



# Groupe Francophone d'Hépatologie - Gastroentérologie et Nutrition Pédiatrique

## Evolution à long terme de la maladie de Hirschsprung étendue au grêle : étude rétrospective de 16 années d'un centre expert pédiatrique.

Hôpital Necker : PAYEN Elise, TALBOTEC Cécile, COLOMB Virginie, CHARDOT Christophe, KHEN DUNLOP Naziha, SARNACKI Sabine

**Contexte** : La maladie de Hirschsprung colique totale et étendue à l'intestin grêle (MHEG) est une forme rare et sévère de maladies de Hirschsprung (MH).

**Objectif** : L'objectif de cette étude est d'observer l'évolution à long terme de ces patients, notamment en termes d'autonomie digestive et des complications dont l'entérocolite.

**Méthodes** : Méthodes : Tous les enfants nés entre le 1er janvier 2000 et le 31 décembre 2015 et atteints d'une MHEG suivie à l'hôpital Necker ont été étudiés de manière rétrospective. Les données analysées étaient : l'autonomie digestive : durée de dépendance à la nutrition parentérale (NP), longueur d'intestin grêle (IG) sain et retard de croissance, les complications : entérocolite et hépatopathie, la transplantation intestinale et ses complications, et le décès. Le taux de formes génétiques de MHEG était également analysé.

**Résultats** : Vingt enfants étaient analysés, avec un sex-ratio de 1.5 et une durée médiane de suivi de 9 ans (a) et 4 mois (m) (de 5 m à 15 a, 6 m). L'âge moyen de la cohorte était de 8 ans et 10 mois. Tous les patients ont présenté un syndrome occlusif néonatal. L'âge moyen au diagnostic était de 19 jours. Dix patients (50%) avaient moins de 80 cm d'IG sain. La durée moyenne de NP était de 2 ans et 7 mois (4 m à 12 a et 6 m, médiane: 20 m). Elle était significativement plus courte pour les patients ayant plus de 80 cm d'IG : 11 mois (4 m à 2 a et 2 m, médiane : 8 m), comparée à 4 ans et 9 mois (8 m à 12 a et 6 m, médiane : 4 a et 3 m) pour les patients ayant moins de 80 cm d'IG sain ( $p < 0.0001$ ). Tous ceux ayant plus de 80 cm d'IG sain ont été sevrés de NP (50%). Onze patients ont présenté une entérocolite avec un âge moyen de 20 mois, conduisant chez 8 d'entre eux à une dérivation ou une colectomie en urgence. Le taux d'hépatopathie était significativement supérieur chez les patients ayant moins de 80 cm d'IG sain (sept versus zéro,  $p = 0.01$ ). Deux patients ayant une atteinte pandigestive ont été transplantés (transplantation intestinale et multiviscérale). Cinq avaient une mutation identifiée.

**Conclusion**: L'autonomie digestive a pu être acquise chez 50% des patients atteints de MHEG, soit tous ceux ayant un IG sain supérieur à 80 cm. L'entérocolite est la principale complication. Sa prévention repose sur la colectomie précoce et le traitement médical.