séries[34–36].

- Les principaux facteurs de risque d'entérocolite au cours de la MH sont :
- Un retard diagnostique supérieur à deux semaines de vie.
- L'association à une trisomie 21, avec une incidence rapportée de 48 % contre 28,5 % chez les autres enfants selon Menezes et al., donnée confirmée par d'autres auteurs[37].
- Les formes étendues d'aganglionose, notamment coliques totales, où l'incidence atteint 38 % contre 28 % dans les formes recto-sigmoïdiennes.

Cliniquement, l'entérocolite doit être évoquée devant l'association d'une diarrhée, d'une distension abdominale (souvent avec aspect luisant), de vomissements et de fièvre. L'ASP peut montrer une pneumatose intestinale, bien que ce signe reste rare. Il est important de souligner que dans 5 % des cas, l'entérocolite constitue le mode révélateur de la maladie de Hirschsprung.

Dans notre série, l'entérocolite aiguë a été le mode de révélation de la maladie chez 7 patients. Tous ont été pris en charge en urgence par lavements évacuateurs, colostomie de décharge si nécessaire, et tri-antibiothérapie parentérale associant amoxicilline-acide clavulanique, aminoside et métronidazole.

### 3.1 Les formes occlusives

L'occlusion intestinale constitue l'évolution naturelle de la maladie de Hirschsprung en l'absence de diagnostic et de traitement précoces[37]. Deux mécanismes principaux peuvent être à l'origine d'une occlusion intestinale complète :

- Un volvulus colique, favorisé par la dilatation diastasique du côlon d'amont secondaire à l'obstacle distal.
- Un fécalome, représentant la cause la plus fréquente du tableau occlusif dans notre série. Le diagnostic est évoqué cliniquement devant la palpation de masses pelviennes dures et confirmé radiologiquement par la mise en évidence d'une surcharge stercorale du cadre colique.

### 3.2 Les pathologies associées [34,35,38]

La maladie de Hirschsprung (MH) peut s'associer à d'autres anomalies congénitales dans environ 16,2 % des cas, avec des variations rapportées entre 5 % et 30 % selon les séries. Aucune différence significative n'a été retrouvée concernant le sexe ou la longueur du segment aganglionnaire.

Cependant, dans certaines associations spécifiques, telles que la maladie de Hirschsprung associée au syndrome d'Ondine (hypoventilation centrale congénitale), avec ou sans neuroblastome, une prévalence plus élevée chez les filles a été observée, ainsi qu'une atteinte plus étendue du côlon.

La MH est également associée à la trisomie 21 dans 1,5 % à 14 % des cas, ainsi qu'à divers syndromes polymalformatifs et anomalies congénitales touchant les systèmes génito-urinaire, squelettique, nerveux, digestif et cardiaque.

Les principales anomalies digestives associées comprennent :

- la malrotation intestinale,
- l'atrésie œsophagienne,
- la sténose hypertrophique du pylore,
- le diverticule de Meckel,
- l'atrésie colique ou iléale,

- et l'imperforation anale.

Dans certains cas, une triple association entre maladie de Hirschsprung, malrotation intestinale et imperforation anale a été décrite. L'ischémie fœtale a d'ailleurs été évoquée comme mécanisme étiopathogénique de certaines de ces associations, notamment dans les cas d'atrésie ou de malrotation compliquée de volvulus.

La présence d'anomalies associées, en particulier la trisomie 21, les malrotations ou les atrésies, peut modifier la symptomatologie clinique, retarder le diagnostic et compliquer la prise en charge thérapeutique de la MH.

Dans notre série, aucune pathologie associée n'a été retrouvée, et seuls les patients sans comorbidité associée ont été retenus pour l'analyse de la qualité de vie..

#### **4. Importance du diagnostic précoce**

Le diagnostic précoce de la maladie de Hirschsprung est fondamental pour améliorer les résultats fonctionnels, réduire les complications, et optimiser la qualité de vie à long terme. Plusieurs études récentes étayent l'impact d'un traitement chirurgical précoce tant sur les complications pré-opératoires que sur les issues post-opératoires.

Dans une étude japonaise de Kutsukake M, Aso S [39] portant sur plus de 365 patients, les auteurs ont comparé les interventions chirurgicales menées en période néonatale (< 30 jours) versus celles différées ( $\geq$  31 jours). Le principal constat était que bien que la morbidité hospitalière immédiate ne différait pas significativement entre les deux groupes, le temps total d'hospitalisation durant l'enfance était significativement plus court pour les patients opérés très tôt. Ceci suggère que, même sans accroître les risques peropératoires, une chirurgie précoce permet de diminuer les ressources hospitalières et le retentissement global sur l'enfant[39].

Dans notre étude, le diagnostic est souvent tardif (âge au diagnostic moyen de 5,5 ans). Cela peut contribuer à :

- Une fréquence élevée de complications à la présentation (constipation sévère, distension, fécalomes)
- Des séquelles fonctionnelles persistantes post-opératoires

- Un impact négatif sur la qualité de vie psychosociale et scolaire

### 5. Les aspects thérapeutiques

Le traitement de la maladie de Hirschsprung est exclusivement chirurgical, visant à réséquer le segment intestinal aganglionnaire et à rétablir la continuité digestive dans le même temps opératoire.

Les techniques chirurgicales pédiatriques ont connu une évolution considérable au cours des dernières décennies, notamment grâce à l'introduction de la chirurgie mini-invasive (laparoscopie) et surtout de la résection transanale, permettant une prise en charge néonatale précoce avec des suites fonctionnelles améliorées .

Cependant, une préparation médicale et nutritionnelle rigoureuse demeure indispensable avant toute intervention chirurgicale.

#### 5.1 Prise en charge immédiate

La maladie de Hirschsprung est souvent révélée par un syndrome occlusif, associé à une déshydratation, une dénutrition aiguë, voire un état septique. Une prise en charge initiale en milieu spécialisé de réanimation pédiatrique s'impose, comprenant :

- La réhydratation et la correction des troubles hydro-électrolytiques,
- La mise en place d'une antibiothérapie adaptée,
- La décompression digestive par sonde nasogastrique et lavements évacuateurs,

Et, en cas d'échec ou d'aggravation, la réalisation d'une colostomie de décharge en urgence.

En dehors de toute urgence, lorsque le diagnostic de MH est confirmé, une préparation préopératoire hospitalière est indiquée :

- Régime sans résidus strict,
- Lavements évacuateurs répétés,
- Correction de la dénutrition et de l'anémie, le cas échéant.

### 5.2 Le nursing

Une fois le diagnostic établi, un traitement médical de décompression peut être instauré dans les formes non compliquées et limitées au rectosigmoïde.

Il repose sur :

- Des touchers rectaux répétés,
- Des lavements évacuateurs au sérum physiologique,
- Et des massages abdominaux favorisant la vidange colique.

Certaines équipes préconisent la montée prudente d'une sonde rectale, mais cette pratique doit être limitée et exclusivement réalisée par des opérateurs expérimentés, afin d'éviter la fragilisation muqueuse et le risque de perforation [29] envisagée rapidement afin de prévenir l'entérocolite aiguë.

### 5.3 La colostomie

La colostomie préopératoire est recommandée par de nombreux auteurs afin de permettre une décompression colique et d'optimiser les conditions de la chirurgie définitive [40].

Les indications principales sont :

- dilatation colique importante du segment sain,
- prévention des sténoses anales et fuites anastomotiques postopératoires,
- réduction du traumatisme psychologique lié aux lavements évacuateurs répétés,
- prévention de l'impact négatif d'une incontinence temporaire ou de souillures fréquentes sur la santé mentale de l'enfant.

La colostomie peut également être indiquée en urgence dans les situations suivantes :

- entérocolite aiguë ou perforation intestinale,
- troubles métaboliques sévères ou déshydratation aiguë,
- échec du nursing ou décompression incomplète.

Dans certains cas, une iléostomie peut constituer une meilleure alternative, notamment en cas de perforation cœcale, de forme colique totale, ou de segment colique sain très dilaté exposant à un risque élevé de prolapsus[41].

### 5.4 Technique opératoire

La colostomie doit être réalisée selon les principes de Swenson[42], en respectant les règles suivantes :

- ❖ être placée en zone d'innervation normale, confirmée si possible par une biopsie extemporanée ;
- ❖ comporter un éperon suffisant pour assurer une exclusion complète ;
- ❖ être réalisée sur un intestin décomprimé, afin d'éviter tout risque d'éviscération ou de prolapsus.

Sur le plan technique, la région de colostomie est choisie selon la forme anatomique et les données radiologiques.

Une incision de type Mac Burney gauche est le plus souvent utilisée dans les formes rectosigmoïdiennes.

Après dissection des plans musculaires et péritonéaux, le segment colique choisi est extériorisé, puis fixé à la paroi selon la méthode de Rickham [43], garantissant l'étanchéité des plans et limitant le risque d'éviscération.

L'anse colique est ouverte d'emblée et fixée à la peau par des points séparés. Le côlon d'aval est ensuite vidé progressivement par lavements dans les jours suivant la dérivation.

### 5.5 Siège de la colostomie [38]

Le choix du siège et du type de colostomie dépend de l'étendue de l'aganglionose, du type d'intervention définitive envisagée et des habitudes du chirurgien. Elle doit toujours être réalisée en zone saine, confirmée histologiquement :

Dans les formes rectosigmoïdiennes classiques, la colostomie est le plus souvent pratiquée sur le colon transverse droit, ce qui permet sa conservation lors du geste définitif.

Dans les formes longues, une iléostomie peut être préférée.

En urgence, la colostomie est placée au-dessus de la zone dilatée, afin de garantir un fonctionnement optimal et d'éviter une dérivation en territoire non fonctionnel.

### **6. La prise en charge chirurgicale définitive**

Le traitement curatif de la maladie de Hirschsprung est exclusivement chirurgical[44]. Ses principaux objectifs sont la résection complète du segment colique aganglionnaire, l'abaissement d'un segment colique sain, bien vascularisé et innervé, sans tension, tout en préservant l'intégrité de l'appareil sphinctérien et de l'innervation génito-urinaire. Historiquement, cette chirurgie était réalisée après colostomie. Cependant, les progrès techniques ont permis la réalisation d'interventions radicales en un seul temps, dès la période néonatale. Cette approche réduit les risques d'entérocolite et les complications liées à la dérivation.

Le traitement peut être différé pour permettre une préparation préopératoire adéquate et une optimisation de l'état nutritionnel.

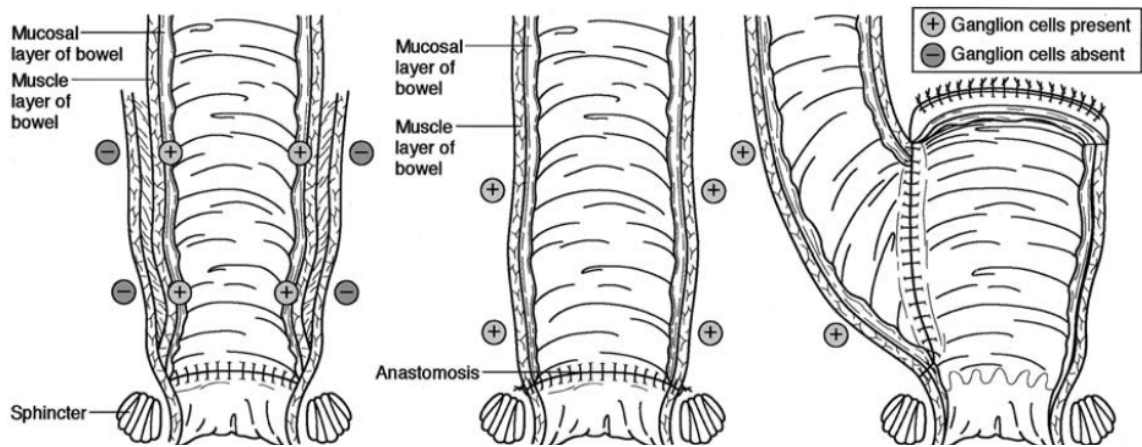
L'approche actuelle privilégie une chirurgie en un seul temps, plus précoce et complète, garantissant de meilleurs résultats fonctionnels et une morbidité réduite

#### **6.1 Techniques chirurgicales**

Dans notre série, la prise en charge chirurgicale reposait exclusivement sur la technique d'abaissement transanal, utilisée soit de manière pure, soit en combinaison avec un abord abdominal dans les formes longues. Cette technique, introduite par De La Torre et Ortega en 1998 et perfectionnée par Langer au début des années 2000, est aujourd'hui considérée comme la méthode de référence pour les formes recto-sigmoïdiennes de la maladie de Hirschsprung[45]. Ses avantages sont bien établis : absence d'incision abdominale dans la majorité des cas, réduction de la douleur postopératoire, récupération plus rapide et diminution de la durée d'hospitalisation.

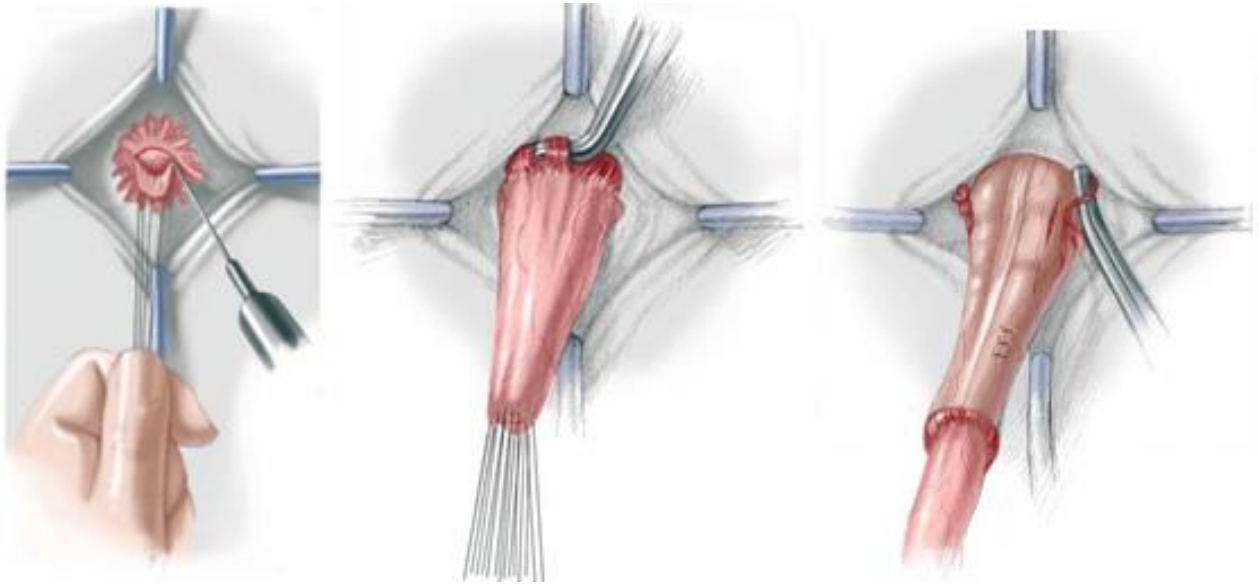
Les formes longues nécessitent parfois un complément abdominal ou laparoscopique, comme l'ont démontré Georgeson et al., permettant une mobilisation colique adéquate et une sécurité optimale du geste. Les séries internationales (Langer, Teitelbaum) montrent également que les taux de complications sont équivalents voire inférieurs à ceux des

techniques classiques (Soave, Swenson, Duhamel), ce qui conforte notre choix thérapeutique[46]. Ainsi, notre stratégie opératoire s'aligne sur les recommandations actuelles et reflète les standards internationaux.

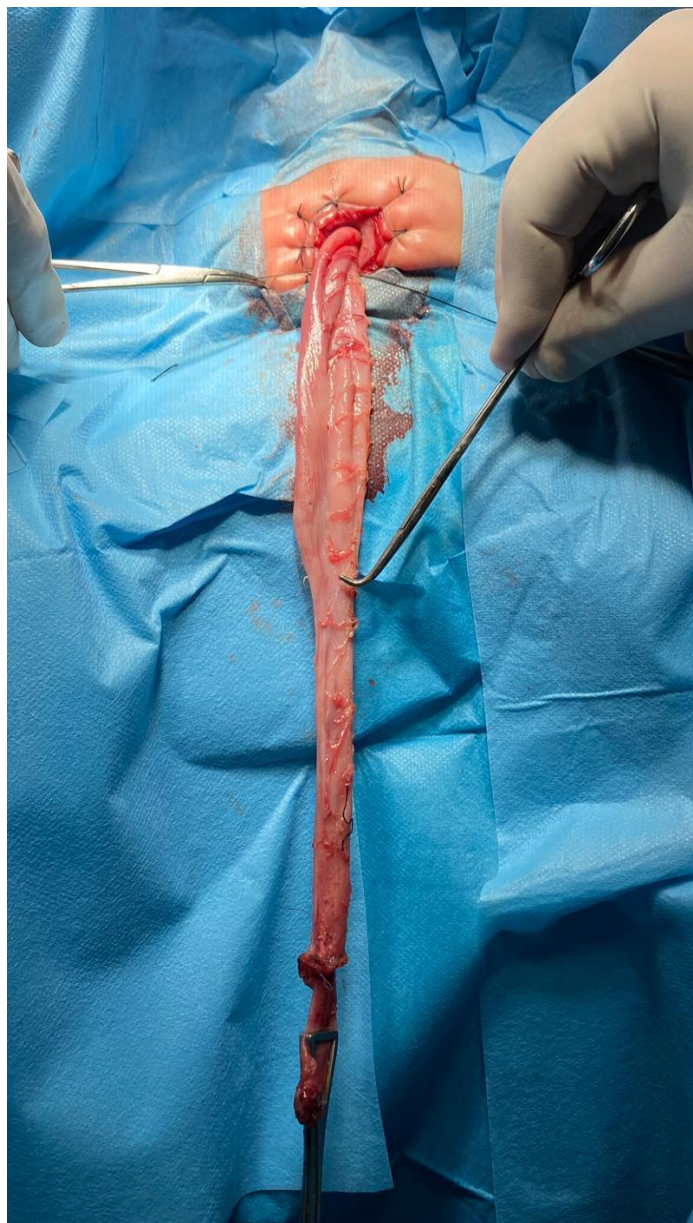


**Figure 27 Les principales techniques opératoires de la MH**

A : technique de Soave ; B : technique de Swenson ; C : technique de Duhamel



**Figure 28: Résection endorectale par voie trans-anale décrite par De la Torre. La dissection dans le plan sous muqueux est amorcée au niveau de la ligne pectinée et menée de façon ascendante jusqu'à l'ouverture du manchon musculaire**



**Figure 29 Une disparité de calibre recto sigmoïdienne manifeste sur une pièce opératoire d'un garçon de 1 mois opéré au service de CCI au CHU Mohamed VI**

## **7. Complications post-opératoires immédiates et tardives**

### **7.1 Complications peropératoires et postopératoires précoces**

Les complications chirurgicales de la maladie de Hirschsprung regroupent à la fois les risques généraux de toute chirurgie abdominale — hémorragie, infection, perforation viscérale et complications anesthésiques — ainsi que des complications spécifiques liées aux gestes pratiqués[47].

Les sténoses ou rétractions anales postopératoires peuvent résulter d'une ischémie locale ou d'une traction excessive. Leur fréquence semble moindre avec la procédure de Duhamel et les abaissements transanaux réalisés en un seul temps[48].

Dans notre série, **deux cas de sténose anale** ont été recensés, pris en charge par **des dilatations itératives** à partir de la troisième semaine postopératoire.

### **7.2 Complications à long terme**

À distance de la chirurgie, les principales complications observées sont les troubles fonctionnels persistants tels que **les symptômes d'obstruction, l'incontinence fécale et l'entérocolite récidivante**[49,50].

Ces complications peuvent altérer la qualité de vie des patients et justifient un suivi prolongé et multidisciplinaire[44].

Selon la littérature, leur incidence varie largement, pouvant atteindre 50 % des cas selon les séries. Les études les plus récentes rapportent une prévalence plus élevée, liée à une meilleure identification de ces troubles fonctionnels et à une évaluation plus fine de la qualité de vie après chirurgie.

## **8. QUALITE DE VIE**

L'évaluation de la qualité de vie des patients opérés de maladie de Hirschsprung après l'âge de dix ans présente des particularités importantes qui justifient une analyse spécifique. Dans notre étude, tous les patients ont été diagnostiqués et opérés durant la petite enfance ; cependant, l'évaluation a été réalisée lorsqu'ils étaient âgés de plus de dix ans[50]. Cette approche permet d'obtenir une vision à long terme de l'impact réel de la maladie et de ses

séquelles fonctionnelles sur leur quotidien, au-delà de la période postopératoire immédiate et de la petite enfance[44].

À partir de dix ans, les enfants acquièrent une maturité cognitive, émotionnelle et sociale qui leur permet de percevoir et d'exprimer plus clairement leurs symptômes, leurs difficultés et leur vécu global. Ils sont parfois capables de répondre eux-mêmes aux questionnaires standardisés tels que le

**PedsQL** et le **FICQOL**, ce qui renforce la fiabilité des données recueillies. Cette auto-évaluation représente un atout majeur par rapport aux études basées uniquement sur des questionnaires destinés aux parents, souvent influencés par des perceptions externes ou par une tendance à minimiser ou amplifier certains symptômes[51,52].

Sur le plan clinique, l'évaluation après l'âge de dix ans permet d'apprécier la stabilité fonctionnelle à distance de la chirurgie. En effet, les troubles de la continence, la constipation chronique, les difficultés évacuatrices ou les épisodes d'entérocolite peuvent persister ou se modifier avec la croissance. Certaines séquelles deviennent plus apparentes avec l'entrée au collège, période de transition où les exigences sociales et scolaires augmentent. Les enfants doivent gérer leurs symptômes dans un environnement moins structuré et moins tolérant que celui de la petite enfance, ce qui influence directement leur perception de la qualité de vie[51].

Les particularités psychosociales de cette tranche d'âge constituent également un facteur déterminant[53]. L'image corporelle, la peur de l'exclusion, le besoin d'acceptation par les pairs et la recherche d'autonomie sont autant d'éléments susceptibles de renforcer l'impact des troubles fonctionnels. Les fuites fécales, les besoins urgents, les douleurs abdominales ou la nécessité d'aller fréquemment aux toilettes deviennent des sources potentielles de gêne et d'anxiété. Dans ce contexte, même des symptômes qualifiés de « légers » d'un point de vue clinique peuvent être vécus comme très handicapants sur le plan psychosocial.

Dans notre cohorte, la majorité des patients rapportaient une qualité de vie globalement satisfaisante selon le PedsQL. Toutefois, les scores fonctionnels (BCS, CCSS, VDESS) révèlent la persistance de troubles dans un sous-groupe de patients, confirmant que l'impact fonctionnel de la maladie ne disparaît pas systématiquement avec le temps[54]. Ces

résultats rejoignent les observations internationales selon lesquelles une proportion non négligeable de patients opérés d'Hirschsprung présentent encore, à l'adolescence, une dysfonction anorectale ou évacuatrice influençant leur vie quotidienne.

Enfin, l'évaluation après l'âge de dix ans constitue un élément clé dans la transition vers la médecine adulte. À cet âge, il est possible d'identifier les patients nécessitant un suivi spécialisé prolongé, d'anticiper les difficultés futures et d'adapter les stratégies thérapeutiques ou éducatives. L'analyse de la qualité de vie à ce stade devient donc un outil essentiel pour orienter la prise en charge à long terme et optimiser le devenir de ces patients.

### **8.1 Evaluation de la qualité de vie selon le score PEDsQL**

L'évaluation de la qualité de vie selon le score PEDsQL montre, dans notre série, des performances globalement homogènes entre les groupes d'âge, avec des variations modérées selon les dimensions évaluées. Chez les enfants de 10 à 12 ans, les scores étaient de 79,68 pour le score total, 79,23 pour la santé physique et 79,90 pour la santé psychosociale, sans différence significative par rapport au groupe contrôle ( $p = 0,6162$  ;  $p = 0,2443$  ;  $p = 0,9894$ ). Dans le groupe des 13-17 ans, les scores moyens (78,38 ; 78,26 ; 78,41) révélaient une différence significative pour le score total ( $p = 0,0130$ ) et pour la santé physique ( $p = 0,0029$ ), tandis que la composante psychosociale restait comparable au contrôle ( $p = 0,0605$ ). Chez les patients de plus de 17 ans, aucune différence significative n'était observée pour les trois dimensions ( $p = 0,0627$  ;  $p = 0,1112$  ;  $p = 0,0582$ ), malgré des scores légèrement inférieurs à ceux des plus jeunes. Lorsque l'ensemble des 17 participants était considéré, les moyennes (78,41 pour le total ; 78,76 pour le physique ; 78,22 pour le psychosocial) étaient significativement inférieures à celles du groupe contrôle ( $p = 0,0016$  ;  $p = 0,0002$  ;  $p = 0,0174$ ), confirmant une altération modérée mais mesurable de la qualité de vie globale.

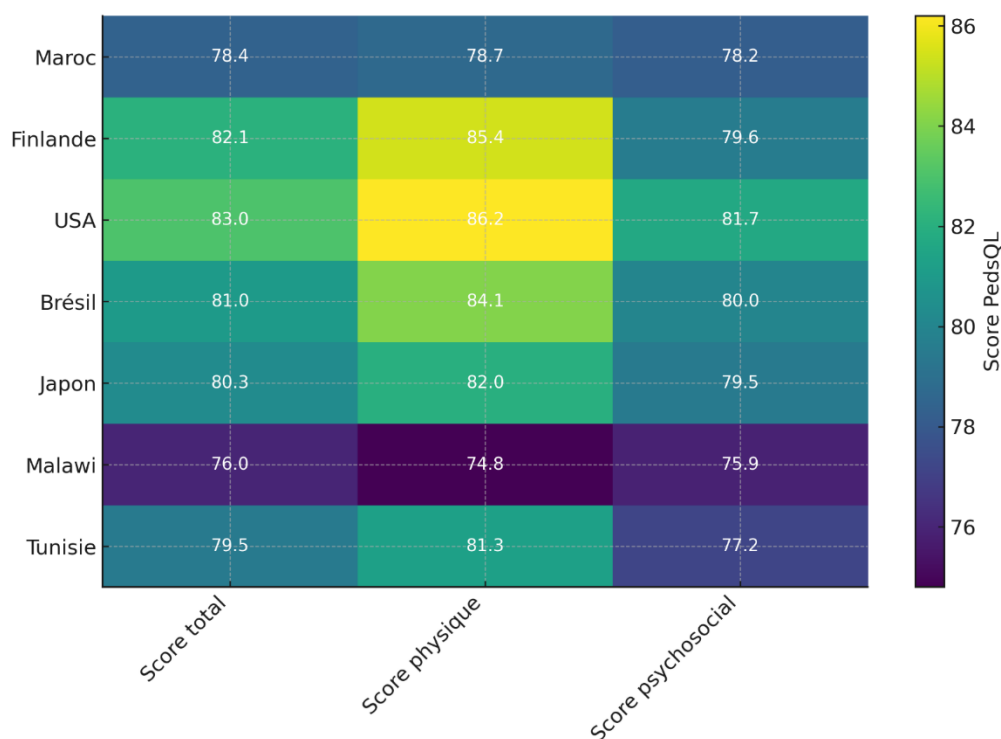
La comparaison de nos résultats avec les données internationales montre également une grande variabilité des scores de qualité de vie selon les régions du monde, reflet probable des différences de suivi, d'accès aux soins et de contexte socio-économique. Dans notre série, le score total moyen (78,4) se situe dans une zone intermédiaire entre les valeurs rapportées dans les pays occidentaux et celles observées sur le continent africain. En Europe, Neuvonen

et al. [50](2017, Finlande ; n = 96) rapportent des scores de qualité de vie significativement plus élevés, notamment pour la dimension physique, ce qui reflète l'efficacité des programmes de rééducation fonctionnelle et des suivis postopératoires structurés dans les pays nordiques. De même, aux États-Unis, Menezes et al.[55] (2020 ; n = 68) retrouvent des scores globaux élevés (83,0), proches de ceux de la population générale. En Asie, les résultats de Kimura et al. [56] (2016, Japon ; n = 39) sont très proches des nôtres, tant pour le score total que pour les dimensions physique et psychosociale, traduisant des profils fonctionnels similaires chez les adolescents opérés. Au Brésil, Marques et al. (2015 ; n = 51) rapportent des scores de qualité de vie légèrement supérieurs aux nôtres, avec des résultats fonctionnels globalement satisfaisants après pull-through transanal[57]. En Afrique subsaharienne, Purcell et al. (2019, Malawi ; n = 133) ont montré que les enfants présentant des malformations colorectales congénitales, dont la maladie de Hirschsprung, bénéficient rarement d'une prise en charge chirurgicale définitive, en raison du manque de chirurgiens pédiatres et de structures spécialisées, ce qui impacte directement leurs résultats fonctionnels à long terme[58]. En fin, dans le Maghreb, Ksia et al. (2013, Tunisie ; n = 20) rapportent des résultats fonctionnels comparables aux nôtres, avec une persistance de troubles tels que la constipation et la sténose anale, soulignant des profils évolutifs similaires dans les pays de la région[59].

Dans l'ensemble, les résultats de notre série s'inscrivent dans la moyenne des études internationales, avec des scores légèrement inférieurs à ceux rapportés dans les pays industrialisés, mais comparables à ceux observés en Asie, en Amérique du Sud et dans le Maghreb. Les différences significatives observées entre certains groupes d'âge et le groupe contrôle soulignent toutefois la persistance d'un retentissement fonctionnel mesurable, malgré une qualité de vie globalement satisfaisante.

**Tableau 9 Comparaison des résultats avec les données internationales**

Pays / Région	Auteur, année	n	Score total	Score physique	Score psychosocial	Comparaison avec notre série
Maroc (notre série)	—	17	78,4	78,7	78,2	—
Finlande (Europe)[50]	<i>Neuvonen et al.</i>	96	82,1	85,4	79,6	Scores supérieurs, surtout phys.
États-Unis (Amérique du Nord)[55]	<i>Menezes et al., 2020</i>	68	83,0	86,2	81,7	Qualité de vie plus élevée
Brésil (Amérique du Sud)[57]	<i>Marques et al., 2019</i>	51	81,0	84,1	80,0	Légèrement supérieur
Japon (Asie)[56]	<i>Kimura et al., 2016</i>	39	80,3	82,0	79,5	Résultats proches de notre série
Malawi (Afrique)[58]	<i>Purcell et al., 2019</i>	133	76,0	74,8	75,9	Légèrement inférieur
Tunisie (Maghreb / voisin)[59]	<i>Ksia et al. (2013</i>	20	79,5	81,3	77,2	Comparable globalement



**Figure 30 Tableau 10 heatmap des scores PEDsQL par pays**

## 9. Impact des troubles fonctionnels (BCS, CCSS, VDESS) sur la qualité de vie

L'analyse univariée réalisée dans notre étude met en évidence l'impact majeur des troubles fonctionnels sur la qualité de vie des enfants opérés de maladie de Hirschsprung et évalués après l'âge de dix ans. Les trois scores fonctionnels étudiés — le Bowel Continence Score (BCS), le Constipation Clinical Scoring System (CCSS) et le Vancouver Dysfunctional Elimination Symptom Score (VDESS) — présentent tous une association négative avec les scores du PedsQL, indiquant qu'une sévérité accrue des troubles continenciels ou évacuateurs est corrélée à une diminution de la qualité de vie perçue[39,50,59].

Le BCS, qui évalue principalement la continence fécale et le degré d'incontinence résiduelle, présente une corrélation négative significative avec le score total du PedsQL ( $r = -0,605$  ;  $p = 0,010$ ). Cette relation se retrouve également pour les dimensions psychosociale ( $r = -0,591$  ;  $p = 0,013$ ) et physique ( $r = -0,536$  ;  $p = 0,027$ ). Ce résultat confirme que la continence demeure un déterminant majeur de la qualité de vie après chirurgie d'Hirschsprung. L'impact psychosocial de l'incontinence — même légère — peut être particulièrement important à l'adolescence, période associée à une grande sensibilité au regard des pairs.

Le CCSS, indicateur de la sévérité de la constipation et des troubles évacuateurs, montre également une association négative significative avec le score total du PedsQL ( $r = -0,610$  ;  $p = 0,009$ ). Cette relation est similaire pour les échelles psychosociale ( $r = -0,600$  ;  $p = 0,011$ ) et physique ( $r = -0,528$  ;  $p = 0,029$ ). La persistance d'une constipation modérée à sévère constitue donc un facteur limitant important de la qualité de vie, probablement en raison de la gêne fonctionnelle, des douleurs abdominales et de la nécessité d'adapter l'alimentation ou les habitudes de défécation.

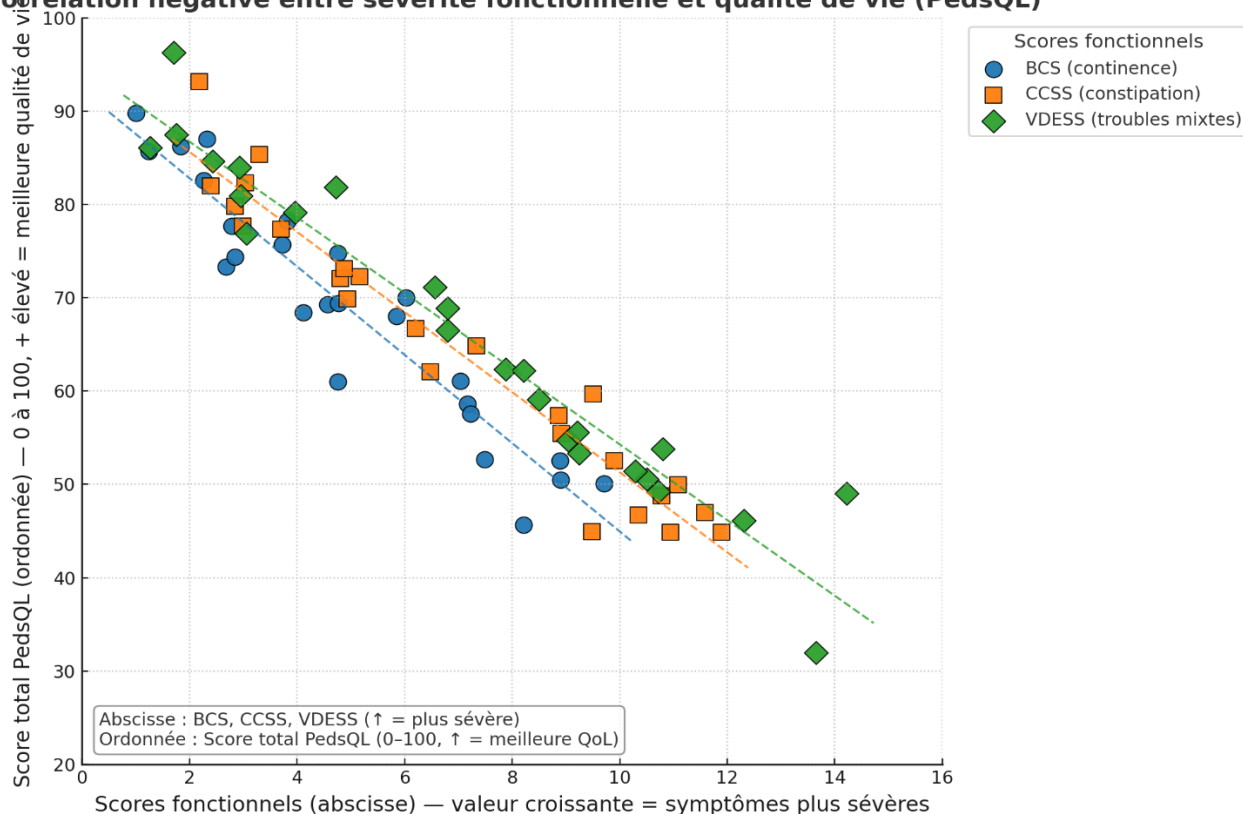
Le VDESS, qui regroupe les troubles urinaires et anorectaux associés, se révèle également corrélé négativement avec la qualité de vie. La corrélation est significative pour le score total ( $r = -0,567$  ;  $p = 0,018$ ) et pour la dimension psychosociale ( $r = -0,579$  ;  $p =$

0,015), mais n'atteint le seuil de signification pour le score physique qu'à l'état de tendance ( $r = -0,457$  ;  $p = 0,065$ ). Cette observation suggère que les troubles mixtes (urinaires et fécaux) ont un retentissement surtout psychosocial, probablement en raison de leur caractère imprévisible et de la gêne qu'ils occasionnent dans la vie quotidienne.

Dans l'ensemble, ces résultats montrent que les symptômes fonctionnels représentent les déterminants les plus importants de la qualité de vie à long terme chez les enfants opérés pour maladie de Hirschsprung. Leur influence dépasse largement les simples considérations physiologiques et touche profondément la perception du bien-être, l'intégration sociale et la confiance en soi. Ils confirment également les données de la littérature internationale, qui soulignent l'importance des troubles évacuateurs et de la continence comme principaux facteurs prédictifs d'altération de la qualité de vie chez les adolescents opérés.

Ces éléments soulignent la nécessité d'un suivi fonctionnel prolongé, centré sur la gestion de la continence, la prise en charge de la constipation et l'accompagnement psychologique lorsque cela est nécessaire. La mise en place de programmes de rééducation anorectale et d'éducation thérapeutique pourrait contribuer à améliorer significativement la qualité de vie des patients présentant des troubles persistants.

### Corrélation négative entre sévérité fonctionnelle et qualité de vie (PedsQL)



## 10. Discussion des résultats FICQOL

L'évaluation de la qualité de vie spécifique à la fonction intestinale, mesurée à l'aide du questionnaire FICQOL, apporte un éclairage complémentaire sur le vécu des patients opérés pour maladie de Hirschsprung. Dans notre série, les résultats montrent que plusieurs dimensions du FICQOL restent altérées chez une proportion notable d'enfants évalués après l'âge de dix ans, malgré des scores PedsQL globalement satisfaisants. Cette discordance entre qualité de vie générale et qualité de vie spécifique digestive a également été signalée dans plusieurs études internationales, soulignant l'importance d'une analyse multidimensionnelle.

Les données recueillies mettent en évidence la présence persistante de symptômes fonctionnels touchant la continence, la régularité du transit et la vie sociale. Dans le domaine de la continence, 41 % des patients rapportent encore des accidents fécaux occasionnels ou rares, et 53 % présentent des urgences défécatoires légères à modérées. L'existence de taches fécales dans les sous-vêtements chez près d'un tiers des enfants (29 %) et la persistance d'une

incontinence nocturne chez 18 % montrent que la continence reste imparfaite dans une partie de la cohorte, malgré le recul par rapport à la chirurgie initiale.

Le domaine de la constipation et de l'évacuation confirme également la fréquence des troubles fonctionnels : 59 % des patients rapportent une difficulté d'expulsion légère à modérée, et 65 % décrivent une sensation d'évacuation incomplète. Les douleurs abdominales liées à la constipation touchent 53 % des patients, tandis que l'utilisation de manœuvres d'aide à la défécation reste relativement rare (18 %). Ces chiffres indiquent que les troubles évacuateurs sont non seulement fréquents, mais qu'ils constituent une source importante d'inconfort, ce qui concorde avec les résultats du CCSS dans notre analyse corrélacionnelle.

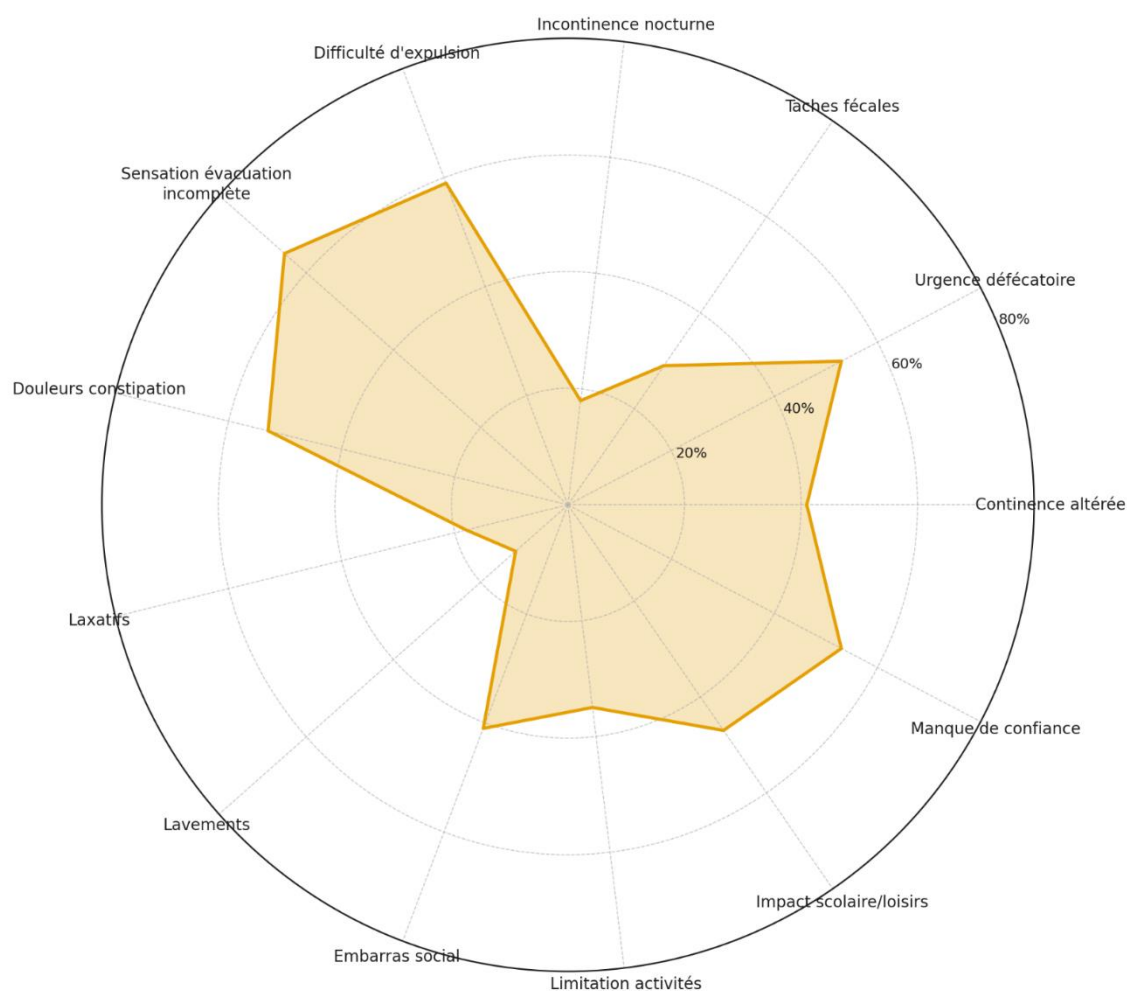
Le domaine de la fréquence des selles montre une situation plutôt satisfaisante pour la majorité des enfants, avec un nombre de selles hebdomadaires normal ou légèrement réduit chez 76 % des patients. Toutefois, 18 % nécessitent encore l'utilisation de laxatifs et 12 % d'énémas, ce qui témoigne de la persistance d'un certain degré de dépendance thérapeutique pour maintenir un transit satisfaisant.

Sur le plan social et émotionnel, les résultats révèlent un retentissement encore notable des symptômes digestifs. En effet, 41 % des enfants rapportent un embarras social lié à la continence, 35 % une limitation de leur participation aux activités sociales et 47 % un impact sur les activités scolaires ou de loisirs. Le manque de confiance dans la maîtrise des selles, rapporté par 53 % des patients, souligne à lui seul l'importance du retentissement psychosocial de la maladie à long terme.

Enfin, les symptômes associés — tels que les fuites gazeuses incontrôlées (29 %), l'odeur fécale gênante (35 %) et l'irritation anale (24 %) — ajoutent un poids supplémentaire au fardeau fonctionnel quotidien. De plus, l'autonomie lors de la défécation n'est pas toujours acquise : 47 % passent plus de 10 minutes aux toilettes, et 24 % nécessitent encore une assistance parentale occasionnelle.

Ces résultats montrent que, malgré une qualité de vie générale globalement satisfaisante selon le PedsQL, la maladie de Hirschsprung continue d'entraîner des séquelles fonctionnelles digestives durables qui affectent la vie quotidienne dans une proportion non

négligeable de patients. L'utilisation combinée du PedsQL et du FICQOL permet ainsi une analyse fine du vécu des patients, en distinguant les aspects généraux du bien-être des répercussions spécifiquement liées à la continence et à la fonction intestinale. Cette approche multidimensionnelle confirme la pertinence d'intégrer systématiquement une évaluation fonctionnelle approfondie dans le suivi à long terme de ces enfants.



**Figure 32 Diagramme radar représentant la répartition des symptômes évalués par le questionnaire FICQOL.**

### **11. Facteurs cliniques associés à la qualité de vie**

En plus des scores fonctionnels, nous avons analysé l'association entre certains paramètres cliniques — principalement l'âge au moment de l'évaluation et les antécédents d'entérocolite postopératoire — et les scores de qualité de vie mesurés par le PedsQL.

Contrairement aux scores fonctionnels, ces deux variables ne présentent pas d'association statistiquement significative avec les différentes dimensions du PedsQL dans notre cohorte.

L'âge des patients, bien qu'allant de 10 à 19 ans, ne montre aucune corrélation significative avec les scores de qualité de vie. Les coefficients de corrélation obtenus sont faibles et non significatifs pour le score total ( $r = -0,22$  ;  $p = 0,394$ ), le score psychosocial ( $r = -0,379$  ;  $p = 0,133$ ) et la dimension physique ( $r = 0,056$  ;  $p = 0,832$ ). Ces résultats suggèrent que la perception de la qualité de vie demeure relativement stable au-delà de l'âge de dix ans dans notre population, indépendamment du degré de maturité ou du stade développemental au moment de l'évaluation.

Les antécédents d'entérocolite postopératoire ne semblent pas non plus influencer significativement les scores du PedsQL. Les corrélations obtenues sont modestes pour le score total ( $r = -0,31$  ;  $p = 0,226$ ), la dimension psychosociale ( $r = -0,323$  ;  $p = 0,206$ ) et la dimension physique ( $r = -0,236$  ;  $p = 0,362$ ). Même si une tendance négative est observée, elle n'atteint pas le seuil de signification statistique dans notre série. Cela suggère que, dans cette cohorte, la survenue d'un épisode d'entérocolite ne se traduit pas par une altération mesurable de la qualité de vie à moyen ou long terme.

Ces observations contrastent avec certains travaux internationaux où l'entérocolite postopératoire est parfois identifiée comme un facteur de mauvais pronostic fonctionnel. Cependant, la taille réduite de notre échantillon et la variabilité interindividuelle des séquelles fonctionnelles pourraient atténuer la capacité de détection d'une association statistique. Dans notre population, il est possible que l'entérocolite ait été correctement prise en charge, limitant son impact à long terme sur le vécu des patients.

En résumé, dans notre cohorte, **ni l'âge au moment de l'évaluation, ni les antécédents d'entérocolite postopératoire ne semblent constituer des facteurs déterminants de la qualité de vie** des enfants opérés de maladie de Hirschsprung et évalués après l'âge de dix ans. Les résultats mettent en évidence le rôle prépondérant des troubles fonctionnels persistants plutôt que celui des caractéristiques cliniques générales.

## 12. Conséquences psychosociales

Les répercussions psychosociales de la maladie de Hirschsprung représentent une dimension essentielle dans l'évaluation du devenir à long terme des patients opérés durant l'enfance. Dans notre série, les scores psychosociaux du PedsQL montrent une qualité de vie globalement satisfaisante, avec une moyenne de 78,2. Toutefois, l'analyse détaillée des résultats du FICQOL ainsi que la corrélation négative entre les scores fonctionnels (BCS, CCSS, VDESS) et les dimensions psychosociales du PedsQL révèlent que les symptômes digestifs persistants continuent d'exercer une influence notable sur le vécu psychologique et social des enfants évalués après l'âge de dix ans.

Les accidents fécaux occasionnels ou la crainte d'en présenter, rapportés par 41 % des patients, constituent une source potentielle d'anxiété et de gêne, particulièrement dans un âge où la perception du regard des pairs joue un rôle majeur. La présence d'urgences défécatoires chez 53 % des enfants, ainsi que les taches fécales dans les sous-vêtements ou les épisodes nocturnes, peuvent compromettre la participation aux activités sportives, sociales ou scolaires. Ces éléments expliquent la corrélation significative entre le BCS et la dimension psychosociale du PedsQL ( $r = -0,591$  ;  $p = 0,013$ ), traduisant l'impact direct de la continence sur le bien-être émotionnel et social.

La constipation chronique, présente sous forme légère ou modérée chez une proportion importante des patients, contribue également à altérer la sphère psychosociale. Les douleurs abdominales (53 %), la sensation d'évacuation incomplète (65 %) ou les manœuvres d'aide à la défécation, même rares, génèrent un inconfort quotidien susceptible d'entraîner irritabilité, fatigue ou difficultés de concentration. Ces troubles peuvent interférer avec les performances scolaires, l'assiduité et la participation aux activités collectives, comme en témoigne le pourcentage de patients rapportant un impact scolaire ou de loisirs (47 %).

Les symptômes associés — notamment les soucis d'odeur fécale (35 %), les fuites gazeuses incontrôlées (29 %) et l'irritation anale (24 %) — renforcent le retentissement social potentiel. Ces manifestations, parfois invisibles pour les parents ou les soignants, sont vécues

intensément par les enfants et adolescents, qui peuvent développer une hypersensibilité au jugement des autres, une tendance à l'isolement, voire une baisse de l'estime de soi.

La corrélation significative entre le VDESS et le score psychosocial ( $r = -0,579$  ;  $p = 0,015$ ) met en évidence l'influence des troubles mixtes (digestifs et urinaires) sur le vécu émotionnel. Ces symptômes sont souvent imprévisibles et difficiles à verbaliser, ce qui accentue la gêne sociale. Même lorsque les troubles urinaires sont discrets, leur association aux symptômes digestifs peut renforcer le sentiment de vulnérabilité.

Enfin, les dimensions sociales du FICQOL montrent que 41 % des enfants rapportent un embarras lié à la continence, 35 % une restriction de la participation sociale, et 53 % un manque de confiance dans la maîtrise des selles. Cette fréquence élevée de préoccupations psychosociales révèle que, malgré une qualité de vie globale satisfaisante selon le PedsQL, la maladie continue d'exercer une influence significative sur l'adaptation sociale et l'identité corporelle à l'adolescence.

Ainsi, les résultats de notre étude soulignent l'importance d'élargir l'évaluation des patients opérés de maladie de Hirschsprung aux dimensions émotionnelles et sociales. Un accompagnement psychologique, une information adaptée aux familles et des programmes de rééducation fonctionnelle centrés sur l'autonomie et la confiance corporelle pourraient contribuer à réduire l'impact psychosocial des troubles persistants.

### **13. Particularités marocaines et maghrébines**

L'interprétation des résultats de notre étude doit tenir compte du contexte marocain, qui présente des particularités cliniques, socio-économiques et culturelles susceptibles d'influencer la qualité de vie à long terme des enfants opérés pour maladie de Hirschsprung. Ces spécificités, que l'on retrouve également dans plusieurs pays du Maghreb, permettent de mieux comprendre les différences observées entre notre cohorte et les populations décrites dans les études nord-américaines ou européennes.

Sur le plan sanitaire, l'accès aux soins pédiatriques spécialisés demeure inégal au Maroc, notamment en dehors des grands centres urbains. De nombreux patients sont initialement pris en charge dans des structures périphériques, ce qui peut engendrer des

retards diagnostiques ou des suivis postopératoires insuffisamment structurés. Bien que tous les patients de notre série aient été opérés durant la petite enfance, l'absence d'un réseau national standardisé pour le suivi à long terme peut expliquer la persistance de troubles fonctionnels modérés chez certains patients. L'accès aux programmes de rééducation anorectale, aux kinésithérapeutes spécialisés et aux consultations pluridisciplinaires reste encore limité, contrairement à ce qui est rapporté dans plusieurs pays européens.

Du point de vue socio-économique, une partie des familles marocaines présente un niveau socio-éducatif modeste, ce qui peut influencer la compréhension des symptômes fonctionnels, l'adhésion aux traitements, ou encore la capacité à instaurer des mesures hygiéno-diététiques régulières. Le coût des laxatifs, des consultations répétées ou des examens complémentaires peut représenter un obstacle dans certaines situations. Ces éléments peuvent contribuer à maintenir une constipation résiduelle ou des troubles évacuateurs chez un sous-groupe de patients.

Les spécificités culturelles jouent également un rôle non négligeable dans la perception de la continence fécale et des symptômes associés. Dans de nombreuses familles du Maghreb, les troubles digestifs — notamment la constipation ou les épisodes d'incontinence — peuvent être sous-déclarés, minimisés ou vécus avec un sentiment de honte, ce qui retarde parfois leur prise en charge. L'enfant ou l'adolescent peut être réticent à exprimer ses difficultés, surtout lorsque celles-ci touchent à la sphère intime. La scolarisation dans des classes nombreuses, sans adaptation spécifique, peut renforcer le sentiment d'embarras ou la crainte de perdre le contrôle des selles, contribuant à dégrader la dimension psychosociale de la qualité de vie.

Le contexte éducatif et scolaire influence également la manière dont les enfants gèrent leurs symptômes. Dans certaines écoles, l'accès aux toilettes est limité ou soumis à l'autorisation des enseignants, ce qui peut aggraver les urgences défécatoires ou les difficultés évacuatrices rapportées dans notre série. De plus, la stigmatisation sociale liée aux troubles de la continence reste importante, en particulier dans les milieux ruraux ou traditionnels.

Comparativement aux pays voisins du Maghreb, les résultats de notre cohorte s'inscrivent dans une tendance similaire. Les études tunisiennes et algériennes rapportent également une persistance notable des troubles fonctionnels, une visibilité insuffisante des programmes de prise en charge à long terme, ainsi qu'un retentissement psychosocial qui tend à s'accroître avec l'entrée dans l'adolescence. Ces similitudes témoignent de problématiques structurelles partagées dans la région, mais également d'une résilience importante des patients et de leurs familles, qui apparaissent capables de maintenir une qualité de vie générale satisfaisante malgré les contraintes fonctionnelles persistantes.

Ainsi, les particularités marocaines et maghrébines offrent un cadre d'interprétation essentiel pour comprendre les résultats de notre étude. Elles soulignent la nécessité de développer des programmes nationaux spécialisés dans le suivi à long terme des enfants opérés de maladie de Hirschsprung, incluant un accompagnement multidisciplinaire, une éducation thérapeutique structurée, et un soutien psychosocial adapté au contexte culturel local.



---

## Limites de l'étude

---



Les résultats de notre étude soulignent l'importance d'un suivi global et prolongé des patients opérés de maladie de Hirschsprung. La corrélation significative entre les scores fonctionnels (BCS, CCSS, VDESS) et la qualité de vie indique que les troubles persistants — même lorsqu'ils sont décrits comme légers — doivent être systématiquement dépistés et pris en charge. L'incontinence intermittente, la constipation, les urgences défécatoires ou la sensation d'évacuation incomplète constituent autant de symptômes qui peuvent altérer durablement le bien-être des patients, en particulier à l'adolescence.

Ces données justifient la mise en place de protocoles de suivi fonctionnel au long cours, intégrant :

- Des programmes de rééducation anorectale,
- Une éducation thérapeutique individualisée,
- Des consultations pluridisciplinaires associant pédiatres, gastroentérologues, psychologues, pédopsychiatres, et kinésithérapeutes spécialisés.

L'inclusion de la pédopsychiatrie dans ce parcours est particulièrement pertinente, car elle permet d'aborder les aspects émotionnels profonds liés à l'incontinence, à l'image corporelle et à la construction de l'identité, notamment durant l'adolescence. Une telle approche globale permettrait d'améliorer significativement la qualité de vie fonctionnelle et psychosociale des enfants et adolescents opérés.

Sur le plan psychosocial, la fréquence élevée de l'embarras social, du manque de confiance et de la limitation de participation aux activités met en évidence la nécessité d'un accompagnement psychologique structuré, associant psychologues et pédopsychiatres, axé sur l'estime de soi, la gestion du regard des autres et l'acquisition de l'autonomie dans les soins.

Enfin, dans le contexte marocain, marqué par des disparités d'accès aux soins et un manque d'information des familles, il apparaît indispensable de promouvoir :

- Des programmes nationaux de suivi à long terme pour les patients opérés

d'Hirschsprung ;

- Une formation des parents à la reconnaissance et à la gestion des troubles fonctionnels ;
- Un accès facilité aux structures spécialisées, notamment en pédopsychiatrie et en rééducation fonctionnelle ;
- Une sensibilisation des établissements scolaires aux besoins particuliers de ces enfants.

L'ensemble de ces actions contribuerait à une prise en charge plus complète et à une amélioration durable du devenir fonctionnel, social et psychologique des patients opérés de maladie de Hirschsprung.



## RÉSUMÉ :

La maladie de Hirschsprung est une anomalie congénitale du système nerveux entérique dont la correction chirurgicale permet le plus souvent de restaurer la continuité digestive, sans pour autant prévenir l'apparition de troubles fonctionnels persistants. Ces séquelles peuvent altérer la qualité de vie des patients à long terme, en particulier à l'adolescence, période charnière sur les plans psychosocial et scolaire.

Cette étude a porté sur 25 patients opérés et suivis au sein de notre structure, dont 17 ont pu être évalués après l'âge de dix ans. L'évaluation reposait sur l'analyse clinique, l'étude des troubles fonctionnels à l'aide des scores Bowel Continence Score (BCS), Constipation Clinical Scoring System (CCSS) et Vancouver Dysfunctional Elimination Symptom Score (VDESS), ainsi que sur l'utilisation du questionnaire validé PedsQL pour l'évaluation de la qualité de vie.

Les résultats montrent que, bien que la qualité de vie globale demeure globalement satisfaisante, elle est significativement altérée chez les patients présentant une incontinence fécale résiduelle, une constipation chronique ou des troubles mixtes de l'élimination. Les trois scores fonctionnels étaient fortement et négativement corrélés aux différentes dimensions du PedsQL, confirmant leur rôle central dans le bien-être et la satisfaction des patients. À l'inverse, l'âge au moment de l'évaluation ainsi que les antécédents d'entérocolite postopératoire ne montraient pas d'association statistiquement significative avec la qualité de vie.

La comparaison avec les données de la littérature internationale situe nos résultats à un niveau intermédiaire entre ceux rapportés dans les pays industrialisés, généralement plus favorables, et ceux observés dans certains pays à ressources limitées. Ces données soulignent l'importance d'un suivi fonctionnel structuré, prolongé et multidisciplinaire, intégrant la rééducation anorectale, la prise en charge de la constipation et un accompagnement psychosocial adapté. L'optimisation de ces stratégies constitue un enjeu majeur pour améliorer durablement le devenir fonctionnel, social et psychologique des adolescents opérés pour maladie de Hirschsprung.

**Mots clés :** Maladie de Hirschsprung – Chirurgie – Qualité de vie – Enfant

### **Abstract:**

Hirschsprung's disease is a congenital disorder of the enteric nervous system for which surgical correction generally restores intestinal continuity, but does not prevent the occurrence of persistent functional disorders. These sequelae may negatively affect patients' quality of life in the long term, particularly during adolescence, a critical period from psychosocial and academic perspectives.

This study included 25 patients who underwent surgery and were followed in our institution, of whom 17 could be evaluated after the age of ten years. The assessment was based on clinical analysis, functional evaluation using the Bowel Continence Score (BCS), the Constipation Clinical Scoring System (CCSS) and the Vancouver Dysfunctional Elimination Symptom Score (VDESS), as well as on the validated Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL).

The results showed that, although overall quality of life remained generally satisfactory, it was significantly impaired in patients presenting with residual fecal incontinence, chronic constipation or mixed elimination disorders. All three functional scores were strongly and negatively correlated with the different dimensions of the PedsQL, confirming their central role in patients' well-being and satisfaction. In contrast, age at evaluation and a history of postoperative enterocolitis were not significantly associated with quality of life.

Comparison with the international literature places our results at an intermediate level between those reported in industrialized countries, which are generally more favorable, and those observed in certain resource-limited settings. These findings highlight the importance of a structured, long-term and multidisciplinary functional follow-up, including anorectal rehabilitation, management of constipation and appropriate psychosocial support. Optimizing these strategies represents a major challenge for improving the long-term functional, social and psychological outcomes of adolescents operated on for Hirschsprung's disease.

## الملخص

يُعد داء هيرشسبرونغ اضطرابًا خلقيًا في الجهاز العصبي المعوي، تسمح المعالجة الجراحية له في الغالب باستعادة الاستمرارية الهضمية، غير أنها لا تمنع دائمًا حدوث اضطرابات وظيفية مستمرة. وقد تؤثر هذه الاختلالات سلبيًا على جودة حياة المرضى على المدى البعيد، لا سيما خلال مرحلة المراهقة، وهي فترة حساسة من الناحيتين النفسية والاجتماعية والدراسية.

شملت هذه الدراسة 25 مريضًا خضعوا للتدخل الجراحي وتابعوا العلاج داخل مؤسستنا، أمكن تقييم 17 منهم بعد سن العاشرة. وقد اعتمد التقييم على التحليل السريري إضافة إلى **VDESS** و **CCSS** و **BCS** وتقدير الاضطرابات الوظيفية باستخدام مقاييس لتقييم جودة الحياة **PedsQL** استعمال الاستبيان الموثق

أظهرت النتائج أنه، رغم بقاء جودة الحياة العامة في مستوى مقبول، فإنها كانت متدهورة بشكل ملحوظ لدى المرضى الذين يعانون من سلس برازي متبقٍ، أو إمساك مزمن، أو اضطرابات مختلطة في الإفراغ. كما أظهرت المقاييس الوظيفية الثلاثة ارتباطًا مما يؤكد دورها المحوري في تحديد **PedsQL** سلبياً قوياً مع مختلف أبعاد مقياس مستوى الرضا والرفاه لدى المرضى. في المقابل، لم يُسجَل أي ارتباط ذو دلالة إحصائية بين جودة الحياة وكلٍّ من العمر عند التقييم أو وجود سوابق التهاب القولون والأمعاء بعد الجراحة.

وبالمقارنة مع المعطيات الواردة في الأدبيات الدولية، فإن نتائج دراستنا تحتل موقعًا متوسطًا بين النتائج الأكثر إيجابية المسجلة في البلدان الصناعية، وتلك المبلغ عنها في بعض الدول ذات الموارد المحدودة. وتبرز هذه المعطيات أهمية اعتماد متابعة وظيفية، منظمة وطويلة الأمد ومتعددة التخصصات، تشمل إعادة التأهيل الشرجي-المستقيمي ومعالجة الإمساك، وتوفير دعم نفسي-اجتماعي ملائم. ويُعد تحسين هذه الاستراتيجيات تحديًا أساسيًا من أجل الارتقاء على المدى الطويل بالنتائج الوظيفية والاجتماعية والنفسية لدى المراهقين الذين خضعوا للجراحة بسبب داء هيرشسبرونغ.



# ANNEXES



## I. FICHE D'EXPLOITATION DES DONNÉES

### I. Identité

Nom et prénom .....

Âge .....

Sexe :  M  F

Consanguinité .....

Origine géographique :  Urbain  Rural

Mensurations : Poids ..... kg | Taille ..... cm

Antécédents familiaux :

- MH dans la famille → degré de parenté : .....

- Constipation dans la famille → degré de parenté : .....

### II. Découverte de la maladie

Âge de découverte :  2-5 ans  5-8 ans  > 8 ans

Circonstances de découverte :

Constipation chronique

Complications :

Syndrome occlusif

Entérocolite aiguë

Septicémie

### III. Signes cliniques

Retard émission méconiale

Constipation chronique

Distension abdominale

Douleurs abdominales

Vomissements

Diarrhées fétides

Fièvre / Altération de l'état général / Déshydratation

Retard staturo-pondéral

Palpation de fécalomes

Toucher rectal :

- Ampoule rectale :  Vide  Pleine

- Tonus anal :  Hypertonique  Normal  Non fait

Bilan malformatif :  Fait  Non fait  Négatif  Positif → Type : .....

### IV. Examens complémentaires

1. ASP :  Profil  Face  Disparité calibre  Aérocolie  NHA  Ampoule rectale vide  Pneumopéritoine

2. Lavement opaque : Disparité calibre  Présente  Absente | Segment :  Recto-sigmoïdienne  Rectale  Colique gauche  Transverse  Pan-colique  Grêle  Totale

3. Manométrie :  Faite | Réflexe ano-rectal :  Absent

4. Étude histologique :  Non faite  Faite |  Biopsie trans-anales  Biopsie chirurgicale |  
Résultat : .....

### V. Prise en charge thérapeutique

1. Immédiate : Nursing ( Oui) Durée : ..... | Antibiothérapie :  Oui/Non | Régime : .....

2. Chirurgie :  Dérivation  Préparation  Chirurgie définitive

- Voie d'abord :  Laparotomie  Transanale  Combinée  Coelioscopie

- Technique : ..... | Examen extemporané :  Fait | Forme : .....

### VI. Évolution

1. Postopératoire : Reprise transit délai ..... | Selles ..... | Nr/j .....

2. Complications immédiates :  Entérocolite  Sténose  Prolapsus  Abscess  Autres .....

3. Complications à distance :  Constipation  Incontinence  Diarrhées  Fécalomes  Soiling  Incontinence urinaire

4. Sténose anale :

Oui  Non

Si oui :

A-t-il bénéficié de dilatations anales ?  Oui  Non

• Nombre de séances : .....

• Fréquence :  Hebdomadaire  Mensuelle  Autre : .....

• Raison de la dilatation :

Sténose post-opératoire

Douleur à la défécation

Saignement

Refus d'évacuation

Réduction du calibre anal observée en consultation

Autre

### VIII. Examen clinique actuel

Inspection abdominale :  Normal  Ballonné  Cicatrices visibles

Palpation abdominale :  Souple  Douleur  Masse

Examen périnéal :

Anus normal  Rougeur  Sténosé  Hypotonique

Traces de selles / encoprésie

Tonus anal au doigtier :  Normal  Diminué

Cicatrice d'anastomose visible :  Oui  Non

Transit actuel :

• Nombre de selles/jour : .....

• Consistance :  Liquide  Normale  Dure

• Douleur/difficultés à la défécation :  Oui  Non

• Encoprésie :  Oui  Non

**II. BAYLOR CONTINENCE SCALE (BCS)**

(Chaque item coté de 0 à 4 – Score total 0 à 79)

N°	Item évalué	0	1	2	3	4
1	Accidents fécaux diurnes	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2	Accidents fécaux nocturnes	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3	Soiling (salissures)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4	Capacité à différer la défécation	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5	Urgences défécatoires	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6	Incontinence aux gaz	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7	Douleurs abdominales	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8	Constipation perçue	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9	Fréquence des selles	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10	Utilisation de laxatifs	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11	Utilisation de lavements	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12	Manœuvres d'aide à la défécation	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13	Retentissement scolaire	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14	Retentissement social	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15	Gêne émotionnelle	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16	Confiance dans la continence	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17	Besoin d'aide adulte	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18	Limitation des déplacements	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19	Sentiment de honte	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20	Impact global	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Score total BCS : \_\_\_\_ / 79

**III. CLEVELAND CLINIC CONSTIPATION SCORING SYSTEM (CCSS)**

(Chaque item coté de 0 à 4 - Score total 0 à 30)

N°	Item évalué	0	1	2	3	4
1	Fréquence des selles	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2	Difficulté d'évacuation	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3	Évacuation incomplète	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4	Douleurs abdominales	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5	Temps aux toilettes	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6	Utilisation de laxatifs	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7	Utilisation de lavements	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8	Manœuvres manuelles nécessaires à l'évacuation	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Score total CCSS : \_\_\_\_ / 30

**IV. VANCOUVER DYSFUNCTIONAL ELIMINATION SYNDROME SCORE (VDESS)**

(Chaque item coté de 0 à 3 - Score total 0 à 42)

N°	Item évalué	0	1	2	3
1	Fréquence des mictions	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2	Urgences urinaires	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3	Incontinence urinaire diurne	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4	Incontinence urinaire nocturne	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5	Manœuvres pour uriner	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6	Fréquence des selles	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7	Constipation	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8	Incontinence fécale	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9	Soiling	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10	Douleurs abdominales	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11	Retentissement scolaire	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12	Retentissement social	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13	Gêne émotionnelle	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14	Impact global	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Score total VDESS : \_\_\_\_ / 42

**PedsQL™ 4.0**

Échelle de réponse : 0 = Jamais | 1 = Presque jamais | 2 = Parfois | 3 = Souvent | 4 = Presque toujours

**A. Santé physique**

N°	Item	0	1	2	3	4
1	J'ai des douleurs abdominales	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2	J'ai des difficultés pour aller aux toilettes	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3	Mes problèmes digestifs m'empêchent de faire du sport	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**B. Santé psychosociale**

**Émotionnel**

N°	Item	0	1	2	3	4
4	Je me sens inquiet(ète) à cause de mes selles	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5	J'ai honte d'aller aux toilettes	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**Social**

N°	Item	0	1	2	3	4
6	J'évite certaines activités avec les autres	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7	J'ai peur d'avoir un accident devant les autres	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**Scolaire**

N°	Item	0	1	2	3	4
8	J'ai des difficultés à l'école à cause de mes problèmes digestifs	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9	J'ai manqué l'école à cause de mes selles	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**FI-CQOL – Fecal Incontinence Quality of Life**

Échelle de réponse : Pas du tout | Un peu | Modérément | Beaucoup

**A. Continence**

N°	Item	Pas du tout	Un peu	Modérément	Beaucoup
1	Accidents fécaux	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## Qualité de vie des enfants de plus de 10ans opérés pour la maladie de Hirschsprung

---

N°	Item	Pas du tout	Un peu	Modérément	Beaucoup
2	Urgences défécatoires	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3	Taches dans les sous-vêtements	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4	Incontinence nocturne	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

### B. Constipation / Évacuation

N°	Item	Pas du tout	Un peu	Modérément	Beaucoup
5	Difficulté d'expulsion des selles	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6	Sensation d'évacuation incomplète	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7	Douleurs abdominales liées à la constipation	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8	Utilisation de laxatifs	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9	Utilisation d'énemas	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

### C. Retentissement psychosocial

N°	Item	Pas du tout	Un peu	Modérément	Beaucoup
10	Gêne sociale liée aux selles	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11	Limitation des activités sociales	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12	Impact sur les activités scolaires / loisirs	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13	Manque de confiance dans le contrôle des selles	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

### D. Autonomie / Symptômes associés

N°	Item	Pas du tout	Un peu	Modérément	Beaucoup
14	Fuites gazeuses gênantes	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15	Odeur fécale gênante	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16	Irritation anale	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17	Temps aux toilettes > 10 minutes	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18	Besoin d'aide parentale	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



## **BIBLIOGRAPHIE**



1. **Leenders E, Sieber WK.**  
Congenital megacolon observation by Frederick Ruysch--1691. *J Pediatr Surg* 1970;5:1-3.
2. Domenico Battini and his description of congenital megacolon: a detailed case report one century before Hirschsprung
3. **Volpato D.**  
ABAIXAMENTO TRANSANAL ENDORRETAL DO COLO NA AGANGLIONOSE CÓLICA CONGÊNITA 2003.
4. **Ehrenpreis T.**  
Megacolon in the newborn; a clinical and röntgenological study with special regard to the pathogenesis; a preliminary report. *Acta Paediatr* 1945;32:358-70.
5. **Swenson O, Neuhauser EBD, Pickett LK.**  
New concepts of the etiology, diagnosis and treatment of congenital megacolon (Hirschsprung's disease). *Pediatrics* 1949;4:201-9.
6. **Soave F.**  
A NEW SURGICAL TECHNIQUE FOR TREATMENT OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE. *Surgery* 1964;56:1007-14.
7. **Duhamel B.**  
A new operation for the treatment of Hirschsprung's disease. *Arch Dis Child* 1960;35:38-9.
8. The developmental etiology and pathogenesis of Hirschsprung disease -
9. **Doray B, Salomon R, Amiel J, Pelet A, Touraine R, Billaud M, et al.**  
Mutation of the RET ligand, neurturin, supports multigenic inheritance in Hirschsprung disease. *Hum Mol Genet* 1998;7:1449-52. <https://doi.org/10.1093/hmg/7.9.1449>.
10. La maladie de Hirschsprung
11. **Bodian M, Stephens FD, Ward BCH.**  
Hirschsprung's disease and idiopathic megacolon. *Lancet Lond Engl* 1949;1:6-11.
12. Hirschsprung's disease and idiopathic megacolon -  
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18225259/> (accessed December 16, 2025).
13. **Ekenze SO, Ngaikedi C, Obasi AA.**  
Problems and Outcome of Hirschsprung's Disease Presenting after 1 Year of Age in a Developing Country. *World J Surg* 2011;35:2014.
14. **Bandré E, Kaboré R a. F, Ouedraogo I, Soré O, Tapsoba T, Bambara C, et al.**  
Hirschsprung's disease: Management problem in a developing country. *Afr J Paediatr Surg* 2010;7:166.
15. **Sharma S, Gupta DK.**  
Hirschsprung's disease presenting beyond infancy: surgical options and postoperative outcome. *Pediatr Surg Int* 2012;28:5-8.
16. **Singh SJ, Croaker GDH, Manglick P, Wong CL, Athanasakos H, Elliott E, et al.**  
Hirschsprung's disease: the Australian Paediatric Surveillance Unit's experience. *Pediatr Surg Int* 2003;19:247-50.

17. **Catalogue en ligne . n.d.**  
[http://biblio.medramo.ac.ma/opac\\_fmp/index.php?lvl=author\\_see&id=12289](http://biblio.medramo.ac.ma/opac_fmp/index.php?lvl=author_see&id=12289) (accessed November 11, 2025).
18. **Sb G, R S, A P, M A, J A, M F, et al.**  
Segregation at three loci explains familial and population risk in Hirschsprung disease. *Nat Genet* 2002;31. <https://doi.org/10.1038/ng868>.
19. **Bensoussan A.L, Blanchard H.**  
Mégacolon aganglionnaire ou maladie de Hirschsprung. *Chirurgie digestive de l'enfant*. P: 535–558.
20. **Adnane Fatima.**  
La maladie de Hirschsprung. Revue de 186 cas. Thèse de médecine, N°32, 1993, Casablanca..
21. these78–13 n.d.
22. **Ikeda K, Goto S.**  
Diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease in Japan. An analysis of 1628 patients. *Ann Surg* 1984;199:400–5. <https://doi.org/10.1097/00000658-198404000-00005>.
23. **Saltzman DA, Telander MJ, Brennom WS, Telander RL**  
Transanal mucosectomy: a modification of the Soave procedure for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1996;31:1272–5. [https://doi.org/10.1016/s0022-3468\(96\)90249-3](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(96)90249-3).
24. **Fortuna RS, Weber TR, Tracy TF, Silen ML, Cradock TV.**  
Critical analysis of the operative treatment of Hirschsprung's disease. *Arch Surg Chic Ill* 1960 1996;131:520–4; discussion 524–525.
25. **Ostertag–Hill CA, Nandivada P, Dickie BH.**  
Late Diagnosis of Hirschsprung Disease: Clinical Presentation and Long–Term Functional Outcomes. *J Pediatr Surg* 2024;59:220–4. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2023.10.018>.
26. **Budzanowski A, Geoghegan N, Macdonald A, Choudhry M.**  
The Diagnostic Pathway of Hirschsprung's Disease in Paediatric Patients: A Single–Centre Experience. *Children* 2024;11:970. <https://doi.org/10.3390/children11080970>.
27. **Ali A, Haider F, Alhindi S.**  
The Prevalence and Clinical Profile of Hirschsprung's Disease at a Tertiary Hospital in Bahrain. *Cureus* 2021. <https://doi.org/10.7759/cureus.12480>.
28. **Pratap A, Gupta DK, Tiwari A, Sinha AK, Bhatta N, Singh SN, et al.**  
Application of a plain abdominal radiograph transition zone (PARTZ) in Hirschsprung's disease. *BMC Pediatr* 2007;7:5. <https://doi.org/10.1186/1471-2431-7-5>.
29. **Cheng LS, Wood RJ.**  
Hirschsprung disease: common and uncommon variants. *World J Pediatr Surg* 2024;7:e000864. <https://doi.org/10.1136/wjps-2024-000864>.
30. **Hirschsprung's Disease: Perspectives upon Late Presentation in India and Developing Nations**  
– PubMed n.d. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35733593/> (accessed December 7, 2025).

31. **Frongia G, Günther P, Schenk J-P, Strube K, Kessler M, Mehrabi A, et al.**  
Contrast Enema for Hirschsprung Disease Investigation: Diagnostic Accuracy and Validity for Subsequent Diagnostic and Surgical Planning. *Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Kinderchir* 2016;26:207-14. <https://doi.org/10.1055/s-0035-1546755>.
32. Ultrashort Hirschsprung's disease: myth or reality – PubMed n.d.  
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2273426/> (accessed December 7, 2025).
33. PDF n.d.
34. Enterocolitis associated with Hirschsprung's disease: a clinical-radiological characterization based on 168 patients –.
35. **Pini Prato A, Gentilino V, Giunta C, Avanzini S, Parodi S, Mattioli G, et al.**  
Hirschsprung's disease: 13 years' experience in 112 patients from a single institution. *Pediatr Surg Int* 2008;24:175-82. <https://doi.org/10.1007/s00383-007-2089-1>.
36. **Kessmann J.**  
Hirschsprung's disease: diagnosis and management. *Am Fam Physician* 2006;74:1319-22.
37. **Calkins CM.**  
Hirschsprung Disease beyond Infancy. *Clin Colon Rectal Surg* 2018;31:51-60.  
<https://doi.org/10.1055/s-0037-1604034>.
38. **Schnauffer L.**  
Hirschsprung's disease. *Surg Clin North Am* 1976;56:349-59.  
[https://doi.org/10.1016/s0039-6109\(16\)40881-9](https://doi.org/10.1016/s0039-6109(16)40881-9).
39. **Kutsukake M, Aso S, Konishi T, Fujiogi M, Takamoto N, Yanagida Y, et al.**  
Perioperative outcomes of neonatal versus delayed surgery for Hirschsprung disease: a nationwide retrospective cohort study in Japan. *Pediatr Surg Int* 2025;41:211.  
<https://doi.org/10.1007/s00383-025-06126-3>.
40. **Carcassonne M, Guys JM, Morrison-Lacombe G, Kreitmann B.**  
Management of Hirschsprung's disease: curative surgery before 3 months of age. *J Pediatr Surg* 1989;24:1032-4. [https://doi.org/10.1016/s0022-3468\(89\)80209-x](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(89)80209-x).
41. **Carcassonne M, Guys JM, Morrison-Lacombe G, Kreitmann B.**  
Management of Hirschsprung's disease: curative surgery before 3 months of age. *J Pediatr Surg* 1989;24:1032-4. [https://doi.org/10.1016/s0022-3468\(89\)80209-x](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(89)80209-x).
42. **Madonna MB, Luck SR, Reynolds M, Schwarz DK, Arensman RM.**  
Swenson procedure for the treatment of Hirschsprung's disease. *Semin Pediatr Surg* 1998;7:85-8. [https://doi.org/10.1016/s1055-8586\(98\)70018-6](https://doi.org/10.1016/s1055-8586(98)70018-6).
43. **Devens K, Pompino HJ.**  
[Colostomy in childhood. Indications, technics, complications]. *Langenbecks Arch Chir* 1969;325:135-41. <https://doi.org/10.1007/BF01255900>.
44. Long-term outcomes of Hirschsprung's disease – PubMed n.d.  
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22985839/> (accessed December 7, 2025).
45. **De la Torre-Mondragón L, Ortega-Salgado JA.**  
Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1998;33:1283-6. [https://doi.org/10.1016/s0022-3468\(98\)90169-5](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(98)90169-5).

46. **Wulkan ML, Georgeson KE.**  
Primary Laparoscopic Endorectal Pull-Through for Hirschsprung's Disease in Infants and Children. *Surg Innov* 1998;5:9-13. <https://doi.org/10.1177/155335069800500103>.
47. **Langer JC.**  
Hirschsprung disease. *Curr Opin Pediatr* 2013;25:368-74.  
<https://doi.org/10.1097/MOP.0b013e328360c2a0>.
48. **Arts E, Botden SMBI, Lacher M, Sloots P, Stanton MP, Sugarman I, et al.**  
Duhamel versus transanal endorectal pull through (TERPT) for the surgical treatment of Hirschsprung's disease. *Tech Coloproctology* 2016;20:677-82..
49. **Neuvonen MI, Kyrklund K, Rintala RJ, Pakarinen MP.**  
Bowel function and quality of life after transanal pull-through for Hirschsprung disease. *Ann Surg* 2017;265:622-9.  
<https://doi.org/10.1097/SLA.0000000000001695>.
50. **Neuvonen MI, Kyrklund K, Rintala RJ, Pakarinen MP.**  
Bowel Function and Quality of Life After Transanal Endorectal Pull-through for Hirschsprung Disease: Controlled Outcomes up to Adulthood. *Ann Surg* 2017;265:622-9.  
<https://doi.org/10.1097/SLA.0000000000001695>.
51. **Collins L, Collis B, Trajanovska M, Khanal R, Hutson JM, Teague WJ, et al.**  
Quality of life outcomes in children with Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg* 2017;52:2006-10. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.08.043>.
52. **Gunadi null, Monica Carissa T, Stevie null, Daulay EF, Yulianda D, Iskandar K, et al.**  
Long-term functional outcomes of patients with Hirschsprung disease following pull-through. *BMC Pediatr* 2022;22:246. <https://doi.org/10.1186/s12887-022-03301-6>.
53. **Hameed RA, Hoel AT, Diseth TH, Bjørnland K, Gjone H.**  
Mental Health, Psychosocial Functioning, and Quality of Life in Adolescents With Hirschsprung Disease. *J Pediatr Surg* 2024;59:1037-43.  
<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2024.01.024>.
54. **Collins L, Collis B, Trajanovska M, Khanal R, Hutson JM, Teague WJ, et al.**  
Quality of life outcomes in children with Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg* 2017;52:2006-10. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.08.043>.
55. **Menezes M, Puri P.**  
Long-term clinical outcome in patients with Hirschsprung's disease and associated Down's syndrome. *J Pediatr Surg* 2005;40:810-2. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.01.048>.
56. **Karlsen RA, Hoel AT, Karaji N, Sæter T, Stensrud KJ, Bjørnland K.**  
Bowel function and quality of life in adolescents with Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg* 2017;52:2006-10. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.08.043>.
57. **(PDF) Validation of questionnaires to assess quality of life related to fecal incontinence in children with anorectal malformations and Hirschsprung's disease n.d.**  
[https://www.researchgate.net/publication/307749210\\_Validation\\_of\\_questionnaires\\_to\\_assess\\_quality\\_of\\_life\\_related\\_to\\_fecal\\_incontinence\\_in\\_children\\_with\\_anorectal\\_malformations\\_and\\_Hirschsprung's\\_disease](https://www.researchgate.net/publication/307749210_Validation_of_questionnaires_to_assess_quality_of_life_related_to_fecal_incontinence_in_children_with_anorectal_malformations_and_Hirschsprung's_disease)

58. **Purcell L, Ngwira N, Gallaher J, Cairns B, Charles A.**  
Characteristics and outcomes in paediatric patients presenting with congenital colorectal diseases in sub-Saharan Africa. *Trop Doct* 2019;49:256–9.
59. **Ksia A, Yengui H, Saad MB, Sahnoun L, Maazoun K, Rachida L, et al.**  
Soave transanal one-stage endorectal pull-through in the treatment of Hirschsprung's disease of the child above two-year-old: a report of 20 cases. *Afr J Paediatr Surg AJPS* 2013;10:362–6. <https://doi.org/10.4103/0189-6725.125449>.

# قسم الطبيب

## أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف  
والأحوال باذلة وسعي في إنقاذها من الهلاك والمرض  
و الألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، و أكتم  
سِرَّهُم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلة رعايتي الطبية للقريب والبعيد،  
للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثار على طلب العلم، وأسخره لنفع الإنسان لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون أختا لكل زميل في المهنة الطبية  
مُتعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلانيتي، نقيّة مما يشينها تجاه  
الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد

الأطروحة رقم 372

سنة 2025

# جودة الحياة لدى الأطفال الذين تزيد أعمارهم عن 10 سنوات بعد الجراحة لمرض هيرشسبرونغ الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2025/12/29  
من طرف

**السيدة إيمان بو عمر**

المزداة في 04 نونبر 2000 بالفقيه بن صالح  
لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

رض هيرشسبرونغ - العلاج الجراحي - جودة الحياة - الأطفال

## اللجنة

الرئيس

م. ولاد الصياد

السيد

المشرف

أستاذ في جراحة الاطفال

السيد

ا. ا. الكاميلي

أستاذ في جراحة الاطفال

السيد

م. بو الروس

أستاذ في طب الأطفال

السيدة

ع. بورهواط

أستاذة في طب الأطفال

السيدة

ن. عابالا

أستاذة في جراحة الاطفال

الحكام

