

Ministère de l'enseignement supérieur et de la recherche scientifique

Université Abou Bakr Belkaid – Tlemcen

Faculté de médecine Dr. Benaouda Benzerdjeb – Tlemcen



جامعة أبوبكر بلقايد

ⵜⴰⵎⴰⵎⴰⵏⵜ ⵏ ⵓⵏⵉⵎⵓⵏ ⵏ ⵜⴰⵎⴰⵎⴰⵏⵜ

Abou Bekr Belkaid University Tlemcen

كلية الطب

الدكتور بن زرجب بن عودة

Faculty of Medicine

Dr Benzerdjeb Benaouda

- Mémoire de fin d'études pour l'obtention du doctorat en médecine -

Thème :

LE MEGA COLON IDIOPATHIQUE

Service de Chirurgie pédiatrique

- Encadré par : *Pr. Aboubekr*
- Chef de service : *Pr Azzouni*
- Préparé par :
 - *Arbaoui Takieddine*
 - *Ayad Abdelbasset*
 - *Ouda Ahmed Abdelouahab*
 - *Derbale Abdelhamid*

Année universitaire : 2021/2022

Remerciement

- *D'abord à **Dieu** le tout puissant qui nous a créé et donné cette intelligence qui nous a toujours soutenue et fortifié dans notre parcours scolaire et universitaire, c'est à **Dieu** que nous devons ce succès aujourd'hui.*
- *A notre chère **Monsieur Aboubakr, professeur en chirurgie pédiatrique**, nous vous remercions monsieur le professeur pour votre pédagogie, vos apports méthodologiques ainsi que votre bienveillance envers notre travail ainsi que nous même.*
- *A monsieur **Pr. Azzouni, Chef de service de la chirurgie pédiatrique**, nous vous remercions pour la totale liberté que vous nous avez procurée à l'accès aux archives et différentes documentations ainsi qu'à votre service.*
- *A nos parents, à nos familles et nos collègues pour votre aide et les moments agréables que nous avons passé ensemble. Veuillez trouver dans ce travail l'expression de nos tendres affections et nos sentiments les plus respectueux avec nos vœux de succès, bonheur et bonne santé.*

Plan

I. Généralités

1- Introduction et définition

2- Epidémiologie

3- Rappel embryologique

3.1- développement du colon et du rectum

3.2- développement du système nerveux entérique

3.2.1- origines des neuroblastes

3.2.2- migration et multiplication des neuroblastes

3.2.3- maturation

4- Rappel anatomique

4.1- Anatomie du colon

4.1.1- Disposition générale et morphologie du colon

4.1.2- Moyens de fixité et principaux rapports

4.1.3- La vascularisation artérielle

4.1.4- La vascularisation veineuse

4.1.5- Le drainage lymphatique

4.1.6- L'innervation colique

4.2- Anatomie du rectum

4.2.1- Disposition générale

4.2.2- Principaux rapports et moyens de fixité

4.2.3- Vascularisation artérielle

4.2.4- Vascularisation veineuse

4.2.5- Le drainage lymphatique

4.2.6- L'innervation du rectum

5- Rappel physiologique

5.1- Phénomènes moteurs colique

5.2- Motricité anorectale

5.3- Régulation de la motricité colique

5.4- Régulation de la motricité anorectale

6- Rappel histologique

6.1- Histologie du colon

6.2- Histologie du rectum

6.3- Histologie du canal anal

6.4- La musculature sphinctérienne

6.5- L'innervation du tube digestif

II. Physiopathologie et étiopathogénie

III. Anatomopathologie

1- Les lésions macroscopiques

2- Les lésions microscopiques

IV. Présentation clinique

V. Les aspects paracliniques

VI. Le diagnostic positif

VII. Diagnostics différentiels

VIII. Complications

IX. Prise en charge

1- Le traitement conservateur

2- Le traitement chirurgical

3- Techniques et résultats

X. Partie pratique

XI. Conclusion

I- Généralités :

1- Introduction et définition :

Le mégacôlon idiopathique est une affection caractérisée un colon distendu et apéristaltique en absence de cause détectable. Le principal symptôme est une constipation chronique rebelle au traitement médical sans aucune indication de traitement chirurgical, cette affection touche les deux sexes, les statistiques montrent que le premier symptôme apparait dans l'enfance ou à l'âge adulte.

Le terme « mégacôlon idiopathique » exclue donc une anomalie congénitale de l'innervation de l'intestin distal « maladie d'Hirschsprung » mais aussi les modifications de la paroi colique secondaire aux autres maladies systémiques.

En l'absence d'un traitement étiologique de la maladie, le recours à la chirurgie est inévitable au cours de l'évolution, les techniques de colectomie confirment leurs efficacités. Si les modifications secondaires à la maladie n'affectent pas le rectum, une simple colectomie apparaît comme option idéale, cependant l'implication physiopathologique du rectum rend nécessaire d'associer une proctectomie, la colo-proctectomie est ainsi définie comme la technique de référence.

2- Epidémiologie :

L'incidence de la maladie n'est pas quantifiée dans la littérature. Les auteurs abordent cet aspect en termes vagues, en prenant comme repère diagnostique l'apparition des symptômes (qui déclenche la prise en charge expérimentale et finalement l'émission du diagnostic). On constate que l'affection touche les deux sexes et que le début clinique peut se situer dans l'enfance ou à l'âge adulte, sans pouvoir extraire de données supplémentaires, pour des raisons objectives (nombre de cas réduit, retard de diagnostic en lien étroit avec des symptômes également liés le seuil de tolérance du patient).

Comme le révèle la littérature, il existe une incohérence dans l'approche du sujet, avec de nombreuses ambiguïtés, à commencer par la terminologie

(confusions fréquentes entre mégacôlon idiopathique, maladie de Hirschsprung, etc.). De plus, nous avons constaté une fragmentation de l'approche du sujet soit sous forme de simples présentations de cas, soit sur des sujets de niche traitant d'aspects isolés de la maladie (génétique, HP et IHC, imagerie, etc.). En conséquence, il devient difficile de créer une vue d'ensemble unitaire accessible au clinicien.

3- Rappel embryologique :

3.1- Développement du côlon et du rectum :

Embryologiquement on peut diviser le colon en 2 portions :

Une partie qui dérive principalement de la partie caudale de l'intestin : le caecum, l'appendice, colon droit et les 2/3 proximaux du colon transverse.

L'autre partie restante qui dérive du le l'intestin postérieur : le 1/3 distal du colon transverse, le colon descendant, le sigmoïde, le rectum et la partie supérieure du canal anal.

Notant que la marge anale est d'origine cloacale.

3.2- Développement du système nerveux entérique :

La motricité intestinale est essentiellement liée au système entérique, il est démontré maintenant que les neurones des plexus myentériques et sous muqueux dérivent de la crête neurale.

3.2.1- L'origine des neuroblastes :

Selon les études récentes, le système nerveux intrinsèque dérive de la crête neurale à deux niveaux :

- Des neuroblastes issus de la source principale vagale, migrent le long du tube digestif primitif selon dans le sens céphalo-caudal, vers le rectum.
- Une deuxième source lombo-sacrée, colonise, à contre-courant, l'intestin post-ombilical de ces modèles.

Chez l'embryon humain, la présence de neuroblastes a été identifiée dans l'œsophage dès la sixième semaine du développement avec une migration rapide le long de l'estomac, du duodénum et de l'intestin primitif ; ces cellules apparaissent au niveau du côlon à la neuvième semaine du développement alors qu'elles étaient déjà présentes au niveau du rectum à la huitième semaine du développement.

3.2.2- Migration et multiplication des neuroblastes :

Le plexus myentérique est le premier à se former, les neuroblastes vont migrer vers la sous-muqueuse pour former le plexus de Meissner entre la 12ème et 16ème semaine de la gestation.

La migration et la différenciation sont contrôlées par un micro environnement de nombreuses substances ainsi sont impliquées dans la migration, la multiplication, la différenciation et même dans l'homéostasie, les plus importantes sont : la fibronectine, la sous unité beta-1 des téncines et certains types de collagène. Il paraît qu'un équilibre précis soit nécessaire à la mise en place du système nerveux entérique

On remarque que le nombre de cellules initiales quittant la crête neurale est nettement inférieur au nombre de neurones définitifs, on déduit alors qu'il existe certainement une multiplication cellulaire après migration sous influence des facteurs de croissance notamment la neurotrophine3 (NT3) jusqu'au 8ème mois de développement.

3.2.3- Maturation :

Les études ont prouvé le caractère pluri potentiel des cellules de la crête neurale.

Les neurones qui sont initialement cathécholaminergiques vont devenir par suite sérotoninergique.

Au niveau de l'intestin primitif les neuroblastes forment une couche parallèle à la couche circulaire de la musculuse, pour former dans un second temps des îlots cernés par une lame basale.

La maturation neuronale dans l'intestin grêle précède celle du colon, elle est centripète au sein du ganglions.

Plusieurs modifications apparaissent aussi bien au niveau du noyau qu'au niveau du cytoplasme et des prolongements dendritiques formant ainsi des cellules multipolaires qui apparaissent au niveau du colon dès le 7ème mois de gestation.

On aura entre les 2 couches de la musculuse le plexus d'Auerbach et le plexus de Meissner au niveau de la sous muqueuse. La maturation n'est terminée qu'après la naissance (jusqu'à l'âge de 3 ans).

4- Rappel anatomique :

4.1- Anatomie du colon :

4.1.1- Disposition générale et morphologie du côlon :

Le côlon, ou gros intestin, est la portion de tube digestif comprise entre la valvule iléocæcale et le rectum.

On peut distinguer anatomiquement huit parties successives :

Le cæcum, le côlon ascendant, l'angle droit, le côlon transverse, l'angle gauche, le côlon descendant, le côlon iliaque et le côlon sigmoïde ou pelvien.

L'ensemble de ces segments coliques se dispose en cadre dans la cavité abdominale (figure1) (figure2).

- *Le côlon droit : comporte le cæcum, segment initial du côlon situé en dessous de l'abouchement iléal ; le côlon ascendant, relativement superficiel, qui remonte dans le flanc droit pour s'infléchir au niveau de l'angle droit (angle hépatique).*
- *Le côlon transverse : barre l'abdomen que son méso partage en deux étages, La portion droite du côlon transverse se positionne presque horizontalement le long de la grande courbure gastrique. Le côlon transverse gauche s'enfonce en se dirigeant en haut dans l'hypocondre gauche.*
- *L'angle gauche (angle splénique) est profondément situé. Le côlon se recourbe alors vers le bas pour descendre dans le flanc gauche (côlon descendant).*

En regard de l'aile iliaque, il prend une direction oblique en dedans pour rejoindre le bord interne du muscle psoas (côlon iliaque). Il croise ainsi la fosse iliaque gauche. La portion terminale, pelvienne, du côlon gauche (anse sigmoïde) va, en décrivant une boucle à concavité inférieure, des vaisseaux iliaques gauches à la face antérieure de la troisième pièce sacrée.

Pour les chirurgiens, il est surtout utile de distinguer le côlon droit dont la vascularisation dépend de l'artère mésentérique supérieure, et le côlon gauche dépendant de l'artère mésentérique inférieure.

La jonction entre côlon droit et côlon gauche se situe en regard de l'artère colique moyenne, lorsqu'elle existe. Ce point correspond en pratique à l'union tiers moyen-tiers gauche du transverse, c'est-à-dire, en situation opératoire, au point de croisement avec le rebord chondral gauche.

Côlon droit et côlon gauche sont des entités anatomiques distinctes, avec leur vascularisation artérielle et veineuse propre, leur drainage lymphatique indépendant et une innervation séparée.

Selon Loygue, le côlon droit, et plus particulièrement le côlon ascendant « gros et court, sorte de sac distendu par les gaz, que l'on a sous la main dès que l'on a incisé le flanc droit », s'oppose au côlon descendant « long et mince ruban étendu du fond de l'hypocondre gauche au détroit supérieur, contracté, pas plus gros que le doigt, qu'il faut chercher pour le découvrir et le suivre ».

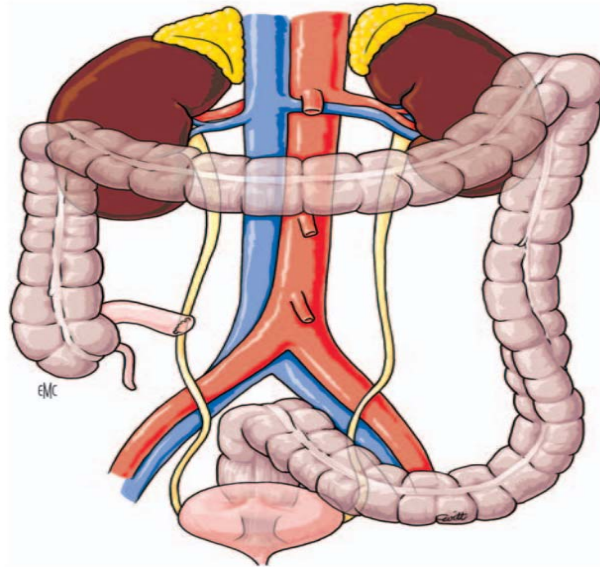


Figure 1. Situation générale du cadre colique.

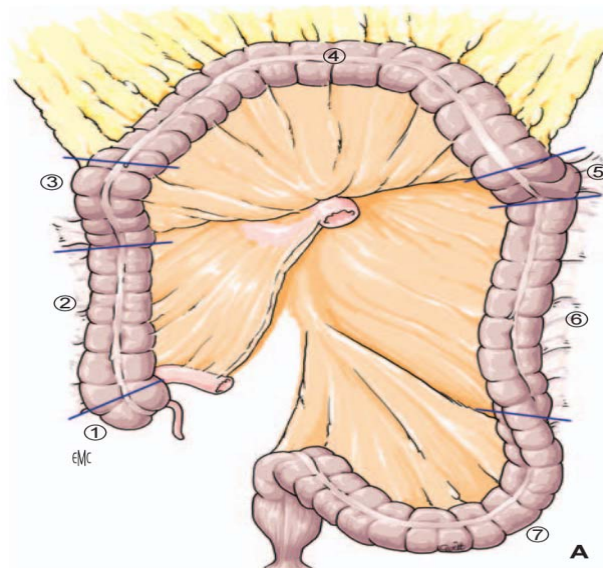


Figure 2.

Figure : disposition générale du colon

4.1.2- Moyens de fixité et principaux rapports :

- *Le cæcum est le plus souvent entièrement mobile, flottant dans la fosse iliaque droite.*

- *Le colon ascendant est accolé au péritoine pariétal postérieur par le fascia de Toldt droit. Ses rapports essentiels sont en arrière : le deuxième duodénum et l'uretère droit.*
- *L'angle droit est fixe, répondant en haut à l'extrémité du lobe droit du foie et en arrière au pôle inférieur du rein droit.*
- *Le colon transverse est mobile : répondant en haut à la grande courbure gastrique.*
- *L'angle colique gauche est fixe.*
- *Le colon descendant est accolé par le fascia de Toldt gauche.*
- *Le colon sigmoïde est mobile et de longueur variable*

4.1.3- La vascularisation artérielle :

- *Côlon droit :*

Les artères viennent de l'artère mésentérique supérieure. On distingue ainsi :

- *l'artère colique ascendante, branche de l'artère iléocolique, qui vascularise la portion initiale du côlon ascendant, l'appendice et le cæcum par ses branches appendiculaires, cæcales antérieures et postérieures.*
- *l'artère colique droite, ou artère de l'angle droit, qui remonte vers l'angle droit à la partie haute du fascia d'accolement.*
- *une artère intermédiaire (inconstante) qui peut aller de la mésentérique supérieure vers la partie moyenne du côlon ascendant. Elle ne serait présente que dans 10 % des cas*
- *l'artère colique ascendante et l'artère colique moyenne peuvent naître d'un court tronc commun dans 40 % des cas selon Nelson.*
- *l'artère colique moyenne (colica media) qui naît haut, directement de la mésentérique supérieure au bord inférieur du pancréas. Elle est courte et se dirige dans le mésocôlon transverse vers l'union tiers moyen-tiers gauche du côlon transverse : cette artère est très variable dans son calibre, son trajet et son mode de division. Une origine à partir de l'artère splénique a été décrite. Elle est inconstante, présente dans environ 80 % des cas mais elle peut, paradoxalement, être exceptionnellement prédominante.*

- *Côlon gauche :*

Les artères coliques gauches viennent de la mésentérique inférieure ; elles comprennent dans la description classique :

- *l'artère colique gauche (artère de l'angle gauche) qui naît de la mésentérique inférieure à 2 ou 3 cm de son origine aortique, derrière le duodéno pancréas.*

Elle gagne l'angle gauche par un trajet récurrent proche de la racine du mésocôlon transverse gauche.

- *les artères sigmoïdiennes, au nombre de trois, qui peuvent naître d'un tronc commun, branche de la mésentérique, ou isolément à partir de celle-ci.*

Une origine commune artère colique gauche/tronc des sigmoïdes a été décrite. Cette disposition classique ne serait pas la plus fréquente ; selon Nelson, elle ne concernerait que 16 % à 30 % des cas. La disposition la plus habituelle serait, dans 66 % des cas, un tronc commun donnant une artère colique gauche et une artère sigmoïdienne associée à une seconde artère sigmoïdienne, la vascularisation du sigmoïde pouvant se faire à partir d'une artère unique (10 %), de deux artères (58 %), de trois (28 %), ou de quatre (4 %).

- *Arcade paracolique :*

À 2 ou 3 cm du bord interne du côlon, chaque artère colique se divise en T et s'anastomose avec les branches correspondantes des artères sus- et sous-jacentes. Ainsi se forme tout le long du cadre colique, du cæcum à la jonction recto sigmoïdienne, une arcade marginale, parfois dédoublée, notamment au niveau de l'angle droit ou du transverse. Cette arcade vasculaire para colique ou arcade de Riolan (Drummond marginal artery pour les anatomistes anglo-saxons) relie les territoires mésentériques supérieur et inférieur et permet une suppléance artérielle suffisante sur tout le cadre colique en cas d'interruption d'un de ses piliers. Cette arcade n'est pas normalement visible sur une artériographie : elle n'apparaît qu'en cas d'anomalie circulatoire.

De ce fait, le « point critique » au niveau de l'angle gauche (point de Griffith) est de signification discutée

L'arcade bordante serait absente dans 5 % des cas au niveau du côlon droit, l'anastomose côlon droit/côlon gauche étant constante.

De l'arcade naissent les vaisseaux droits qui gagnent le bord interne du côlon.

4.1.4- La vascularisation veineuse :

Les veines sont satellites des artères sauf la veine mésentérique inférieure qui décrit un trajet particulier : elle chemine d'abord à gauche de son artère, puis s'éloigne d'elle en dehors, et contourne l'angle duodénal pour former le tronc splénomésaraïque derrière le pancréas.

4.1.5- Le drainage lymphatique :

On retrouve les ganglions :

- *Epicoliques* : au niveau de la paroi colique.
- *Para-coliques* : au niveau de l'arcade bordante.
- *Intermédiaire* : au niveau des différentes artères coliques.
- *Centraux* : au niveau des pédicules artériels.
- *Principaux* : au niveau de l'origine des artères coliques.

Chacun de ces relais centraux aboutit au grand collecteur rétro-pancréatique ou portal.

4.1.6- L'innervation colique :

Elle est assurée par les système nerveux autonome (sympathique et parasymphatique)

Les nerfs du colon sont satellites des artères coliques.

Les nerfs du colon droit sont issus du plexus mésentérique supérieur avec un contingent parasymphatique dépendant du nerf pneumogastrique droit.

Les nerfs du colon gauche et ceux du colon transverse sont issus du plexus mésentérique inférieur formant les arcades nerveuses para-coliques.

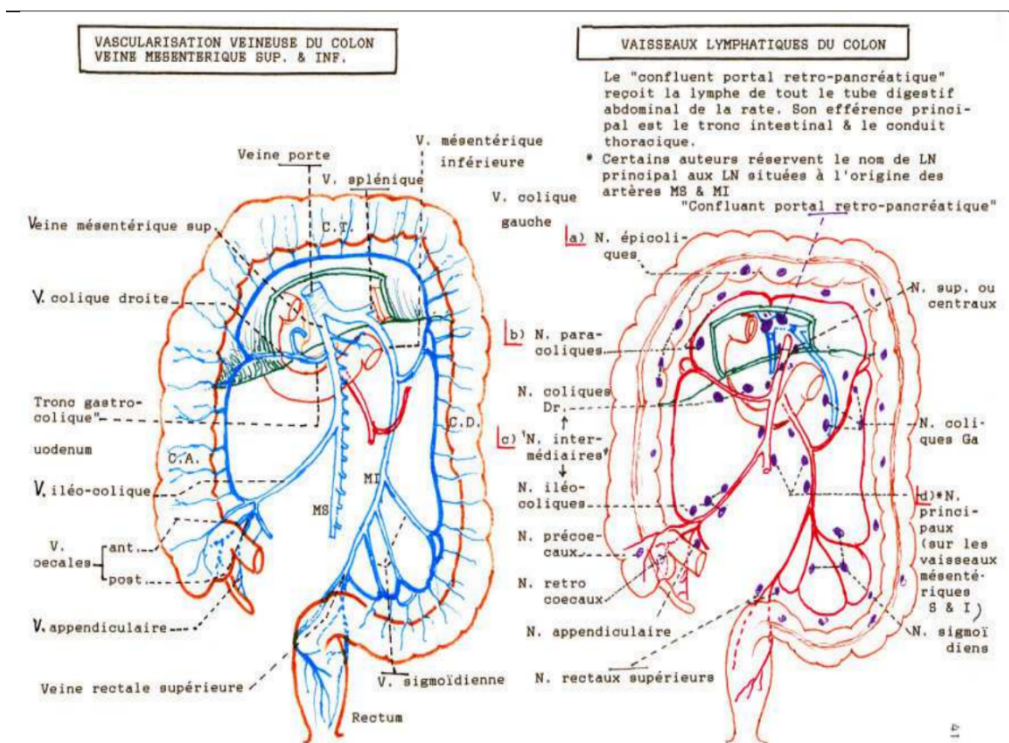


Figure : vascularisation artérielle, veineuse et drainage lymphatique du cadre colique.

4.2- Anatomie du rectum :

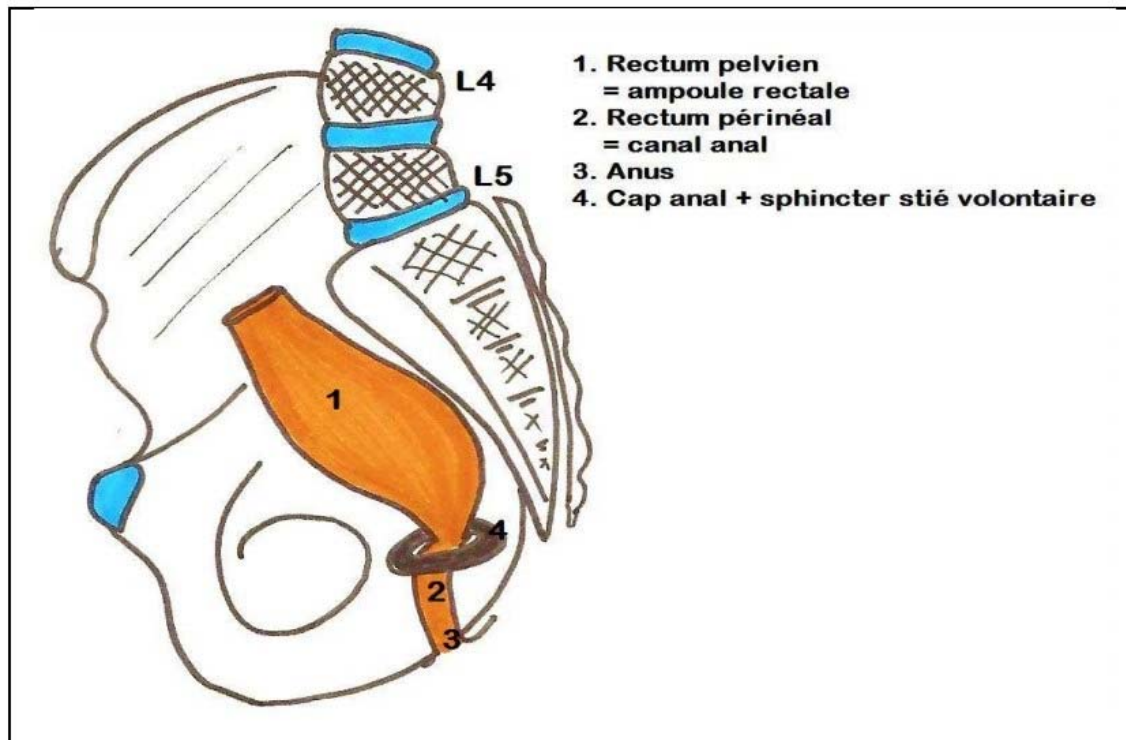
4.2.1- Disposition générale :

Sur une longueur de 12 à 15 cm il comporte deux parties totalement différentes :

- Le rectum pelvien, ou ampoule rectale.
- Le rectum périnéal, ou canal anal.

La limite inférieure du rectum est la marge anale ou ligne ano-pectinée.

La limite supérieure est la jonction ou charnière recto-sigmoïdienne. Elle se



situe en regard de la troisième vertèbre sacrée.

Figure : disposition générale du rectum.

4.2.2- Principaux rapport et moyens de fixité :

Globalement, le cul-de-sac de Douglas va définir un rectum sus-péritonéal et un rectum sous-péritonéal

a- Le rectum pelvien :

Il est rétropéritonéal, entouré d'une gaine fibro-séreuse, large, épouse la concavité sacro-coccygienne, oblique en bas et en avant, se coude avec un angle de 80° ouvert en arrière (cap du rectum) ses rapports sont :

En arrière la charnière sacro-coccygienne.

En avant la vessie chez l'homme, l'utérus et le vagin chez la femme.

Latéralement, le rectum répond au colon pelvien et aux anses du grêle et Chez la femme l'ovaire et le pavillon de la trompe.

b- Le rectum périnéal ou canal anal :

Entouré par un manchon musculo-aponévrotique cylindrique, oblique en bas et en arrière, constitué de haut en bas par l'aponévrose pelvienne, le releveur de l'anus et le sphincter externe de l'anus.

Il est en rapport en avant avec le centre tendineux du périnée et les muscles périnée qui s'en détache, plus en avant on trouve l'urètre, les glandes de Cowper, le bulbe chez l'homme et le vagin chez la femme.

Latéralement et en arrière on trouve l'espace ischio-rectal.

4.2.3- La vascularisation artérielle :

La vascularisation artérielle du rectum est assurée par l'artère rectale supérieure, branche de la mésentérique inférieure. La partie basse peut aussi avoir une vascularisation par des artères rectales moyennes et inférieures et par l'artère sacrée médiane.

4.2.4- Vascularisation veineuse :

- les veines rectales moyennes et inférieures, qui se jettent dans la veine iliaque interne qui rejoint la veine cave inférieure*
- par l'intermédiaire des veines rectales supérieure, qui se jettent dans la veine mésentérique inférieure qui va contribuer à former la veine porte.*

Le plexus veineux rectal est développé dans la sous-muqueuse du rectum surtout au niveau du canal anal.

4.2.5- Le drainage lymphatique :

Le drainage lymphatique se fait donc essentiellement vers le pédicule rectal supérieur à travers le mésorectum, et accessoirement vers les ganglions iliaques internes ou externes et les ganglions inguinaux, par 3 pédicules :

- a) *Pédicules rectaux supérieurs : se drainent dans les nœuds de l'artère mésentérique inférieure et gagnent les nœuds lombaires.*
- b) *Pédicules rectaux moyens : gagnent les nœuds iliaques.*
- c) *Pédicules rectaux inférieurs : se drainent vers les nœuds inguinaux.*

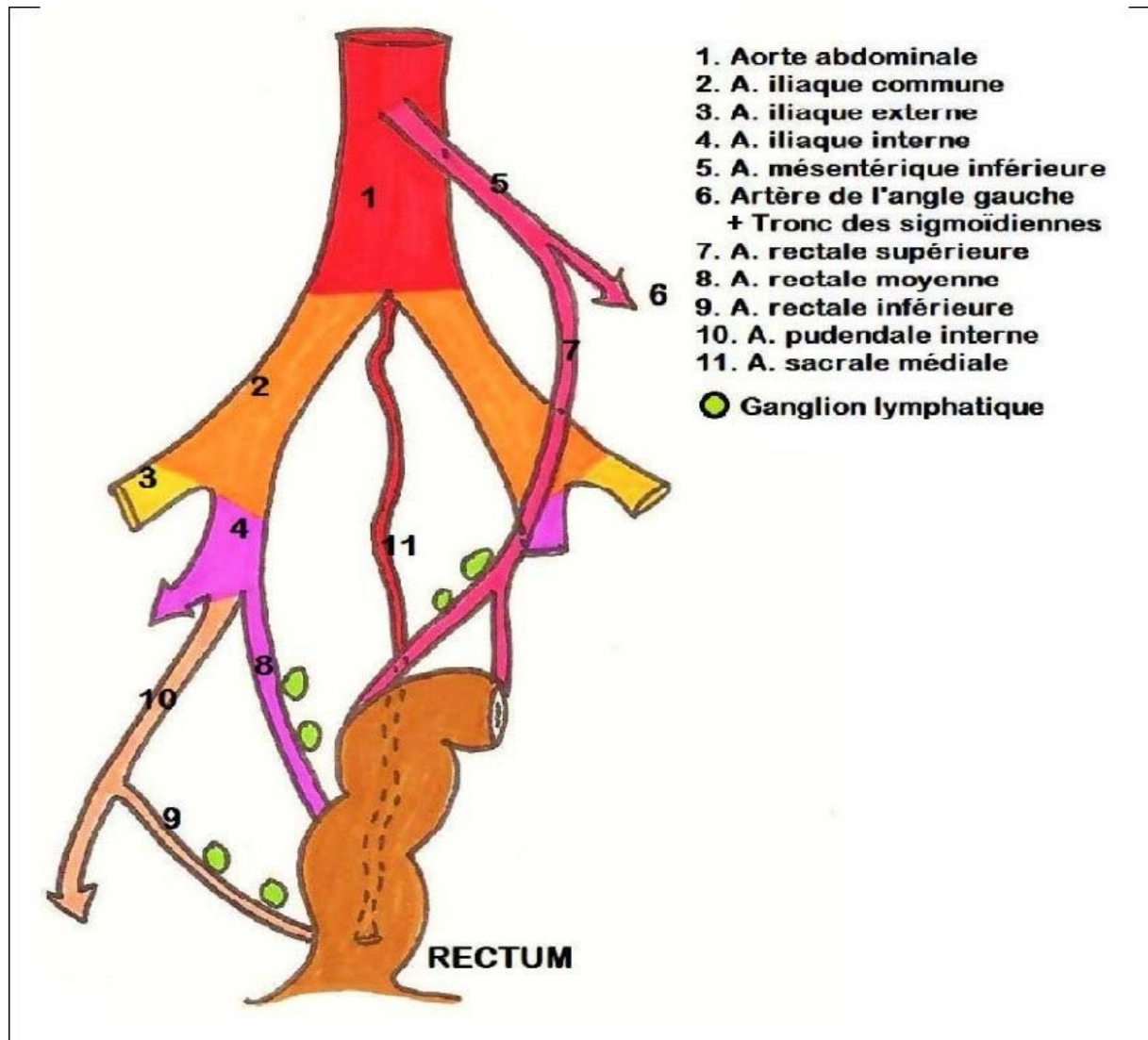


Figure : vascularisation artérielle et drainage lymphatique du rectum.

4.2.6- L'innervation du rectum :

Assuré par :

Le plexus rectal supérieur : provenant du plexus mésentérique inférieur.

Le plexus rectal moyen et inférieur : provenant du plexus hypogastrique inférieur.

Le sphincter externe est innervé par le nerf rectal inférieur (nerf anal) branche du plexus honteux.

5- Rappel physiologique :

Le côlon assure dans les conditions physiologiques trois fonctions :

- *Limiter les pertes hydroélectrolytiques par l'absorption de l'eau, des électrolytes et des acides biliaires non absorbés dans la grêle.*
- *Assurer la fermentation des résidus glucidiques, source d'énergie pour l'organisme et de facteurs trophiques pour la muqueuse colique.*
- *Stocker les résidus de la digestion dans l'intervalle des exonérations.*

La motricité colique en coordination avec les mouvements recto-anales, joue un rôle important dans le maintien de cette triple fonction et dans l'évacuation contrôlée de ces résidus.

5.1- Phénomènes moteurs coliques :

5.1.1- Phénomènes myoélectriques :

L'activité myoélectrique colique est intermittente, avec des phases de silence électrique et des phases d'activité survenant sur des durées variables.

L'activité peut être divisée en une activité lente et une activité rapide. L'activité lente englobe trois types d'ondes :

- *Un rythme à 3 cycles/min retrouvé au niveau de la région recto-sigmoïdienne.*
- *Un rythme issu de la couche circulaire variant de 6 cycles/min dans le sigmoïde à 8-10 cycles/min dans le côlon transverse et descendant.*
- *Un rythme à 22–36 cycles/min présent au niveau des couches circulaire et longitudinale, quel que soit le niveau d'enregistrement.*

L'activité rapide se présente sous forme de salves de potentiels d'action qui réalisent selon les cas :

- *Des short spike bursts (SSB) d'une durée de 1,5 à 3,5 secondes, recueillis par une ou deux électrodes de la sonde, apparaissant de façon rythmique à une fréquence de 10–12 /min.*
- *Des long spike bursts (LSB) d'une durée de 10 à 12 secondes, recueillis, soit sur un court segment colique au rythme de 3/min, soit sur des distances plus longues dans un sens oral ou aboral, soit enfin dans un sens aboral sur la quasi-totalité du côlon, réalisant alors des LSB migrants (MLSB).*

Les activités rapides, sauf l'activité MLSB, ne sont pas coordonnées au niveau des divers points du côlon. Les SSB et LSB occupent globalement 10 à 25 % du temps d'enregistrement lors d'enregistrements d'une durée de 8 à 10 heures. Sur le plan de l'activité myoélectrique, le sigmoïde se distingue du reste du côlon par la présence d'une activité SSB pendant près de 30 % du temps d'enregistrement, se superposant sur une activité lente à 6 cycles/min et par l'absence d'activité LSB, en dehors des MLSB

La connaissance approfondie des phénomènes myoélectriques paraît moins intéressante depuis l'acquisition plus facile des signaux de pression et de la mauvaise concordance entre les signaux électriques et mécaniques. Le développement des techniques d'électrostimulation avec stimulateur implantable pour résoudre certains troubles moteurs sévères, notamment coliques, pourrait redonner un intérêt à l'analyse des signaux électriques pour optimiser les paramètres d'une telle électrostimulation.

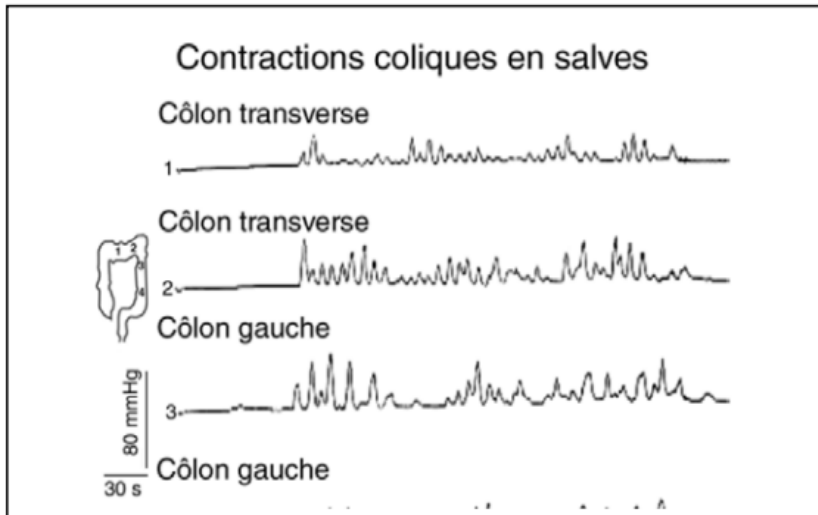
5.1.2- Phénomènes mécaniques :

a. Motricité phasique :

L'activité phasique du côlon est une motricité irrégulière, au sein de laquelle seuls de rares événements moteurs peuvent être identifiés visuellement. La motricité colique est essentiellement une motricité segmentaire avec des contractions qui ont dans la majorité des cas, le caractère irrégulier, de faible amplitude (5 à 50 mmHg), uniques ou en courtes bouffées et non propagées. Par contre, dans les segments plus distaux et surtout la région sigmoïdienne, leur fréquence de survenue est plus soutenue et plus régulière avec un rythme à trois contractions par minute bien identifiable.

La motricité colique peut être propagée. Certaines contractions propagées sont de faible amplitude (5–40 mmHg) et semblent correspondre aux LSB électromyographiques. Leur fréquence de survenue dans le côlon humain n'est pas connue. Les contractions propagées peuvent être surtout de grande amplitude et sont appelées CPGA ou high amplitude propagated contractions (HAPC) pour les auteurs anglo-saxons. Ces CPGA sont l'élément le plus caractéristique de la motricité colique. Il s'agit d'une ou plusieurs contractions mesurant au moins 100 à 120 mmHg et se propageant à une vitesse d'environ 1 cm/s, dans le sens oral– aboral, exceptionnellement de façon rétrograde dans le côlon distal. Certaines CPGA balayent la totalité du cadre colique, après être nées dans le cæcum. Les CPGA sont rares (en moyenne 6/24 h) et ont une fréquence de survenue très variable d'un individu à l'autre mais également d'un jour à l'autre chez le même individu. Elles surviennent particulièrement le matin, lors du réveil ou après les repas, notamment le petit déjeuner. Ces CPGA correspondent aux mouvements de masse coliques

radiologiques ou scintigraphiques et aux MLSB décrits en électromyographie. Les CPGA ont aucune relation avec les complexes moteurs migrants gréliques atteignant l'iléon terminal, elles s'associent généralement avec la survenue de borborygmes et l'apparition d'un besoin exonérateur souvent impérieux.



Le tracé est assez pauvre, composé de contractions irrégulières, sans organisation

Figure : Aspect de la motricité colique en dehors des contractions propagées de grande amplitude (CPGA)

b. Facteurs influençant l'activité motrice phasique colique :

À jeun et pendant le sommeil, l'activité phasique est faible et le tracé est composé de longues périodes de repos moteur entrecoupées de contractions sporadiques. Le réveil matinal est le premier stimulant des contractions coliques, notamment des CPGA. La prise alimentaire est le principal stimulant de la motricité à condition que le repas apporte un minimum de 800 à 1000 calories. Le repas stimule quantitativement ces contractions phasiques pendant les 30 à 180 minutes après son ingestion. Une nouvelle fois, la réponse motrice au repas est plus marquée dans le côlon distal que proximal. Pour certains auteurs, il existe un second pic d'activité motrice postprandial décalé. La réponse précoce colique à l'alimentation diffère selon la nature des nutriments ingérés. La durée et l'amplitude de la réponse colique dépendent directement des graisses alimentaires qui n'agissent que sous forme d'acides gras à longues chaînes. Les lipides stimulent de la muqueuse gastrique ou duodénale ; leur effet disparaît lorsque les lipides sont ingérés après anesthésie préalable de la muqueuse gastrique par de la procaine. Les protéides par contre ont un effet inhibiteur sur la motricité colique. Un hydrolysate protéique inhibe la réponse motrice colique succédant à un repas de 1000 calories, au moins au niveau du côlon distal. Cet effet inhibiteur se retrouve même si les acides aminés sont apportés par voie veineuse alors que l'apport des lipides par voie parentérale est dépourvu d'effets moteurs coliques. La réponse motrice colique tardive, enregistrée 2 à 4 heures en post prandial est

surtout en rapport avec la stimulation de récepteurs coliques droits par l'arrivée des résidus du bol alimentaire dans le côlon par le péristaltisme iléal déclenché par la prise alimentaire. Chez l'homme, ce second pic d'activité motrice, 2 h 30 environ après le repas, coïncide avec le pic tardif d'excrétion d'hydrogène dans l'air expiré qui est le témoin de l'arrivée de la tête du repas dans le cæcum.

c. Variations du tonus colique :

A jeun, le tonus colique est plus faible dans le côlon proximal que distal. Les variations de tonus sont très faibles, à la fois dans le côlon proximal et distal. L'ingestion d'un repas d'au moins 1 000 calories va provoquer une contraction tonique dans les minutes qui suivent l'ingestion. Plusieurs études ont souligné que cette contraction tonique était plus marquée dans le côlon distal. Les travaux manométriques ou les études par barostat ont souligné les différences existantes entre les parties proximales et distales du côlon. Ces différences génèrent des gradients de pression entre les segments qui contribuent aux mouvements du contenu colique.

d. Relations motricité et transit :

Les relations entre transit colique et profil contractile du côlon demeurent mal connues même si des travaux couplant manométrie et analyse du transit ont apporté certaines précisions sur ces relations. Divers types de mouvements paraissent exister dans le côlon :

-Des mouvements de mélange ; des contractions haustrales présentes essentiellement dans la partie proximale du côlon et permettant d'extraire la phase liquide du contenu luminal ;

-Des mouvements de propulsion rapide du contenu de l'amont vers l'aval.

Dans le côlon proximal, les liquides se séparent du contenu solide avant de se déplacer plus rapidement puis ils se rejoignent dans le côlon transverse pour migrer ensemble vers le côlon distal où elles sont stockées. Le côlon humain paraît également capable de trier les grosses particules des petites et de les propulser à des vitesses différentes, les grosses particules se déplaçant peut-être paradoxalement plus rapidement. Les CPGA sont associées dans plus d'un cas sur deux avec un mouvement du contenu colique vers le côlon distal. Ce déplacement correspond, dans 10 % des cas environ, à un mouvement de masse avec déplacement du contenu luminal sur une grande distance, du côlon droit vers le recto-sigmoïde. Le nombre limité de CPGA dans le nyctémère suggère que les CPGA ne peuvent expliquer, à elles seules, tous les mouvements dans le sens aboral du contenu colique, ni ses déplacements rétrogrades. Pour certains auteurs, les mouvements rétrogrades observés notamment dans le transverse paraissent davantage le résultat d'un gradient

de pression entre le côlon gauche et le transverse, expliquant que ces mouvements rétrogrades sont souvent observés à partir de l'angle gauche.

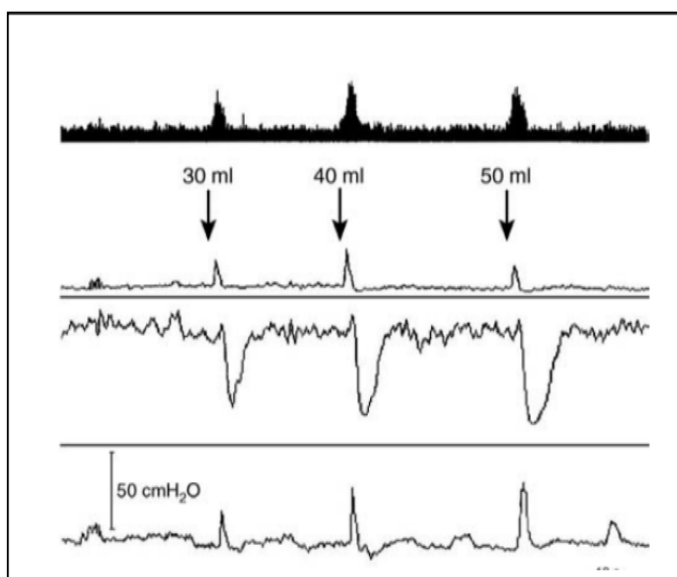
5.2- Motricité anorectale :

5.2.1- Au repos :

Le rectum est normalement vide. La pression intra-rectale est de l'ordre de 3 cm d'eau. Il existe dans le canal anal, sur une hauteur d'environ 3 cm, une zone de haute pression, mesurée de 50 à 100 cm d'eau selon les individus. Cette pression anale, due à la contraction tonique permanente du sphincter anal interne, est très supérieure à la pression rectale. Elle permet d'éviter toute issue de gaz ou de matières et assurer la continence de l'individu.

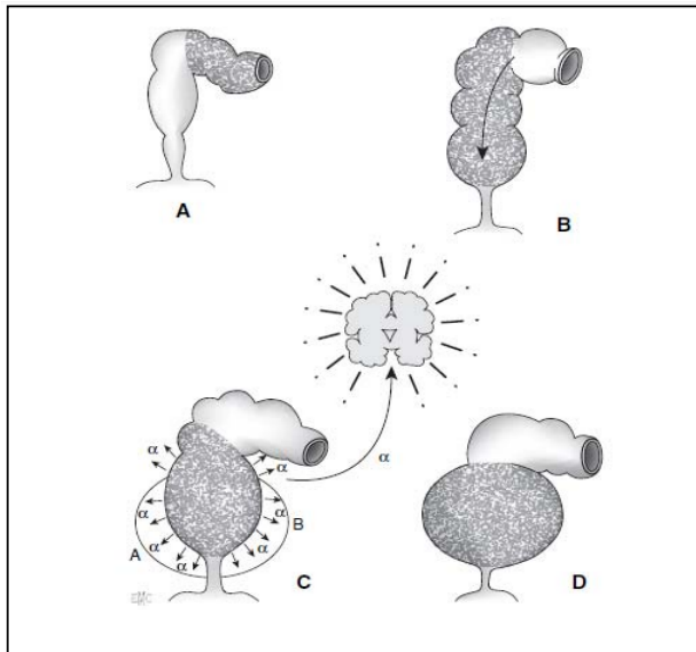
5.2.2- Arrivée de matières dans l'ampoule rectale :

Sous l'effet d'une contraction sigmoïdienne, elle provoque la distension des parois rectales, l'élévation de la pression intra-rectale et une sensation de besoin exonérateur quand cette pression dépasse 30 cm d'eau. La sensation de besoin s'associe à une contraction rectale propulsive (réflexe recto-rectal) et un relâchement du sphincter anal interne (réflexe recto-anal inhibiteur ou RRAI) synchrones d'une contraction réflexe du sphincter anal externe (réflexe recto-anal exciteur). Ces trois éléments sont regroupés sous le terme de réflexe d'échantillonnage. Le RRAI permet au contenu rectal de rentrer en contact avec la partie haute du canal anal qui présente une riche innervation sensitive spécialisée ainsi qu'à l'individu d'être renseigné sur la nature du contenu rectal (liquide, solide, gazeux). Le réflexe recto-anal exciteur prévient l'issue immédiate de matières.



La distension rectale, dont témoigne l'élévation brève de la pression intrarectale (voie 2 en partant du haut) entraîne, ici pour des volumes de 30, 40 et 50 ml, un relâchement de la partie haute du canal anal (RRAI) (voie 3) en même temps que survient une contraction réflexe à la partie basse du canal anal (voie 4), confirmée par le renforcement de l'électromyogramme du sphincter externe enregistré parallèlement (voie 1, la plus haute sur la figure). L'amplitude et la durée du RRAI augmentent physiologiquement avec le volume de distension.

Figure : Technique de la manométrie anorectale avec une sonde à Ballonnet



Le rectum est normalement vide en l'absence de besoin exonérateur (A). L'arrivée, en moyenne une fois par jour, du contenu sigmoïdien dans le rectum (B) augmente la pression intrarectale et génère un besoin exonérateur (C). Après mise en jeu de la continence d'urgence (contraction réflexe puis volontaire du sphincter anal externe), le rectum s'adapte à son contenu, la pression intrarectale baisse et le besoin exonérateur disparaît (D).

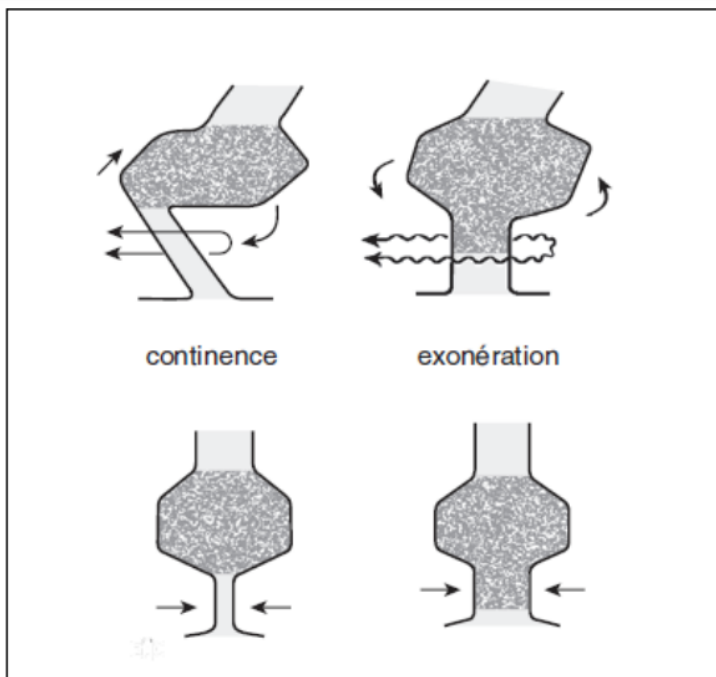
Figure : Continence

5.2.3- Continence ou défécation :

L'étape ultérieure, continence ou défécation, est physiologiquement sous le contrôle de la volonté de l'individu qui choisit de répondre ou non à ce besoin exonérateur en fonction des conditions dans lesquelles il se trouve

a- Continence :

Elle repose sur un double système : un système capacitif (le rectum) et un système résistif composé par l'appareil sphinctérien et les muscles releveurs de l'anus. La continence initiale (dite d'urgence) est assurée par la contraction volontaire du sphincter anal externe et du releveur de l'anus ce qui donne le rectum assez de temps pour s'adapter à son contenu et de faire disparaître le besoin exonérateur. Cette étape d'adaptation est essentielle pour la continence car le sphincter anal externe comme le releveur de l'anus sont des muscles striés, fatigables. Il est donc indispensable que le besoin exonérateur s'atténue avant la fin de cette période initiale de contraction volontaire efficace. La paroi du rectum présente des propriétés viscoélastiques lui permettant de réduire cette pression intra-rectale, même pour un volume intra-rectal important, et de faire disparaître le besoin exonérateur.



Le releveur de l'anus joue un rôle dans la continence et la défécation. Sa contraction accentue l'angle anorectal qui est un frein à l'écoulement des matières. Son relâchement lors de l'exonération aligne rectum et anus.

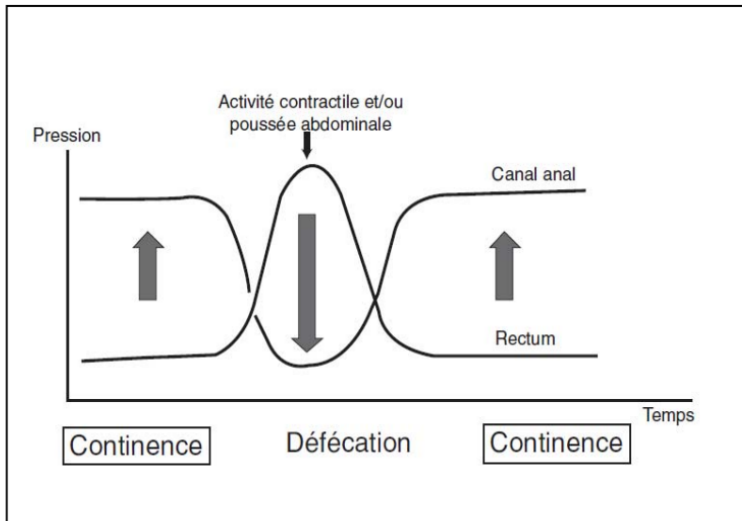
Figure : Rôle du releveur de l'anus et ces contractions dans la défécation et la continence

b- Défécation :

Elle résulte d'une succession de phénomènes :

- La réduction de la capacité de réservoir du rectum (contraction des muscles rectaux) ;
- La fermeture de la charnière recto-sigmoïdienne ;
- L'augmentation de la pression abdominale par contraction, à glotte fermée, des muscles abdominaux et du diaphragme ;
- La baisse de la résistance à l'écoulement du contenu intra-rectal par relâchement de la sangle des releveurs, notamment le faisceau pubo-rectal, qui fait disparaître l'angle anorectal
- L'ouverture des sphincters.

Une bonne vidange rectale nécessite une parfaite coordination entre propulsion et disparition de la résistance à l'écoulement. En fin de défécation, les muscles striés se contractent brutalement et l'angle anorectal se reconstitue (réflexe de fermeture)



Lorsque le sujet est en situation de continence, la pression anale est constamment supérieure à la pression rectale. Pour que l'exonération s'effectue de façon satisfaisante, la pression anale baisse (ouverture du sphincter) et la pression intrarectale devient transitoirement significativement supérieure à cette dernière.

Figure : Évolution des pressions rectales et anales

5.3- Régulation de la motricité colique :

Elle est nerveuse et hormonale.

5.3.1- Contrôle nerveux :

Le côlon comporte une double innervation, extrinsèque (contingents parasympathique et sympathique) et intrinsèque. Le système nerveux intrinsèque associe deux plexus interconnectés entre eux, les plexus myentérique (entre les couches longitudinale et circulaire de la musculature) et sous-muqueux. Cette innervation intrinsèque, en raison de sa densité en neurones, est actuellement considérée comme un second cerveau. Ces riches réseaux neuronaux intrinsèques jouent un rôle important dans la genèse et la régulation de la motricité digestive, notamment colique. À côté de ces deux plexus, les cellules interstitielles de Cajal, localisées principalement dans la musculature longitudinale externe, exercent également un rôle clé. Douées d'une rythmicité contractile autonome, elles assurent le rôle d'un pacemaker en maintenant une activité contractile rythmique des cellules musculaires. La contraction/relaxation de la musculature colique est essentiellement fonction de la libération de neurotransmetteurs inhibiteurs ou excitateurs par ce système nerveux intrinsèque couplé aux cellules de Cajal. À côté de l'acétylcholine, de nombreux médiateurs peptidiques (sérotonine, substance P, dopamine) sont également impliqués dans le fonctionnement du système nerveux intrinsèque selon un mécanisme méconnu jusqu'à présent.

L'innervation extrinsèque joue le rôle de modulateur de l'activité de ce système nerveux intrinsèque. Elle associe deux contingents, parasympathique

et sympathique. Les fibres parasympathiques empruntent les nerfs vagues pour innerver le côlon proximal et les nerfs pelviens, émergeant des 2^e, 3^e et 4^e racines ventrales sacrées, pour le côlon distal. Ces deux systèmes parasympathiques sont interconnectés. Le système nerveux sympathique prend naissance dans la moelle épinière entre T10 et L2 et comprend pour le côlon les nerfs splanchniques et lombaires coliques. Les nerfs lombaires coliques sont destinés à l'ensemble du cadre colique, les nerfs splanchniques (T10- L2) au côlon proximal, tandis que le dernier contingent, les nerfs hypogastriques, se distribue au sphincter anal. La régulation extrinsèque dépend de l'équilibre entre les influx d'origine parasympathique qui possèdent un effet stimulant sur la motricité phasique colique et ceux d'origine sympathique qui exercent plutôt une activité inhibitrice. Cette régulation n'est pas permanente mais seulement mise en jeu lors du stress ou d'émotions. La réponse colique distale à l'alimentation est sous contrôle vagal avec un réflexe initié au niveau de la muqueuse. Les études récentes ont démontré le rôle majeur joué par l'innervation sensitive digestive dans le contrôle de la motricité. Les terminaisons centrales (au contraire des terminaisons périphériques) sont beaucoup plus complexes et comportent de nombreuses collatérales articulées avec les neurones sensitifs intrinsèques et des extensions vers la moelle et le bulbe. Les voies sensibles empruntent des voies parallèles aux neurones efférents moteurs parasympathiques et sympathiques.

Ces afférences sensibles détectent les modifications du contenu colique grâce à des mécano et des chémorécepteurs. Elles transmettent ensuite ces informations sensibles vers les systèmes nerveux intrinsèque et extrinsèque pour déclencher en retour des signaux effecteurs qui vont stimuler ou inhiber les mouvements coliques selon la situation.

5.3.2- Régulation hormonale :

Des effets stimulants ou inhibiteurs de plusieurs hormones sur la motilité colique ont été démontrés, principalement sur la motricité phasique. De nombreuses interrogations demeurent sur la régulation hormonale réelle. En effet, ces effets moteurs hormonaux ont été mis en évidence avec des doses de peptides pharmacologiques, supra-physiologiques. De plus, l'effet spécifique d'une hormone, observé dans ces conditions expérimentales, est très certainement modulé, particulièrement en période postprandiale, par l'interaction de cette hormone avec les nombreuses autres hormones libérées simultanément lors de la prise alimentaire. La motiline, la neurotensine, la gastrine, la substance P, les endorphines et les enképhalines auraient plutôt un effet stimulant alors que la sécrétine, le glucagon, le vasointestinal peptide (VIP) et la somatostatine seraient plutôt des substances inhibitrices. Le rôle stimulant de la cholécystokinine (CCK) qui augmente dans plusieurs espèces

l'activité phasique colique de façon dose-dépendante a été remis en cause chez l'homme. L'effet stimulant de la CCK sur les contractions phasiques contrasterait avec un effet inhibiteur de l'hormone sur le tonus colique. L'effet de la sérotonine est aussi complexe : la stimulation des récepteurs de type 5-HT₄ de la sérotonine a un effet plutôt stimulant sur la motricité alors que l'activation des récepteurs de type 5-HT₃ a un effet inhibiteur.

5.4- Régulation de la motricité anorectale :

La région anorectale, composée de muscles lisses et striés, est soumise à un double contrôle nerveux, végétatif et somatique. Il existe une innervation sensitive et motrice. La régulation nerveuse du sphincter anal n'est pas entièrement illustrée. Les terminaisons sensibles se concentrent à la partie haute du canal anal. Les fibres nerveuses de la sensibilité somatique gagnent la moelle épinière sacrée par les nerfs honteux. Les afférences viscéro-sensibles rejoignent la moelle épinière lombosacrée via les nerfs coliques lombaires, splanchniques lombaires, hypogastriques et pelviens. Cette innervation sensitive est un élément clé dans le processus de la continence. Comme le côlon, les muscles lisses de la région anorectale sont sous le contrôle des influx moteurs régulateurs provenant de deux structures distinctes, le système nerveux intrinsèque intra-mural, qui pourrait être beaucoup moins développé que dans le reste du tube digestif, et le système nerveux extrinsèque. Dans le système nerveux intrinsèque, existent deux types de neurones : des neurones excitateurs cholinergiques et des neurones inhibiteurs non adrénérgiques, non cholinergiques. Ces deux types de neurones représentent l'innervation postganglionnaire de la voie parasympathique. Le rectum comme le sphincter anal reçoivent une innervation extrinsèque, sympathique et parasympathique. Le sympathique, avec des fibres issues des racines ventrales de T₁₀ à L₂ et qui font synapse dans le ganglion mésentérique inférieur, a une action essentiellement excitatrice. Le centre parasympathique sacré innerve l'appareil recto-sphinctérien. Les fibres quittent la moelle par les racines ventrales sacrées S₁, S₂ et S₃ en s'articulant avec des neurones intra-muraux cholinergiques excitateurs et non adrénérgiques, non cholinergiques inhibiteurs vus précédemment. Chez l'homme, le tonus du sphincter anal interne est indépendant des structures supra-spinales puisqu'il persiste en cas de section traumatique de moelle. Le système sympathique est à la base de ce tonus basal puisque le blocage de la voie sympathique entraîne une hypotonie anale. Le parasympathique a un effet inhibiteur sur le sphincter anal interne via les neurones inhibiteurs non adrénérgiques, non cholinergiques alors qu'il stimule les contractions rectales. Les voies neurologiques contribuant au RRAI sont complexes. L'intégrité du plexus nerveux intrinsèque est nécessaire pour ce réflexe puisqu'il disparaît en cas d'aganglionnose (maladie de Hirschprung). Le réflexe survient indépendamment des centres supra-spinaux

puisque en cas d'atteinte des racines (syndrome de la queue de cheval), le réflexe persiste. La contraction tonique du sphincter anal externe est maintenue par un réflexe spinal sacré. En effet, l'atteinte des voies afférentes cheminant dans les nerfs honteux abolit le tonus anal mais n'empêche pas le sujet d'effectuer une contraction volontaire. La zone de contrôle de la contraction volontaire du sphincter anal externe strié pourrait se situer dans les lobes frontaux. Les voies descendantes demeurent très hypothétiques mais pourraient comporter des relais au niveau de la substance réticulée du tronc cérébral.

6- Rappel histologique :

6.1- Histologie du côlon :

De point de vue macroscopique, le côlon se caractérise par un diamètre plus volumineux que celui du grêle, la présence de bandelettes musculaires longitudinales (au nombre de 3), entre lesquelles des bosselures sont observées. Ces dernières sont séparées par des sillons, qui impriment des plis sur la muqueuse, appelés crêtes ou valvules coliques. Sur la partie antérieure s'implante des masses graisseuses, les appendices épiploïques.

De point de vue microscopique, et comme le reste du tube digestif, le côlon présente une muqueuse, une sous-muqueuse, une musculature principalement circulaire (interne), avec une couche longitudinale (externe) formant une bande continue (tænia-coli), sauf au niveau du rectum.

a. La muqueuse :

Comporte un épithélium de revêtement et un tissu conjonctif sous-jacent portant le nom de chorion. L'épithélium de revêtement est à majorité fait de cellules caliciformes qui s'invagine dans la muqueuse en cryptes de Lieberkühn. Le chorion est riche en tissu lymphoïde (lymphocytes diffus et follicules lymphoïdes débordant vers la musculature-muqueuse). La muqueuse observée au moyen grossissement, présente des glandes tubuleuses droites serrées, dont la base repose sur la musculature muqueuse. Elles sont soutenues par un chorion parsemé de leucocytes mononucléés. Au fort grossissement, l'épithélium est formé de cellules entérocytaires et caliciformes. Ces dernières, abondantes, augmentent en nombre vers le 15 rectum. Le mucus (faiblement coloré), devient plus abondant protégeant la muqueuse, des résidus de plus en plus déshydratés.

b. La musculature-muqueuse :

Elle est constituée d'une mince couche de tissu musculaire lisse ; elle est absente au niveau du canal anal.

c. La sous-muqueuse :

Elle est constituée de tissu conjonctif et contient le plexus nerveux de Meissner (ou « plexus sous-muqueux de Meissner ») ainsi que des vaisseaux sanguins et lymphatiques pour la muqueuse.

d. La musculuse :

Elle a une disposition générale en deux couches de tissu musculaire lisse : circulaire interne et longitudinale externe, avec toutefois des discontinuités de cette couche longitudinale externe qui forme en fait des bandelettes antérieure et postérieures (*tænia colis*) reliées par de fins faisceaux musculaires longitudinaux. Au cours de l'examen coloscopique, on peut observer dans la cavité sous forme de plis de contraction transversaire l'activité physiologique de la musculuse circulaire. Entre ces deux couches se situe le plexus nerveux d'Auerbach (ou « plexus myentérique d'Auerbach »).

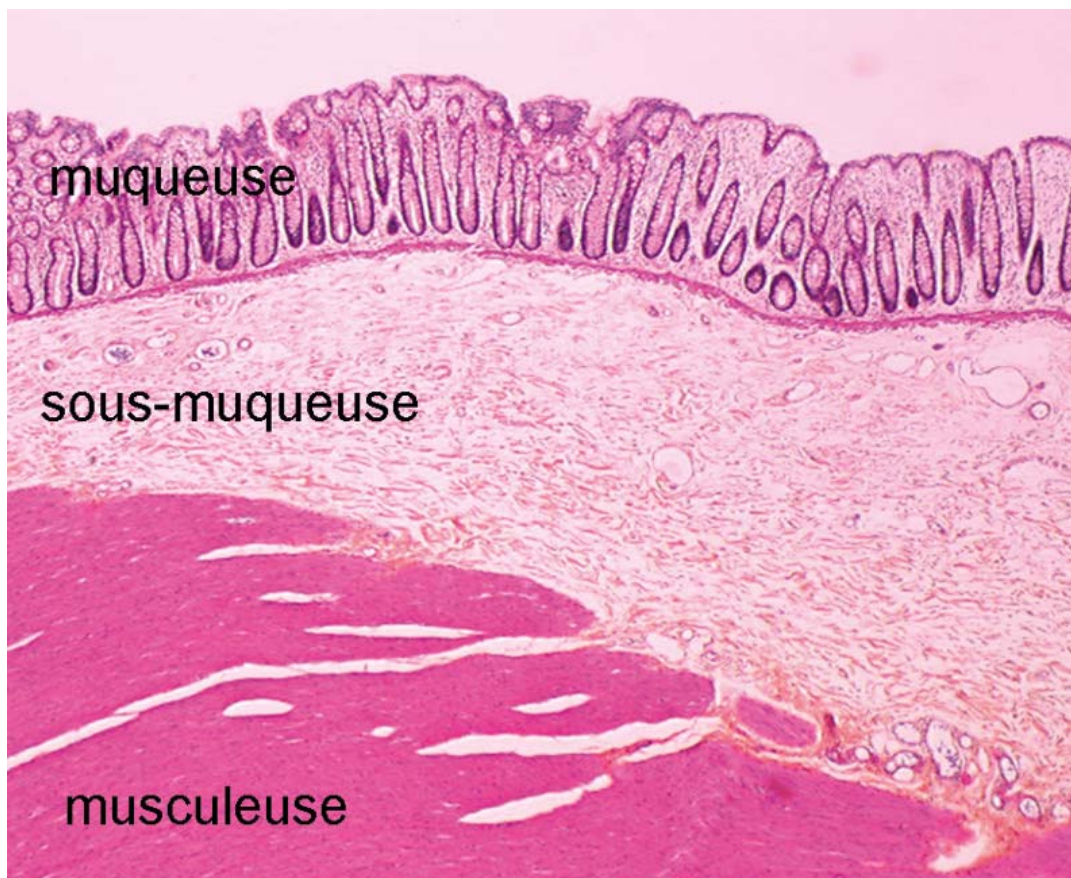


Figure : Histologie élémentaire de la paroi colique

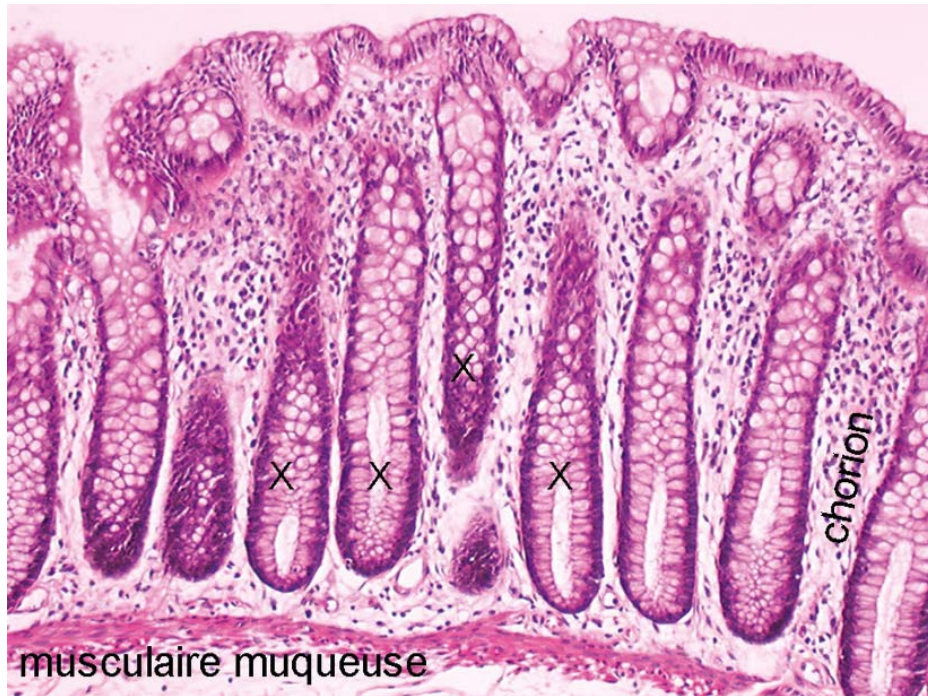


Figure : image agrandie montrant la musculaire-muqueuse et le chorion.

e. La tunique externe :

Cette tunique externe est une séreuse volontiers infiltrée de tissu adipeux. Elle présente toutefois par endroits des adhérences qui réalisent des zones adventitielles

6.2- Histologie du rectum :

Le rectum est la portion dilatée, terminale du côlon. Sa muqueuse est similaire à celle du reste du côlon, avec une abondance encore plus prononcée de cellules à mucus. Sa jonction avec l'anus est marquée par le passage abrupt à une muqueuse de type malpighien pluristratifié non kératinisé. Cette dernière passe progressivement vers un revêtement cutané avec ses annexes.

6.3- Histologie du canal anal :

Partie terminale du tube digestif, le canal anal fait suite au rectum ; sa longueur est courte : 3 à 4 cm et il assure par ses sphincters la continence des matières fécales. A la partie moyenne du canal, le bord libre des 6 à 8 valvules (semi-lunaires et transversales) de Morgagni forment une ligne appelée « ligne pectinée ». A partir de la ligne pectinée, on peut distinguer deux zones successives : en haut, la partie rectale et ensuite la partie terminale externe.

a. La zone rectale :

Au-dessus de la ligne pectinée se fait la transition entre la muqueuse rectale et la muqueuse anale : les glandes de Lieberkühn se raréfient, les cellules

épithéliales deviennent cubiques puis font place à un épithélium malpighien (non kératinisé). La musculaire-muqueuse (suite de la musculaire-muqueuse du rectale) se termine progressivement sur la ligne pectinée ; ses faisceaux résiduels forment des soulèvements ou replis verticaux nommés « colonnes rectales de Morgagni ».

b. La zone externe :

Située sous la zone pectinée, elle-même est divisée en deux parties :

- La zone ano-cutanée dite « lisse », constituée d'un épithélium malpighien mince.
- La zone cutanée ou « marge anale », pigmentée, kératinisée, avec des annexes pilosébacées.

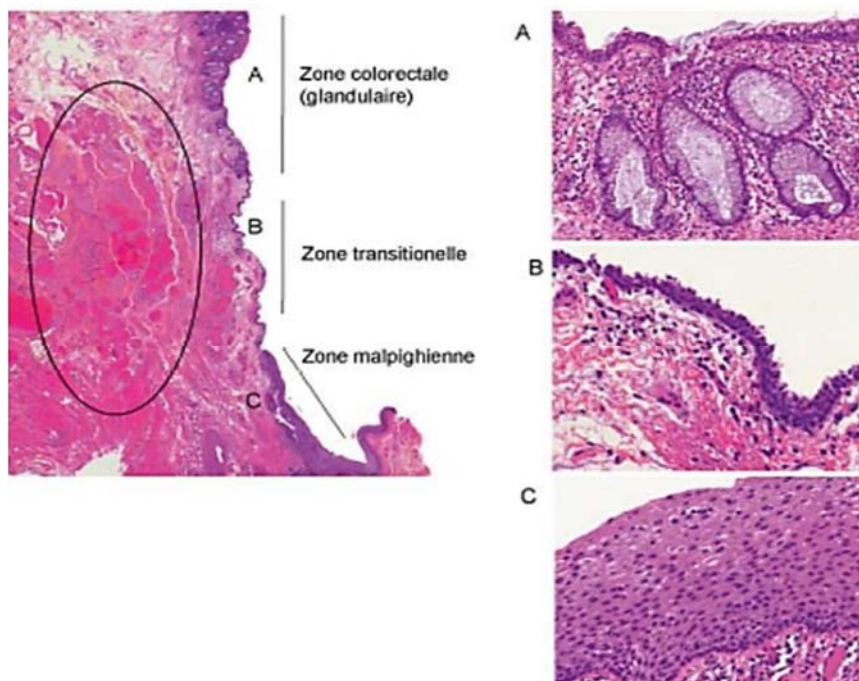


Figure : histologie du canal anal.

6.4- La musculature sphinctérienne :

Comprend deux groupes de sphincters :

Le sphincter interne, lisse, en renforcement des faisceaux musculaires lisses du prolongement de la tunique musculuse rectale. Le sphincter externe, plus important, strié, d'action volontaire, constitué de trois faisceaux, on décrit de haut en bas :

- Un faisceau profond, annulaire et épais s'intrique avec le muscle releveur de l'anus.

- *Un faisceau longitudinal descend entre le sphincter interne lisse et le faisceau profond du sphincter externe jusque vers la marge anale en dehors du faisceau sous-cutané.*
- *Le faisceau sous-cutané entoure l'orifice anal au-dessous du sphincter interne.*

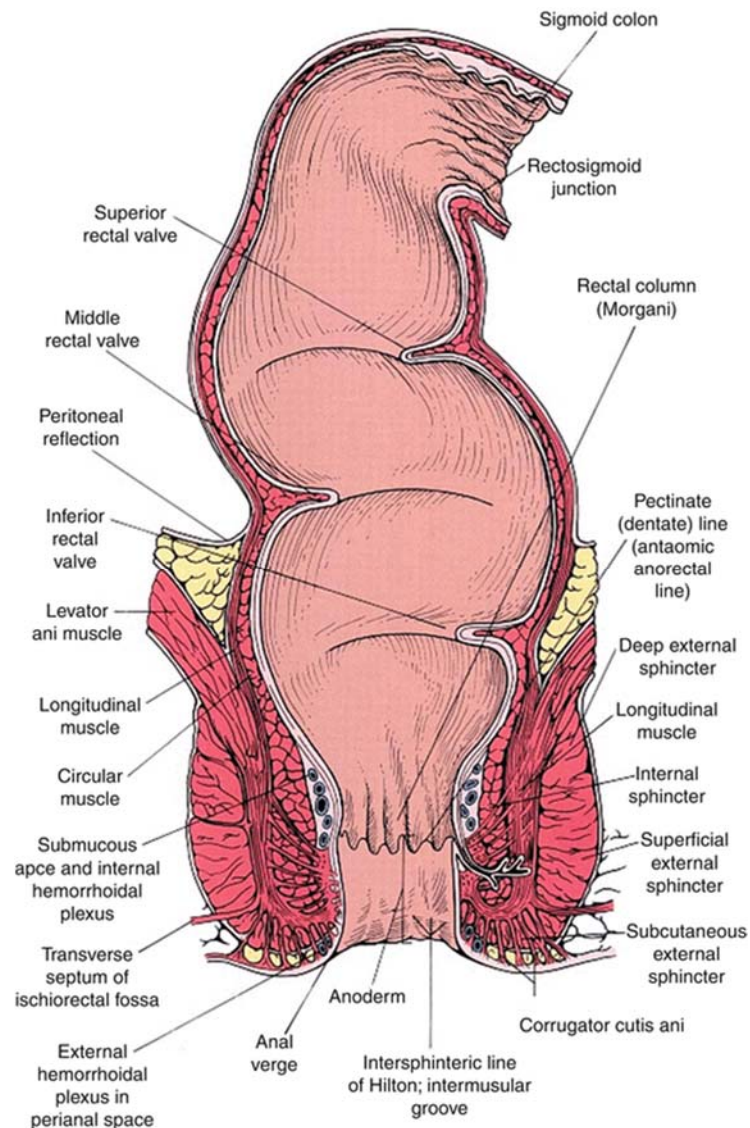


Figure : la musculature sphinctérienne.

6.5- L'innervation du tube digestif :

Le tube digestif est doué d'un système nerveux au sein de sa paroi qui lui contrôle ses fonctions sensibles, motrices et sécrétoires. Le système nerveux entérique est organisé en un réseau ou plexus ganglionné, dans ces ganglions se trouvent les corps cellulaires des neurones entériques et les cellules de la glie. Les mailles de ce réseau représentent les axones des neurones qui réalisent un circuit complexe des projections locales. Les afférences du système nerveux central sympathiques et parasympathiques ont une action

modulatrice sur ses effets mais il reste suffisamment autonome pour agir seul de façon coordonnée.

A l'état normale, on décrit 3 types de plexus :

- Un plexus myentérique, ou plexus d'Auerbach, entre la couche musculaire circulaire et la couche musculaire longitudinale ; peut contenir d'une à 19 cellules ganglionnaires.
- Un plexus sous-muqueux profond de Henlé, situé dans la couche musculaire circulaire interne ;
- Un plexus sous-muqueux superficiel de Meissner, parallèle au dernier, juste à côté de la musculaire muqueuse.

Les plexus sous-muqueux peut contenir d'une à cinq cellules ganglionnaires.

Les plexus sont représentés par des cellules nerveuses soutenues par des cellules de Schwann. On peut aussi visualiser au niveau des jonctions de fibres nerveuses des petits groupes de cellules ganglionnaires. La taille normale des cellules ganglionnaires est de 15 à 40 μm , sont de forme polygonale, avec un cytoplasme vacuolé et un noyau rond de 10 à 15 μm mono-nucléolé.

On décrit schématiquement deux niveaux pour ce système : le plexus de Meissner et le plexus myentérique d'Auerbach. Ces deux systèmes fonctionnent de manière tout à fait coordonnée.

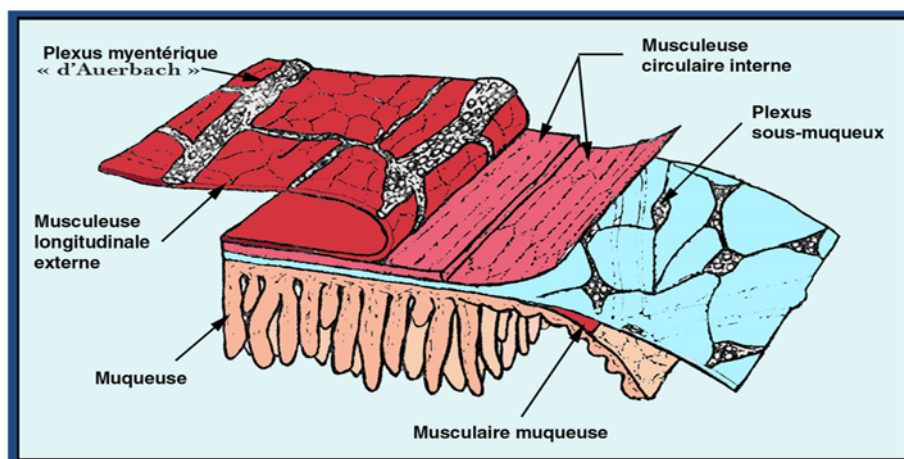


Figure : les différentes tuniques de la paroi colique.

En simplifiant, on peut distinguer les classes cellulaires suivantes :

- Les neurones à neurotransmetteurs multiples :
 - Les neurones moteurs, soit excitateurs ou inhibiteurs en agissant sur la musculature circulaire ou sur la longitudinale. Les neurones vaso-

sécréto-moteurs agissent sur les artérioles en modulant l'activité glandulaire pariétale du tube.

- Les neurones sensoriels (IPAN) répondant aux mécano et chémorécepteurs de la muqueuse.
- Les interneurons modulateurs ascendants et descendants.
- Les cellules de Cajal, issues de la splanchnopleure (feuillet interne mésodermique) jouent un rôle de contrôle du rythme péristaltique en imposant aux léiomyocytes des trains d'ondes aborales (opposé à la bouche).
- Les cellules de la glie entérique.

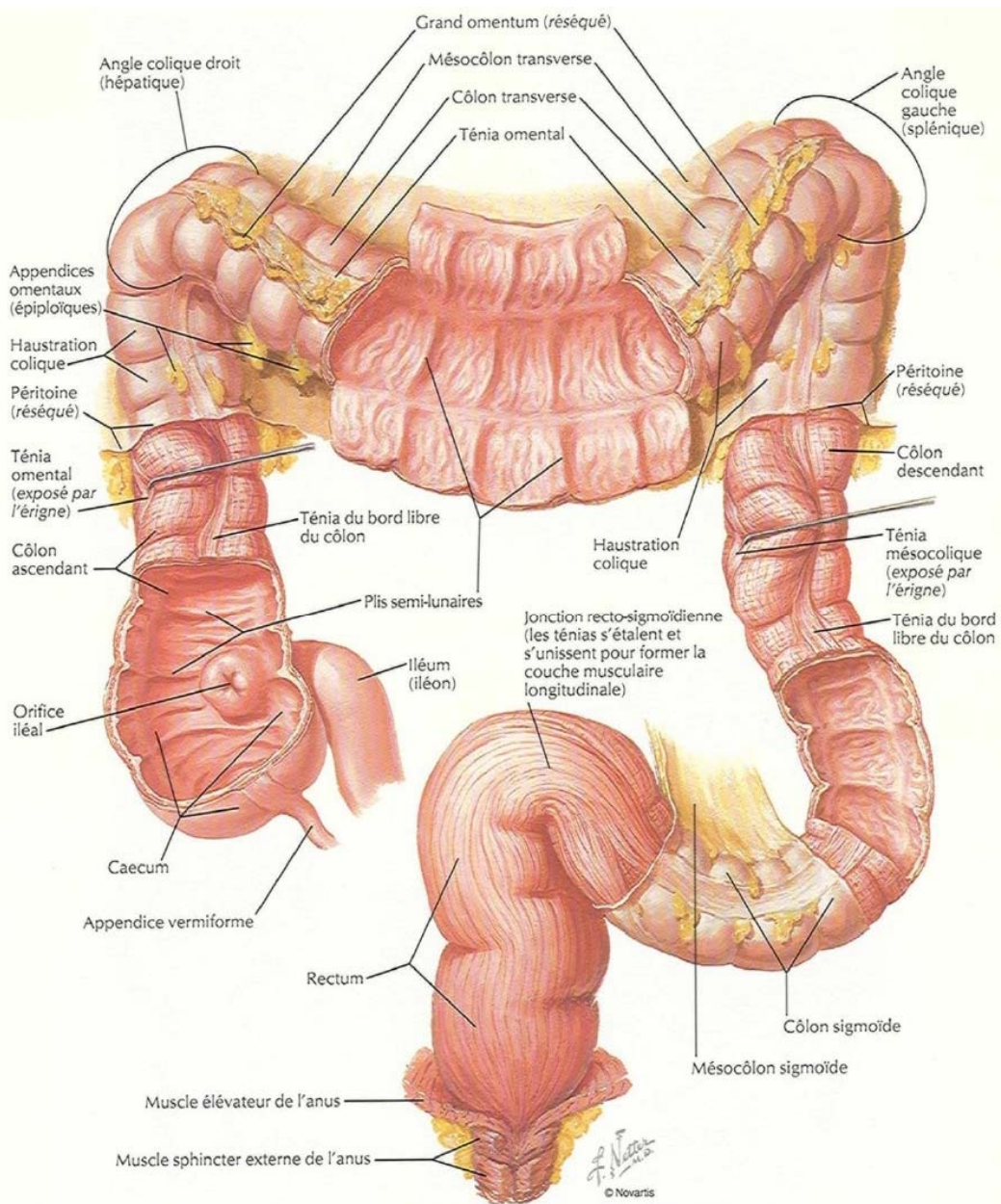


Figure : disposition générale et tuniques externes du colon

II- Physiopathologie et Etiopathogénie :

La pathogenèse de la maladie est encore controversée, bien qu'un certain nombre d'hypothèses soient déjà documentées. La mise en évidence de certaines modifications dans l'histopathologie et l'immunohistochimie sur les pièces de résection par rapport à la population témoin saine, a montré une hétérogénéité lésionnelle assez variée, rendant difficile d'invoquer, en termes d'importance étiopathogénique, la responsabilité plus ou moins grande de l'un ou l'autre des facteurs identifiés.

Malheureusement, une chose nous semble très claire : les études immunohistochimiques (IHC) ne sont pas cohérentes pour étayer aucune de ces hypothèses, découvrant de nouveaux et possibles changements comme source étiopathogénique. On est sûr qu'il y a un dommage au niveau pariétal colique, mais qui le génère, quels mécanismes déterminent ces changements, et quel est le groupe de population cible, s'il y en a un, sont des questions auxquelles il n'existe pas de réponse claire. Mais que des spéculations. Un bon exemple est l'invocation d'événements et de lésions décrits chez les enfants atteints de mégacôlon apéristaltique, chez lesquels l'absence de membranes tendineuses du plexus myentérique est détectée ainsi que des altérations (atrophie quasi-complète) du réseau de fibres tendineuses dans le muscle, ces lésions ont ensuite été décrites chez l'adulte, laissant ainsi ouverte la possibilité de détection et d'autres changements liés à la causalité de la présence du mégacôlon.

1- Le réseau tendineux conjonctif intra-mural :

On considère que trois éléments sont essentiels à une motilité normale : les muscles lisses, le réseau tendineux conjonctif intra-mural et l'intégrité des plexus myentériques. En IM, l'atrophie du réseau tendineux entraîne la disparition complète du péristaltisme et permet une dilatation incontrôlée du côlon. Les conséquences fonctionnelles de l'atrophie des structures tendineuses au niveau de son propre muscle deviennent évidentes si on considère les investigations menées par Rollo et al., qui ont montré que le péristaltisme est entièrement dépendant de l'intégrité de ce réseau. Lors de la contraction des fibres musculaires longitudinales, le réseau tendineux module la dilatation de la couche de muscles circulaires non contractés. Dans le même temps, le réseau tendineux ne permet pas l'allongement des fibres longitudinales relâchées lors de la contraction de la couche musculaire circulaire. Les deux phénomènes qui alternent dans l'activité motrice colique

sont donc dépendants de l'intégrité du réseau tendineux, coordonnés par les plexus nerveux entériques et déterminés par la propulsion du contenu colique. Il apparaît extrêmement intéressant que, dans la MI, le syndrome apéristaltique ne s'accompagne pas d'une hypertrophie de la paroi colique. De plus, il décrit même une atrophie pariétale colique dans les cas de mégacôlon idiopathique, en particulier dans les muscles longitudinaux.

D'autre part, on sait que les cellules musculaires lisses et les éléments de collagène ont une origine mésenchymateuse. Ceci explique pourquoi les cellules musculaires lisses synthétisent le collagène de type I et III. Le facteur de croissance bêta-1 induit la synthèse de collagène dans les cultures de cellules musculaires lisses. Ceci conforte l'hypothèse d'un défaut de synthèse du collagène dans les muscles lisses, génétiquement déterminé, qui est à l'origine de l'apparition du mégacôlon idiopathique, notamment chez les individus jeunes. À l'appui de cette hypothèse, une perforation colique est rapportée chez un patient atteint d'une forme de syndrome d'Ehlers-Danlos avec un déficit important de la synthèse du collagène de type III. Des phénomènes de dilatation du côlon ont également été décrits chez des patients présentant d'autres pathologies liées à une altération du métabolisme du tissu conjonctif, telles que la sclérodermie ou l'amylose.

De plus, le réseau de fibres tendineuses des muscles est particulièrement riche en fibres de collagène de type III. Il a un métabolisme relativement élevé de l'hydroxyproline par rapport au collagène de type I. Comme conséquence importante, la production de collagène de type III est affectée dans la carence en ascorbate, comme documenté dans les expériences de culture tissulaire.

2- Cellules de Cajal :

Les modifications du nombre de cellules interstitielles de Cajal sont décrites chez les patients atteints de mégacôlon idiopathique ou de constipation chronique par de nombreuses études et suggérées comme base étiopathogénique. Ils sont considérés comme un véritable stimulateur intestinal (« petit cerveau » au niveau entéral) ; cependant, partant du postulat que leur nombre diminue physiologiquement avec l'âge de toute façon et par le fait qu'un certain nombre d'autres communications ne confirment pas leur implication dans l'étiopathogénie du mégacôlon idiopathique, cette théorie ne reste pour l'instant qu'un nouveau sujet de controverse.

3- Les cellules musculaires lisses :

Une autre théorie suggère que le développement du mégacôlon idiopathique est basé sur des modifications dégénératives du tissu musculaire lisse. L'altération des cellules musculaires du côlon dans le cas du mégacôlon

idiopathique chez le chat, et des changements similaires identifiés chez la souris, sont également documentés. En corollaire, une étude de 2006 chez des patients atteints de mégacôlon idiopathique a montré une réduction des myofilaments des cellules lisses coliques et une expression altérée du schéma des marqueurs musculaires de type myosine avec chaîne lourde ou histone déacétylase 8, malgré l'aspect histologique normal de l'hématoxyline-éosine standard coloration.

4- Les troubles des muscles pelvi-périnéaux :

Certaines études montrent des troubles des muscles pelvi-périnéaux pouvant atteindre 40 % chez les patients atteints de mégacôlon. Une controverse surgit quant à savoir si ces troubles font partie des troubles neuromusculaires systémiques initiaux, une conséquence de l'atonie colique ou une cause de distension colique. La distension rectale, telle qu'on la retrouve dans les troubles des muscles pelvi-périnéaux, inhibe la tonicité colique par un mécanisme de rétrocontrôle négatif médié par un réflexe viscéro-viscéral. Les patients souffrant de constipation chronique, due à des troubles des muscles pelvi-périnéaux, ont également une réponse motrice colique postprandiale inadéquate. Les aspects sont à implication thérapeutique directe. En l'absence de correction de ces dysfonctionnements pelvi-périnéaux, une colectomie subtotale avec anastomose iléo-rectale n'améliorera pas les symptômes liés au ralentissement du transit digestif.

5- Aspect génétique :

Un grand nombre de modifications fonctionnelles et morphologiques du tissu musculaire lisse du côlon, des structures interstitielles et des structures nerveuses, ont été détectées chez la souris lors de la surexpression du gène *Hoxa-4*. Ce gène code pour un facteur de transcription spécifique qui module l'identité positionnelle des cellules. Chez les souris dont le gène *Hoxa-4* a été surexprimé, un segment court avec aganglionose dans le côlon terminal a été détecté. De plus, les ganglions lymphatiques présents dans les muscles longitudinaux étaient mal positionnés. Chez les individus présentant une déficience importante, la mort survient au début de la période postnatale. Dans le cas d'une atteinte moins sévère, une survie jusqu'à l'âge adulte peut être observée. Ces données suggèrent que le mégacôlon idiopathique peut être causé par des changements génétiques impliquant la distribution et l'interaction de différents composants cellulaires dans la paroi colique. En même temps, l'implication de facteurs extrinsèques (alimentation, substances pharmacologiques) peut être considérée comme des mécanismes associés.

III- Anatomopathologie :

L'évaluation de la pièce de résection est essentielle pour confirmer le diagnostic définitif d'IDM, qui est vrai, rétrospectivement. Contrairement à la préservation des cellules ganglionnaires sous-muqueuses sur les biopsies rectales, il peut y avoir des changements histologiques significatifs dans les couches profondes (observés en particulier sur les spécimens de résection), tels qu'une diminution du nombre de cellules interstitielles Cajal, une diminution des ganglions myentériques, une diminution de la densité des structures entérales neurales et / ou hypertrophie des muscles lisses. Ces modifications histologiques peuvent précéder l'installation du tableau clinique car, de plus, ces aspects histopathologiques peuvent être constatés sur les segments non élargis du côlon.

1- Les lésions macroscopiques :

Le mégacôlon correspond à une dilatation totale ou segmentaire le plus souvent sigmoïdienne. La dilatation elle-même est associée à des lésions ultérieures apparaissent comme la disparition des bosselures, les bandelettes longitudinales qui s'effacent, la paroi s'épaissit de plus en plus, cette hypertrophie touche aussi les appendices épiploïques, les vaisseaux et les mésos.

2- Les lésions microscopiques :

La principale découverte était l'hypertrophie des couches musculaires de l'intestin chez les patients souffrant du mégacôlon idiopathique. L'épaississement notable de la musculeuse externe dans le rectum impliquait à la fois le muscle circulaire et le muscle longitudinal, l'hypertrophie de ce dernier étant la plus notable. L'atrophie des couches musculaires lisses n'a pas été observée, malgré la dilatation de l'intestin.

Une fibrose de la couche musculaire-muqueuse et les deux couches (longitudinale et circulaire) de la musculeuse a été mise en évidence à degrés variables, associée plus ou moins à une légère infiltration chronique de cellules inflammatoires dans la lamina propria. Cependant, aucune association claire entre l'hypertrophie musculaire et la fibrose. Les patients avec un mégacôlon idiopathique avec un épaississement de la musculeuse ou des muqueuses n'avaient pas nécessairement de fibrose musculaire lisse associée. De même, une fibrose du muscle entérique d'épaisseur normale a été observée.

Une diminution de la densité d'innervation du muscle longitudinal du colon a également été observée au niveau rectal. A ce niveau-là le changement peut être lié à l'hypertrophie de cette couche musculaire lisse ou peut faire partie du processus pathologique primaire. Cependant, la faite que la diminution de la densité du tissu neural dans le muscle longitudinal n'était pas associée à une hypertrophie musculaire, dans le sigmoïde des patients atteints de mégacôlon idiopathique, a suggéré que cette anomalie neurale pourrait être primaire. L'architecture du système nerveux entérique semble être préservée chez les patients atteints de mégacôlon idiopathique. Aucune anomalie focale n'a été trouvée dans les plexus myentériques ou sous-muqueux. La quantité de tissu neural dans le muscle circulaire était supérieure à celle du muscle longitudinal, comme cela a été rapporté précédemment chez des sujets sains.

IV- La présentation clinique :

L'anamnèse des patients doit être rigoureuse et porter sur les habitudes alimentaires (heures de repas, type d'aliments, etc.), la dynamique du transit digestif, l'administration de médicaments (par exemple, antidépresseurs, laxatifs, anti-inflammatoires non stéroïdiens, etc.), l'activité physique quotidienne et les facteurs des troubles mentaux (stress, dépression, syndromes endocriniens tels que l'hypothyroïdie, etc.) L'utilité de l'évaluation anamnétique est évidente dans le diagnostic du mégacôlon idiopathique. L'examen physique est très important, identifiant souvent une distension abdominale, un météorisme sourd alterné, une atténuation, voire une disparition des bruits intestinaux, avec identification de masses abdominales, souvent de grosses selles. L'examen rectal implique l'évaluation correcte de la tonicité du sphincter, la détection de masses intraluminales (fécalomes) et les modifications pariétales. Les symptômes du mégacôlon acquis diffèrent de ceux du mégacôlon congénital. Dans le cas du mégacôlon idiopathique, l'adulte est la catégorie d'âge cible, la constipation, les douleurs et la distension abdominale sont des symptômes caractéristiques. Même s'il peut y avoir un chevauchement avec le tableau clinique des patients atteints du syndrome de l'intestin irritable, on ne sait pas exactement le pourcentage de patients atteints de la maladie de l'intestin irritable qui peuvent présenter un mégacôlon idiopathique simultanément. D'autre part, les enfants atteints de mégacôlon présentent généralement un iléus méconial pendant la période néonatale (généralement en association avec la maladie de Hirschsprung), voire des syndromes occlusifs/sub-occlusifs pendant l'enfance. Plus tard, comme caractéristique, la formation de fécalomes est décrite.

V- Les aspects paracliniques :

Les critères diagnostiques du mégacôlon idiopathique qui sont basés sur des examens d'imagerie, ainsi que sur une symptomatologie spécifique (douleur abdominale, constipation et distension abdominale), ne sont pas suffisants pour différencier le mégacôlon idiopathique d'autres entités pathologiques.

La connaissance des maladies organiques, qui miment la symptomatologie et l'imagerie du mégacôlon idiopathique est une étape importante pour établir le diagnostic. Des examens complémentaires peuvent être utilisées. L'examen coloscopique, qui a une indication nécessaire, notamment pour le prélèvement d'une biopsie, est en fait difficile à réaliser ; la préparation du côlon est souvent impossible ou inadéquate et les échantillons de biopsie ne donnent pas les résultats souhaités. Les aspects histopathologiques décrites dans la littérature ne sont pas le résultat de biopsies endoscopiques mais de pièces de résection. De plus, le risque de perforation lors de l'exploration est important.

Certaines publications recommandent dans les cas douteux de mégacôlon idiopathique, ou lorsque les résultats de l'imagerie sont incertains, de réaliser des tests de motilité colique, comme l'utilisation d'un ballon souple de 10 cm de long contrôlé par un barostat.

De plus, l'association avec l'administration de pro-cinétiques coliques (néostigmine) peut orienter la décision thérapeutique en désignant les patients comme étant candidats à un traitement oral par anticholinestérasiques, comme la pyridostigmine.

L'exploration de l'activité motrice du côlon permet de mettre en évidence l'augmentation du tonus de repos au niveau du sphincter anal, une augmentation de l'incidence des ondes péristaltiques à basse pression, et une diminution du réflexe rectal en même temps que l'augmentation de la capacité rectale. La conséquence est la présence du mégarectum ou, parfois, de comorbidités indépendantes sous la forme de troubles de l'évacuation rectale décrits sporadiquement chez les patients présentant un mégacôlon associé au néoplasie endocrinien multiple, type 2B. Le temps de transit colique est généralement prolongé. L'étude manométrique intraluminaire montre une augmentation de la compliance et une réduction du tonus colique mais avec une diminution du réflexe contractile postprandial.

L'évaluation de la pièce de résection est essentielle pour confirmer le diagnostic définitif de mégacôlon idiopathique. Contrairement à la préservation des cellules ganglionnaires sous-muqueuses sur les biopsies rectales, il peut

exister des modifications histologiques importantes dans les couches profondes (observées notamment sur les pièces de résection), telles qu'une diminution du nombre de cellules interstitielles de Cajal, une diminution des ganglions myentériques, une diminution de la densité des structures entérales neurales et/ou une hypertrophie musculaire lisse. Ces changements histologiques peuvent précéder l'installation du tableau clinique car, de plus, ces aspects histopathologiques peuvent être remarqués sur les segments de côlon non élargis.

En conclusion, on peut affirmer que si la suspicion de mégacôlon idiopathique peut être évoquée dès la première partie de la prise en charge du mégacôlon, le diagnostic de mégacôlon idiopathique ne peut être émis en postopératoire que par une évaluation histologique de la pièce de résection. L'obtention de données histologiques endoscopiques précises et utiles dans la phase pré-chirurgicale est presque impossible. D'autre part, cet aspect est également à la base de l'incidence indéterminée de la maladie (de nombreux cas de mégacôlon sont strictement gérés par un traitement non chirurgical).

Une situation particulière est celle des patients qui se présentent en urgence pour une complication chirurgicale au diagnostic négligé, et chez qui les troubles du transit nécessitent, d'une part, une intervention chirurgicale (souvent à caractère d'urgence). Chez ces patients, la possibilité d'examiner le côlon est limitée précisément par l'altération aiguë du transit. De plus, dans notre expérience, la plupart de ces cas peuvent être méconnus avec un mégacôlon, ce qui rend la prise en charge encore plus difficile. Dans une telle situation, d'un point de vue pratique, la réalisation de lavements barytés ou de coloscopies est non justifiée et, par conséquent, la seule voie pratique disponible reste la tomodensitométrie (Figure 4) et la radiographie abdominale simple. Compte tenu du contexte - syndrome obstructif - ces examens sont difficiles à interpréter pour le diagnostic. La suspicion de mégacôlon idiopathique sera, dans ces situations, documentée par l'aspect anatomoclinique des lésions peropératoires et par le résultat histopathologique de la pièce de résection.

VI- Diagnostic positif :

Au fil des ans, divers critères diagnostiques du mégacôlon ont été utilisés. En 1985, l'étude du côlon par lavement baryté à double contraste a montré que le diamètre normal du rectosigmoïde était inférieur à 6,5 cm au niveau du pelvis.

Il semble que le diagnostic du mégacôlon idiopathique est aisé, le critère principal étant celui de l'imagerie, par l'appréciation dimensionnelle évaluée par le diamètre de l'anse, à savoir plus de 6,5 cm au niveau de l'anse pelvienne, plus de 8 cm au niveau du côlon ascendant, et plus de 12 cm au niveau du cæcum. Cependant, la rigueur de ces repères n'a jamais été aussi consensuelle et acceptée. Ainsi, la limite de 10 cm pour le diagnostic de mégacôlon a été établie avec des variations de 2-3,5 cm selon les études (Figure 1 et Figure 2). D'autres études ont proposé comme critère diagnostique l'identification de l'anse sigmoïde au-dessus de la crête iliaque sur un lavement baryté ou la persistance des symptômes après une colectomie segmentaire. Des études ont montré que les examens radiologiques utilisés pour le diagnostic présentent une variabilité importante et que la localisation des mesures est souvent insuffisamment précisée (Figure 3, Figure 4, Figure 5 et Figure 6). De plus, en utilisant uniquement les mesures sigmoïdiennes, on peut négliger un groupe de patients qui présentent une dilatation isolée strictement dans le côlon proximal. La tomographie abdominale et pelvienne fournit des informations beaucoup plus précises dans ce cas (Figure 7). De plus, la tomographie a la capacité d'évaluer l'épaisseur pariétale colorectale, l'œdème et l'hyperémie inflammatoire. Une solution diagnostique possible, qui permet une exploration détaillée, avec une bonne évaluation dimensionnelle du côlon dans ses différents segments est la coloscopie virtuelle.

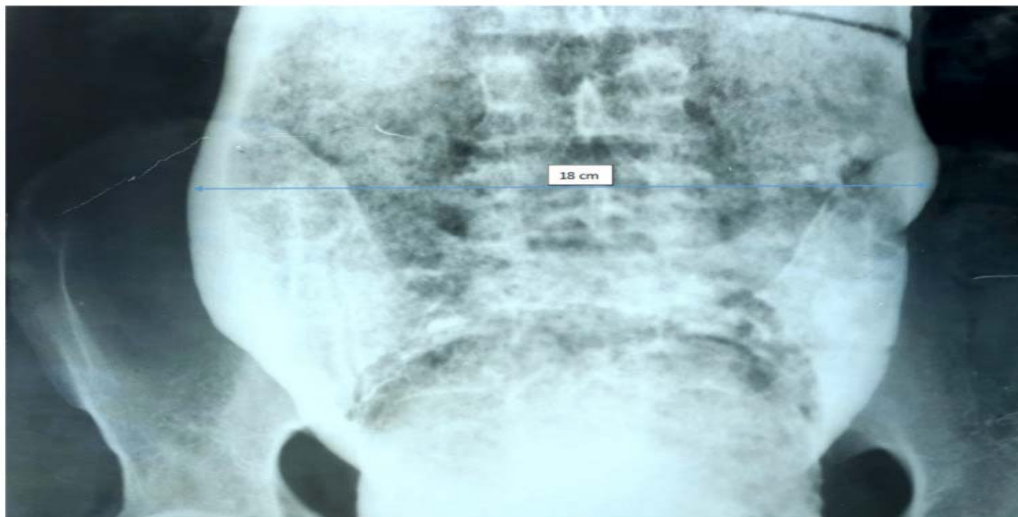


Figure 1 : Séquence d'examen irigographique - évaluation du rectum.

On trouve des dimensions impressionnantes du rectum : une lumière d'environ 18 cm de diamètre, pleine de matières fécales, occupant tout le bassin et comprimant les viscères adjacents.



Figure 2 : Séquence de l'examen irigographique.

Une dilatation segmentaire monstrueuse située au niveau du côlon descendant et du sigmoïde est identifiée, l'évaluation dimensionnelle montrant un diamètre de la lumière d'environ 16 cm. On remarque l'effacement des haustrations et des enveloppes du côlon, ainsi que de nombreux restes, organisés en fèces multiples. Le côlon transversal est légèrement dilaté, mais avec un calibre relativement dans les limites de la normale.

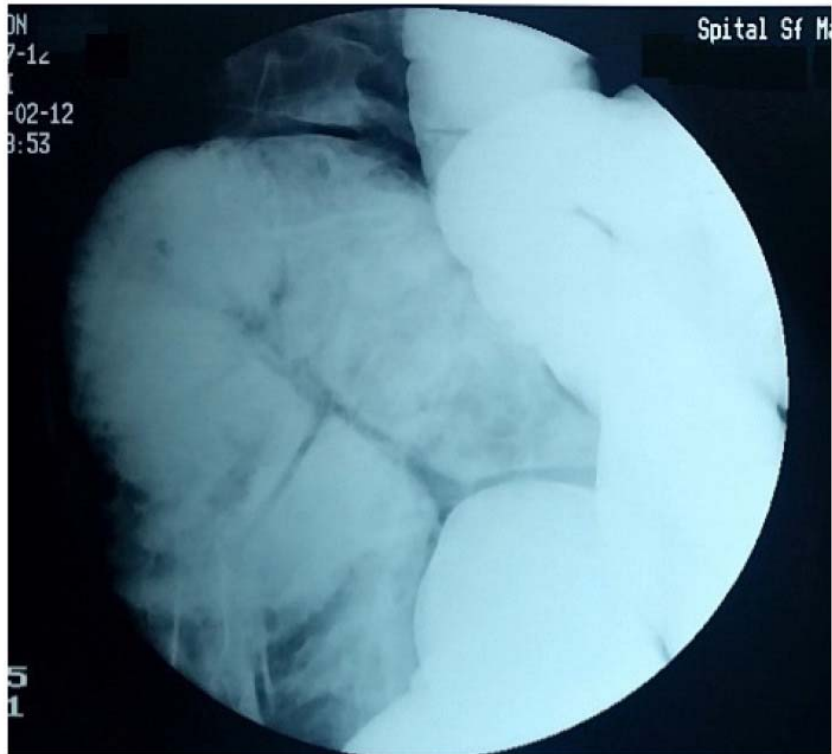


Figure 3 : Colon de longueur impressionnante, avec de multiples spirales et une importante dilatation.



Figure 4 : Lavement baryté. Colon avec la disparition des haustrations au niveau du descendant et du sigmoïde.



Figure 5 : Dilatation rectale importante



Figure 6 : Reflux important dans l'iléon terminal, qui apparaît dilaté, conséquence des troubles du transit et de la stase fécale dans le côlon.

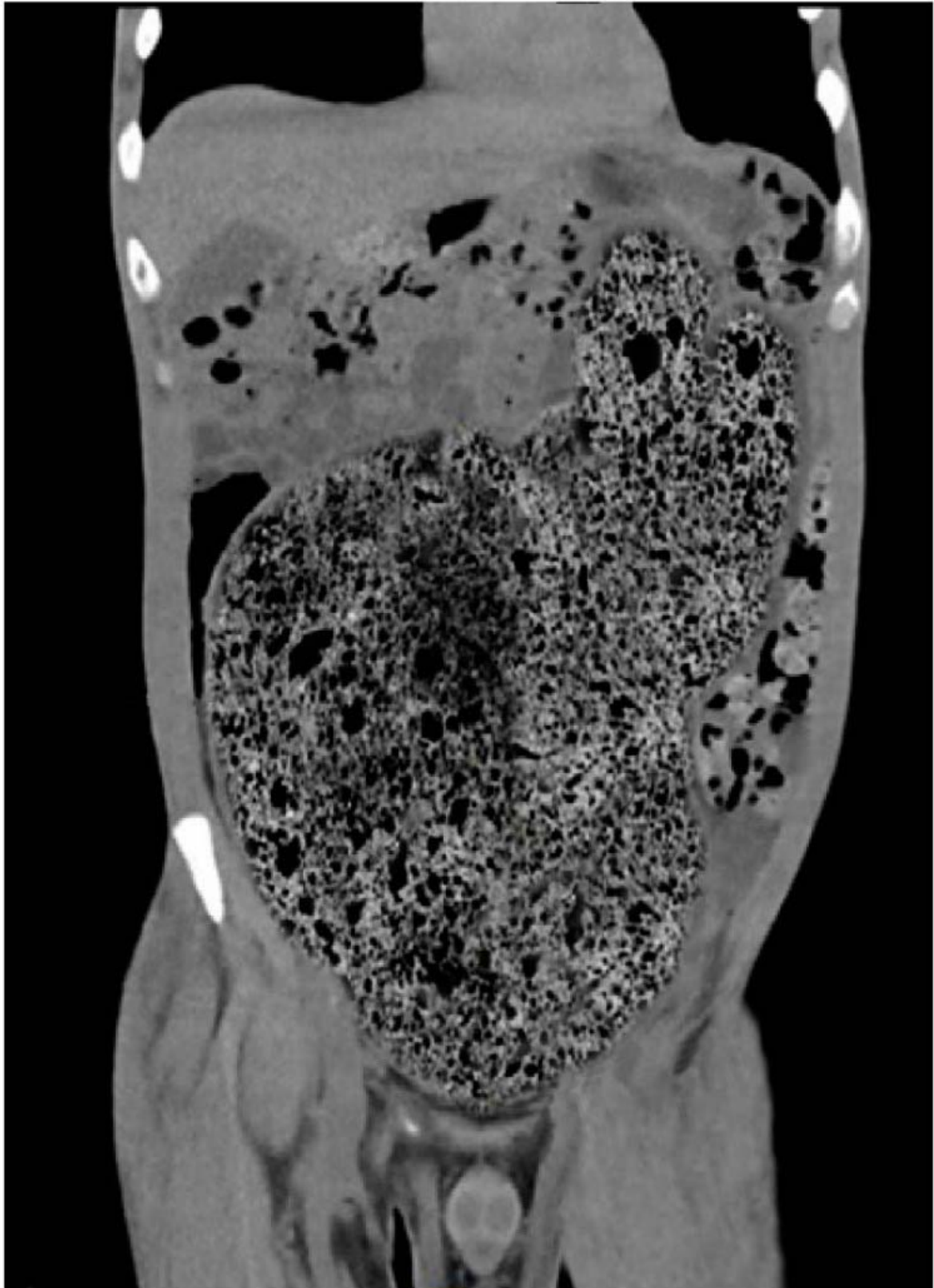


Figure 7 : Image scanographique qui montre un mégarectum et méga-côlon idiopathiques.

VII- Diagnostic différentiel :

Se fait avec toutes les étiologies du syndrome obstructif intestinal responsable d'occlusion ou de constipation chez l'enfant :

1- Occlusions organiques :

- Malformations anorectale.
- Atrésie et sténose coliques.
- Duplication colique.

2- Occlusions fonctionnelles :

Témoigne de l'immaturation fonctionnelle du côlon et se manifeste par :

- Le syndrome du bouchon méconial : Survient le plus souvent chez le prématuré de faible poids de naissance. Les signes cliniques sont voisins à ceux de la maladie de Hirschsprung. Le lavement aux hydrosolubles est à la fois diagnostic et thérapeutique : le changement de calibre est plus progressif, le rectum est normal et la dilatation d'amont est modérée. L'évacuation du méconium et l'amélioration clinique confirme le diagnostic, parfois des biopsies rectales sont nécessaires pour faire le diagnostic.

- Le syndrome du petit côlon gauche : Survient souvent chez le nouveau né à terme d'une mère diabétique, les signes cliniques sont identiques à ceux de la maladie d'Hirschsprung. Le lavement en plus de son rôle diagnostic a un rôle thérapeutique.

3- Pseudo obstruction intestinale chronique (POIC) :

Ce sont des situations cliniques caractérisées par un syndrome occlusif sans la mise en évidence d'un obstacle, ils regroupent :

- Les myopathies digestives :
Myopathie viscérale.
Myopathie striée.
- Les neuropathies digestives :
Hypoganglionnose.
Hyperplasie du plexus myentérique.
Anomalie de cellules agyrophiles.

Le diagnostic repose sur l'étude anatomopathologique.

4- le syndrome d'Ogilvie :

Une remarque particulière doit être faite sur le syndrome d'Ogilvie. Dans la littérature, nous n'avons pas rencontré sa classification comme sous-catégorie du mégacôlon idiopathique. En fait, nous pensons que cette opinion est valable. Bien qu'il existe un certain nombre d'aspects communs (tableau clinique, absence d'un substrat morphologique étiopathogène dans le côlon, modifications anatomocliniques du côlon), certains aspects différencient significativement les deux entités pathologiques. Dans le cas du syndrome d'Ogilvie, la corrélation avec un facteur déclenchant (traumatisme sévère, chirurgie majeure, et certains traitements médicamenteux) définit cette affection comme "secondaire", la privant de la possibilité de l'inclure dans le cadre nosologique du mégacôlon idiopathique.

5- Autres causes de constipation à la période néonatale :

- Causes endocriniennes et métaboliques :

Hypothyroïdie.

Diabète insipide.

Acidose rénale.

Hypocalcémie.

- Causes pharmacologiques :

Antiépileptique.

Neuroleptique.

Benzodiazépine.

6- Autres :

Mucoviscidose.

VIII- Complications :

La recherche bibliographique présente un petit nombre de cas sur les complications de mégacôlon idiopathique, la plupart étant des présentations de cas particuliers ou de groupes extrêmement limités. Nous avons trouvé intéressant, du fait de l'extension lésionnelle secondaire au mégacôlon idiopathique, un cas d'obstruction de la veine iliaque gauche et de l'uretère gauche à l'ouverture pelvienne, par compression déterminée par le volume impressionnant compte tenu de la présence du mégacôlon. Le traitement

chirurgical était envisagé, avec une restitution ad integrum des lésions décrites.

Le décès est rarement décrit dans les cas de mégacôlon, le plus souvent par perforation, par l'installation d'une péritonite avec sepsis sévère ou, plus rarement, par des troubles hydro électrolytiques. Des phénomènes ischémiques dans le segment colique dilaté avec choc secondaire et défaillance multiviscérale, des phénomènes compressifs dans la veine cave inférieure, et une compression vésicale ont également été rapportés.

L'une des complications les plus importantes du mégacôlon idiopathique en termes de fréquence est de loin celle de l'occlusion intestinale, soit par des fécalomes, soit par un volvulus. Il existe une association du mégacôlon acquis avec des troubles neuropsychiatriques, tels que la schizophrénie et le retard mental, ainsi qu'avec des troubles organiques du système nerveux tels que l'épilepsie et/ou l'accident vasculaire cérébral. Cette observation est une conclusion statistique sans documenter un support étiopathogénique commun. Par ailleurs, les complications sont plus fréquentes chez ceux qui présentent des troubles psychiatriques, et dans ce sens, on peut tomber dans le retard d'établissement du diagnostic et le manque de rigueur dans le suivi, expliqués, au moins en partie, par les difficultés de coopération et de collaboration avec le patient.

Même en dehors des complications proprement dites, les conséquences de la présence du mégacôlon, par les troubles du transit décrits, ainsi que l'inconfort abdominal quasi-permanent entraînent un degré d'incapacité important du patient, difficilement quantifiable en termes de qualité de vie et peu évoqué dans la littérature.

IX- Prise en charge :

La décision thérapeutique implique une association de multiples spécialités et compétences. Habituellement, cette approche implique le gastro-entérologue, qui accompagne ces patients pendant longtemps, à la fois par l'évaluation et le traitement non chirurgical, le radiologue qui surveille les changements morphologiques colorectaux, les éventuelles complications, le chirurgien surtout dans la solution thérapeutique des complications ou en cas d'échec du traitement médicamenteux, ainsi que d'autres spécialités connexes, comme un diététicien, un psychologue, etc. Malgré l'étiologie non précisée, les patients atteints de mégacôlon présentent une laxité excessive, une hypomotilité et

une dysfonction sensorielle rectale lors de l'évaluation de la fonction anorectale, ce qui entraîne un transit digestif laborieux.

1- Le traitement conservateur :

La première alternative thérapeutique est le traitement conservateur, la plupart des patients pouvant être pris en charge de manière non chirurgicale [. Cependant, le traitement médicamenteux est inefficace pour contrôler les symptômes dans 50-70% des cas, et il peut être difficile à tolérer, surtout dans le contexte où il doit être administré tout au long de la vie pour éviter la récurrence des symptômes. Cet aspect devient encore plus évident dans le cas de l'association avec des troubles neuropsychiatriques, où la compliance et la coopération du patient sont formellement déficientes. De plus, le traitement médicamenteux n'améliore pas les modifications du calibre du côlon même après des années de traitement soutenu, préservant ainsi le substrat anatomoclinique des symptômes. Par conséquent, de nombreux patients ont recours au traitement chirurgical lorsque le traitement conservateur s'avère inefficace ou mal toléré. L'objectif est d'obtenir une meilleure qualité de vie. La consultation et le soutien psychologique sont donc nécessaires et obligatoires. D'autant plus que les résultats à long terme du traitement chirurgical ne garantissent pas l'absence de récurrence des symptômes, pouvant recourir dans certaines situations à des techniques mutilantes comme la colostomie (éventuellement définitive).

2- Le traitement chirurgical :

D'autre part, certains patients sont pris en charge chirurgicalement en raison de complications du mégacôlon, comme les syndromes obstructifs (Figure 1 et Figure 2), par exemple par volvulation ou, moins fréquemment, par perforation colique.

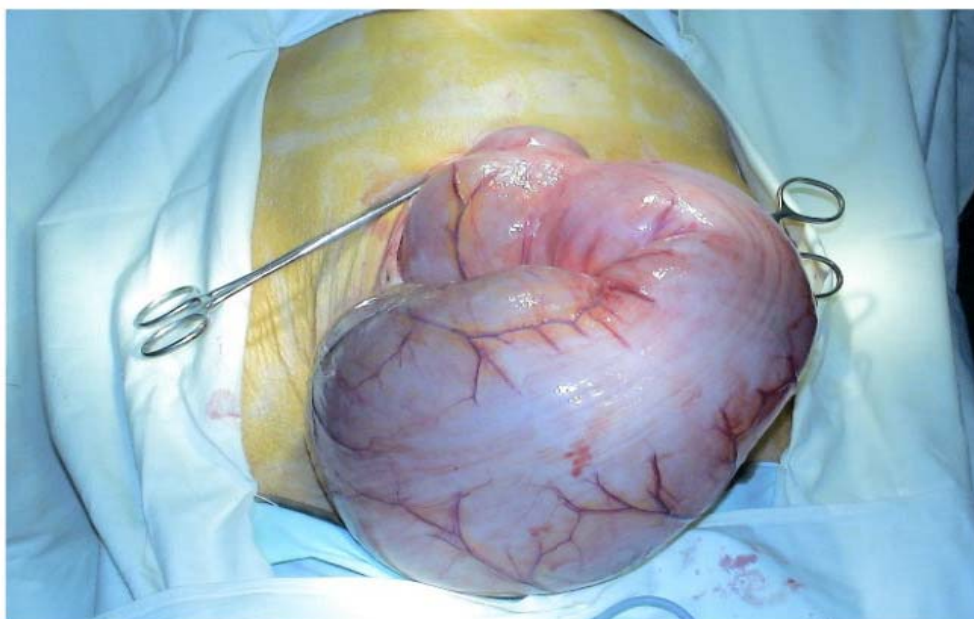


Figure 1 : Image préopératoire. Mégacôlon idiopathique, hypertrophie spectaculaire du côlon.



Figure 2 : Image préopératoire. Évaluation de la taille du côlon.

Cependant, il est nécessaire de résumer quelques principes de l'approche chirurgicale.

Chez les patients présentant un mégacôlon idiopathique sans atteinte rectale, la colectomie subtotale avec anastomose iléo-rectale est la technique de choix, car les résections segmentaires limitées décrivent un taux d'incidence plus élevé de constipation postopératoire (Figure 3 et Figure 4). Les patients doivent être informés que cette technique n'est pas anodine, qu'elle présente un taux de morbidité de 20% (voire de mortalité) le plus souvent en rapport avec la survenue de syndromes occlusifs.



Figure3 : Image préopératoire. Adhérences intra-abdominales.



Figure 11 : Image préopératoire. Pièce de résection du côlon.

3- Techniques et résultats :

En cas d'atteinte simultanée du côlon et du rectum, une procto-colectomie totale avec anastomose iléo-anale avec réservoir iléal est recommandée. Le taux de réussite est de 70-80% avec l'inconvénient d'une technique complexe et prétentieuse, avec le risque d'un mauvais fonctionnement du réservoir iléal, se manifestant par une diarrhée ou une incontinence (surtout la nuit).

Chez les patients présentant une dilatation distale (méga-rectum/sigmoïde), les options sont réduites entre la rectoplastie à réduction verticale et la résection rectale avec anastomose colo-anale (avec de bons résultats d'environ 70-80%). Logiquement, la première technique énoncée devrait être la première option thérapeutique car elle implique formellement moins d'agression chirurgicale, mais cette technique est éclipsée par le nombre limité de patients ainsi opérés (implicitement avec des résultats à long terme insuffisamment évalués). La rectoplastie verticale réductrice consiste en une incision longitudinale antérieure du rectum dilaté, avec résection de la partie antérieure, conduisant à une réduction significative de la capacité rectale. Aucune mortalité avec une morbidité postopératoire précoce minime n'a été enregistrée. Cependant, il est certain que l'hésitation à utiliser cette technique (basée sur le petit nombre de cas opérés) est due à la préférence des équipes chirurgicales pour une technique de résection avec anastomose colo-anale en raison de la familiarité avec ce type d'approche (technique, spécifiquement modulée, elle est beaucoup plus utilisée dans le monde chirurgical pour diverses pathologies colorectales).

La technique de Duhamel avec descente trans-anale n'est pas recommandée en raison de résultats incohérents et d'une morbidité élevée, nécessitant souvent des techniques chirurgicales supplémentaires en cas de constipation persistante ou de complications.

A ne pas négliger, la colostomie simple (ou, selon le cas, l'iléostomie) peut apporter les mêmes bénéfices tout en évitant les risques propres aux techniques chirurgicales complexes. De plus, elle est la seule solution lorsque les autres techniques échouent. Lorsqu'on décide d'opter pour ce type d'approche, il faut tenir compte de son positionnement en amont de la zone dilatée et du manque d'efficacité sur les symptômes de ballonnements ou de douleurs abdominales provoqués par la dilatation (et l'"abandon" de la chirurgie segmentaire colorectale).

Les techniques chirurgicales pelvi-périnéales sont basées sur l'hypothèse d'une dysfonction des muscles ano-périnéaux et pelviens avec des conséquences sur l'évacuation colorectale et la dilatation conséquente en

amont. La sphinctérotomie interne a été peu étudiée, décrivant des résultats favorables dans 1 cas sur 3 lorsqu'elle était réalisée comme intervention complémentaire à une autre technique (résection) et chez 2 patients sur 5 lorsqu'elle était utilisée comme intervention unique. Kamm et ses collègues ont proposé une disjonction latérale des fibres pub rectales dans les ascenseurs anaux, mais elle a été réalisée chez un nombre limité de patients et avec des résultats plus que controversés.

L'évaluation des données de la littérature sur les résultats de la chirurgie du mégacôlon idiopathique doit être faite avec prudence. De plus, la comparaison des résultats des différentes études est difficile en raison de différences importantes dans le mode de réalisation (inclusion de cas, faible signification statistique, documentation discutable de l'absence d'étiologie de la dilatation colorectale, critères obligatoires pour le diagnostic du mégacôlon idiopathique, différences importantes dans les données, les résultats fonctionnels et la morbidité, etc.) A tout cela s'ajoute évidemment le faible nombre de patients inclus, justifié par le faible indice d'incidence de la maladie. En particulier, il y a un manque de données sur les résultats à long terme, évidemment simple à justifier par l'évolution lente et la possibilité d'adresser le patient dans différents services médicaux.

X- Partie pratique :

Notre série regroupe 03 malades admis au service de Chirurgie Pédiatrique de l'hôpital d'Enfant de Tlemcen pour la maladie de Megacolon idiopathique entre 2021 et 2022, tout âge confondu et toute forme anatomique comprise. Au sein de notre série. Les données comprenaient: La prise en charge initiale, l'âge au moment de l'intervention, la durée d'hospitalisation, les complications ainsi que l'évolution.

I. EPIDEMIOLOGIE :

1- L'âge au moment du diagnostic Dans notre série, l'âge au moment du diagnostic varie entre 3ans et 11 ans, avec une moyenne de 7ans : - 2 cas on été diagnostiqués après l'âge de 2 ans. - 1 cas diagnostiqués entre 1 mois et 2 ans.

Tout nos patients sont de sexe masculin

2 Les antécédents et les pathologies associées : - La notion de cas similaire dans la famille chez aucun cas (0%).

o La notion d'une pathologie associée chez malades (0 %)

II. CLINIQUE :

1- Symptomatology clinique :

2- 1-1- Chez les enfants : Le diagnostic de megacolon idiopathique chez les nouveau-nés de notre série, a été révélé par une constipation, un météorisme abdominal et arret des matieres et des gazs chez 4 malades et notion de vomissement avec un épisode subocclusif chez un seul malade liberer par lavement evacuateur

Le tableau clinique est dominé par une constipation chronique chez tous les malades soignée par l'administration des laxatifs (suppositoires de glycérine) par voie intra-rectale.

1 patient a eu comme motif de consultation un retard staturoponderale traiter sous GH

III. BILAN PARACLINIQUE :

1- Exploration radiologique :

1-1- Abdomen sans préparation(ASP) : L'ASP a été demandé chez tous nos patients, il a montré : (Fig. 1)

1-2- Niveaux hydro-aériques

1-3- Stase stercorale diffuse

1-4- Vacuité pelvienne

1-5- Aérocolie diffuse

1-6- *Distension colique*



Les ASP sont demandé pour toute nos patients





-Lavement baryté obiectivant un méga rectum et dolichocolon sigmoïde sans zone de disparité de calibre .

2-2- Préparation du malade :

Tous nos malades opérés , ont bénéficié d'une préparation pré opératoire locale et générale : • Un bilan pré opératoire systématique a été fait contenant :

o Hémogramme, VS, CRP, ionogramme, glycémie, calcémie, protéinurie.

o TP, TCA.

o Bilan rénal et bilan hépatique.

• Une préparation générale consiste à corriger les troubles hémodynamiques et hydro-électrolytiques et l'administration d'une antibiothérapie prophylactique :

o La correction des troubles hydro-électrolytiques chez 1 malade (Mbata Ishak).

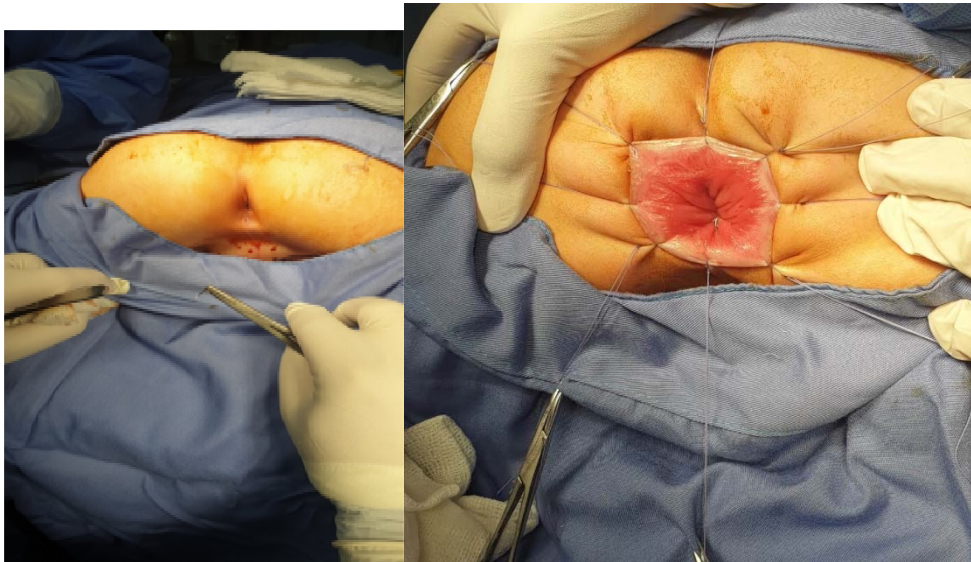
o La correction de l'anémie

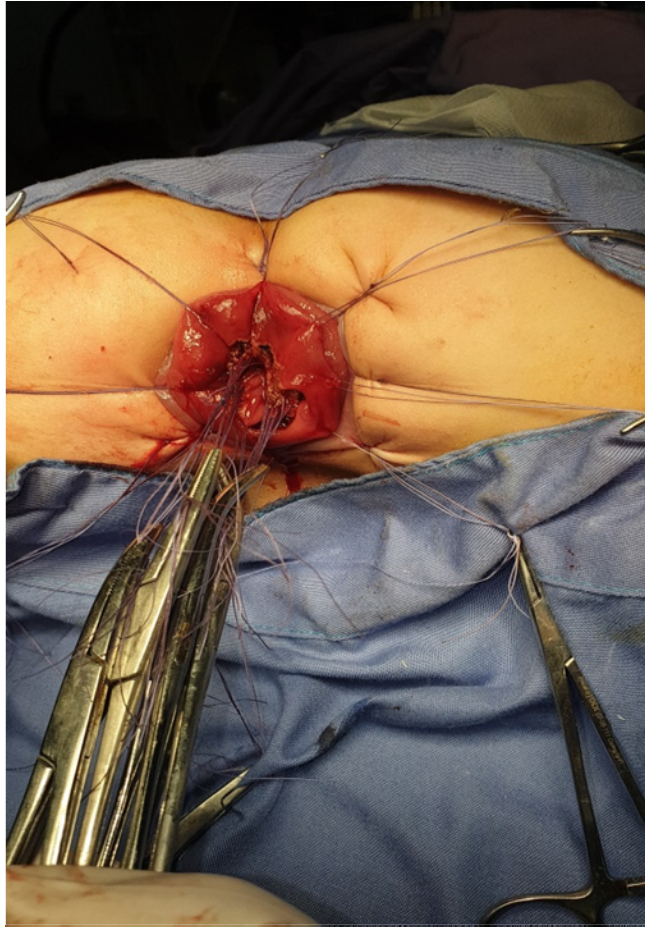
o Une antibioprofylaxie pré et post opératoire à base de Methronidazole chez tous les malades (100%). Avec amikacine vancomycine et noradrenaline

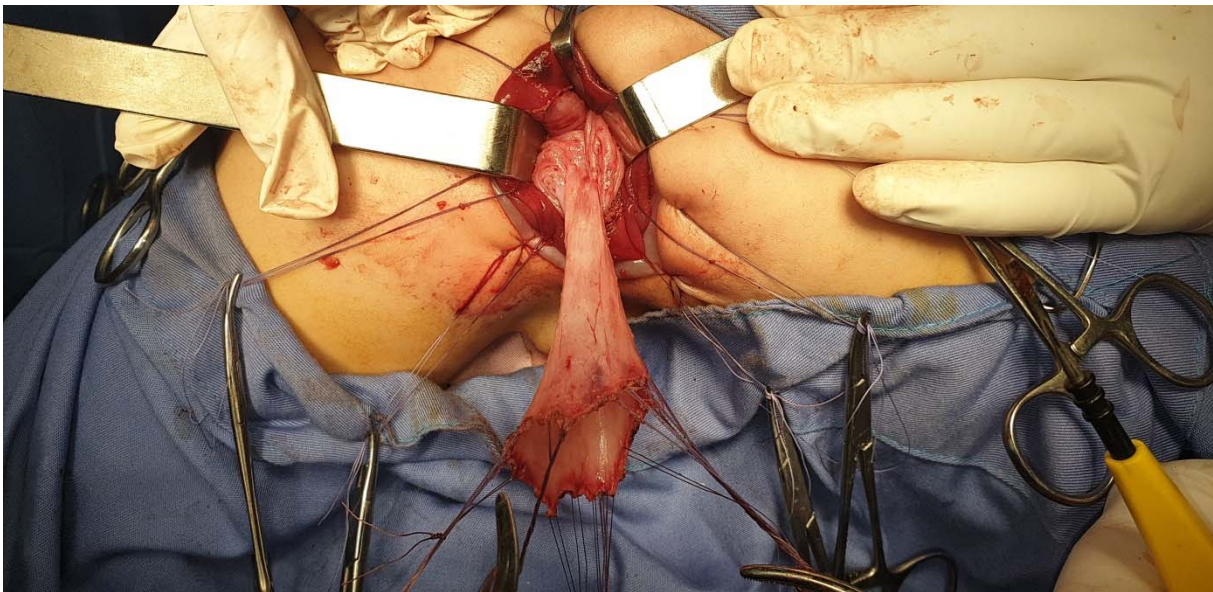
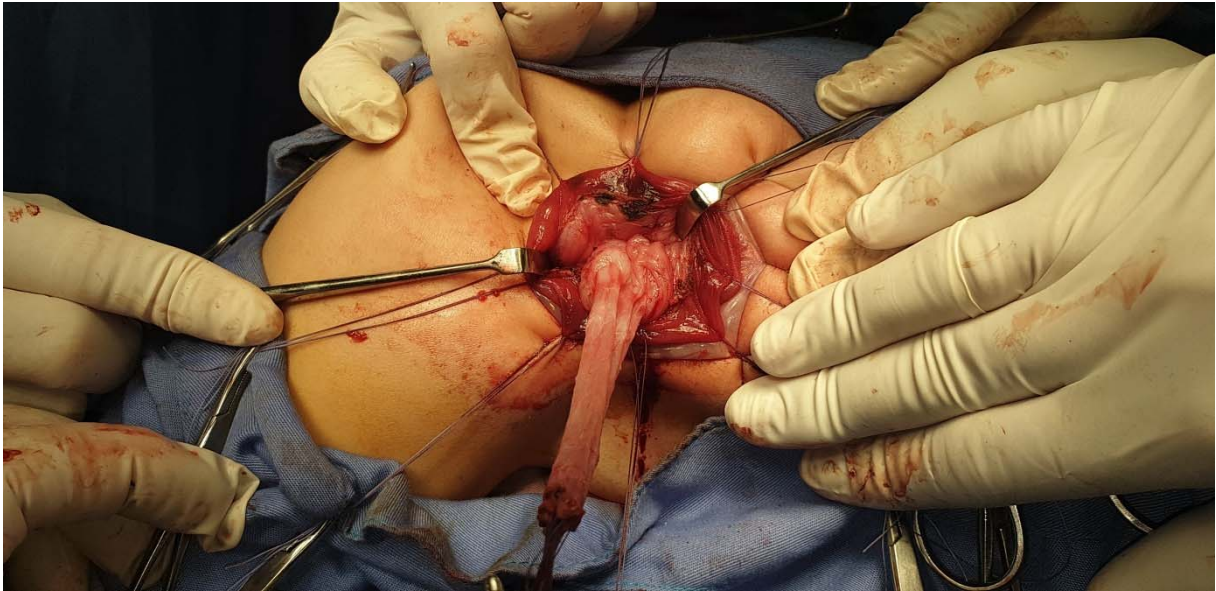
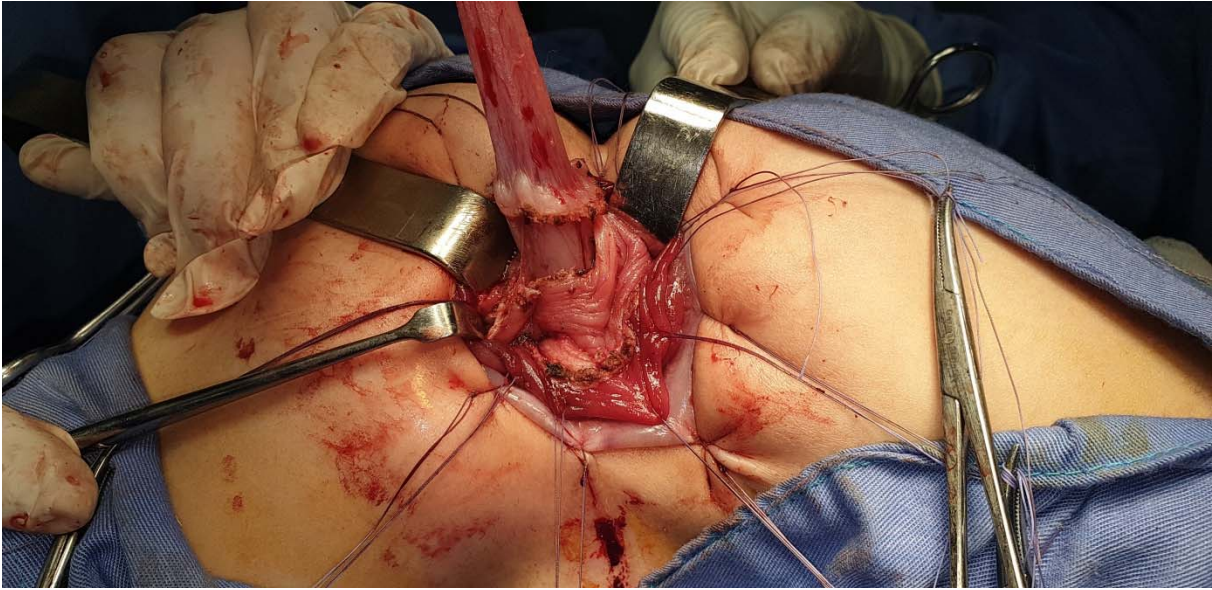
• Une préparation colique :

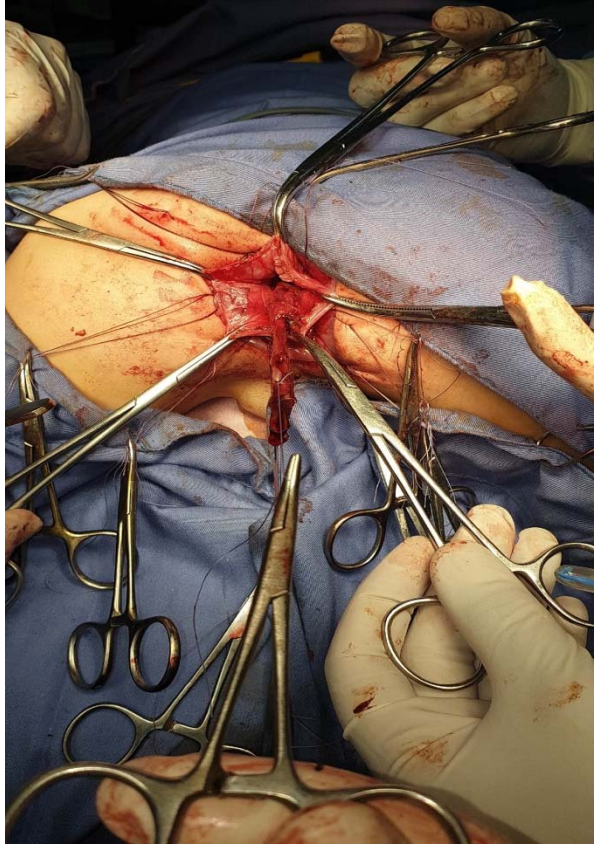
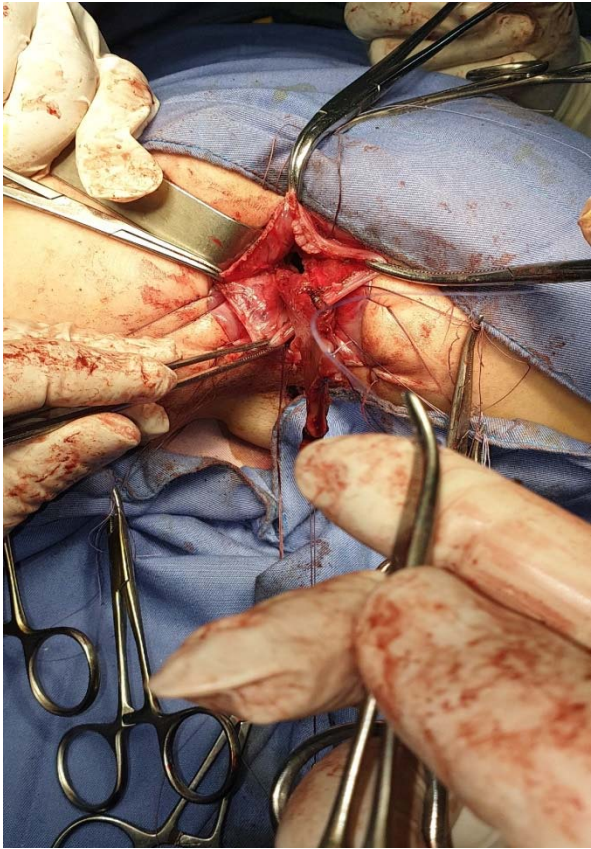
o Un régime sans résidus suivi, 2 à 3 jours avant l'intervention. o Préparation locale à l'aide de lavements évacuateurs par du sérum physiologique durant les 48 heures préopératoires, à raison de 2 lavements/ jour pendant 2 jours.

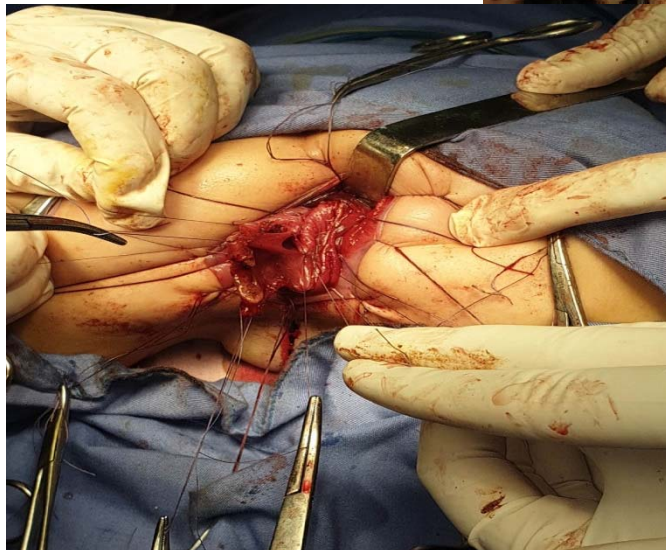
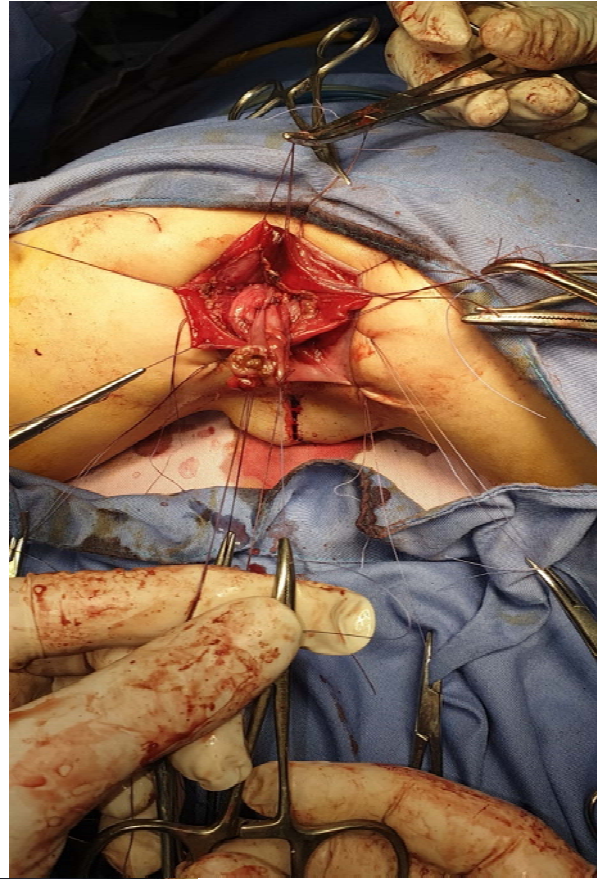
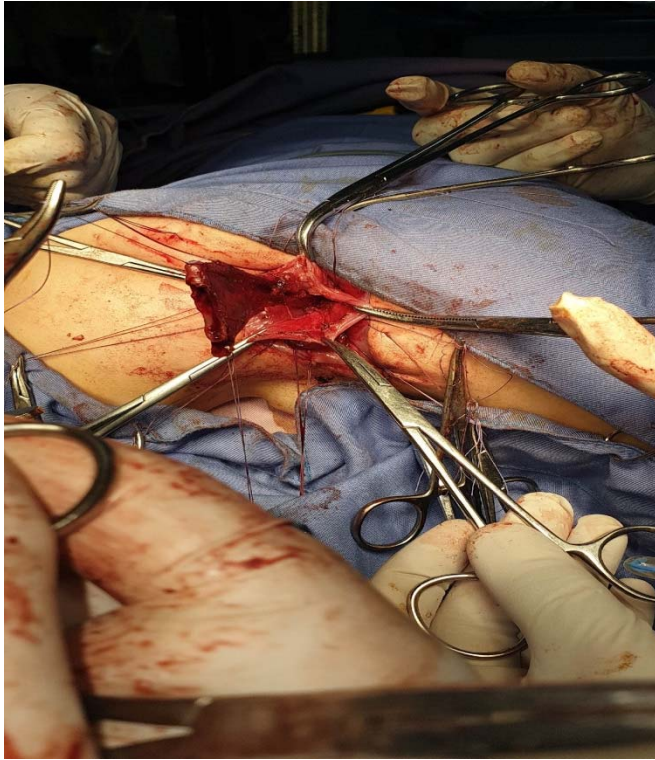
-sphincterotomie faite selon la technique

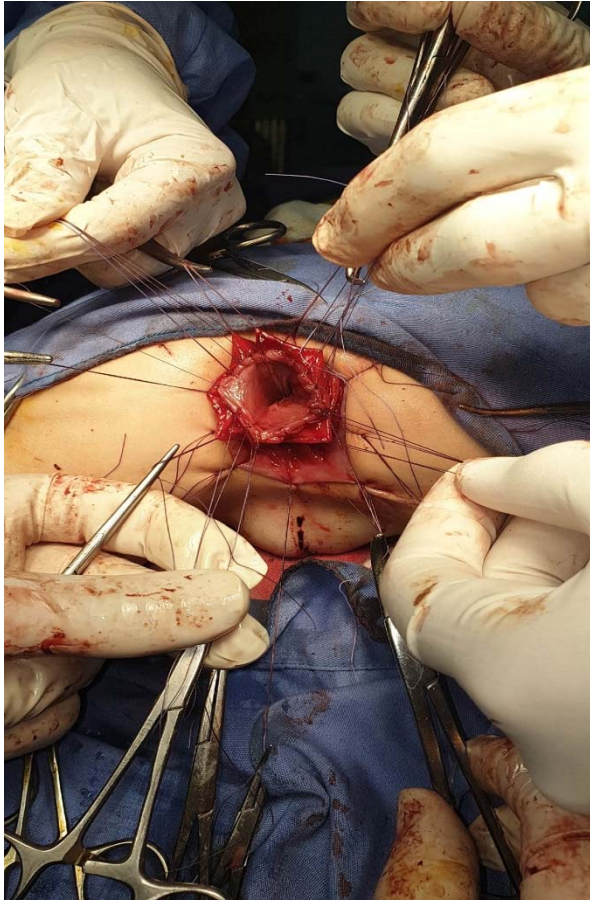


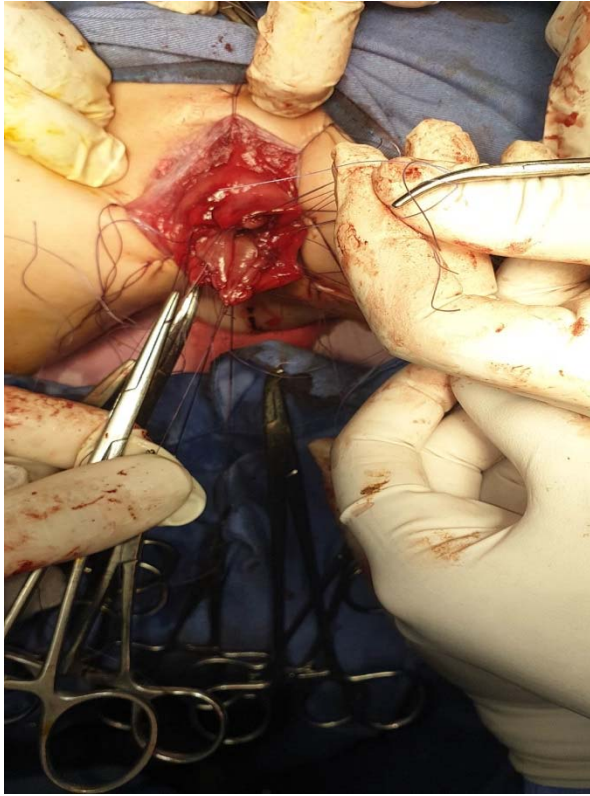


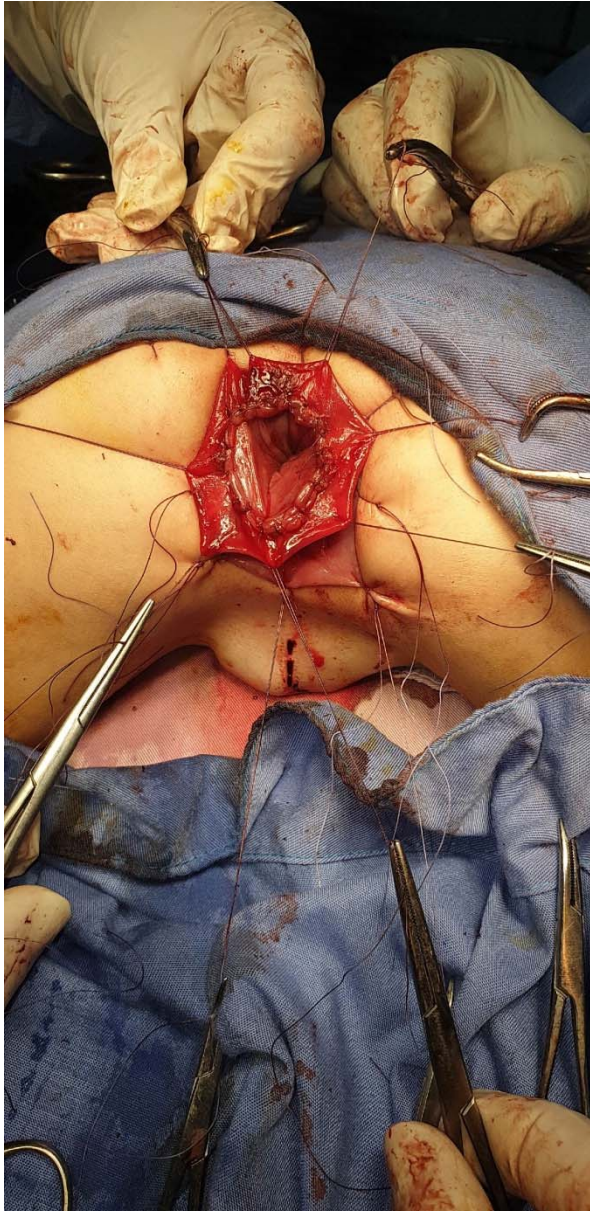


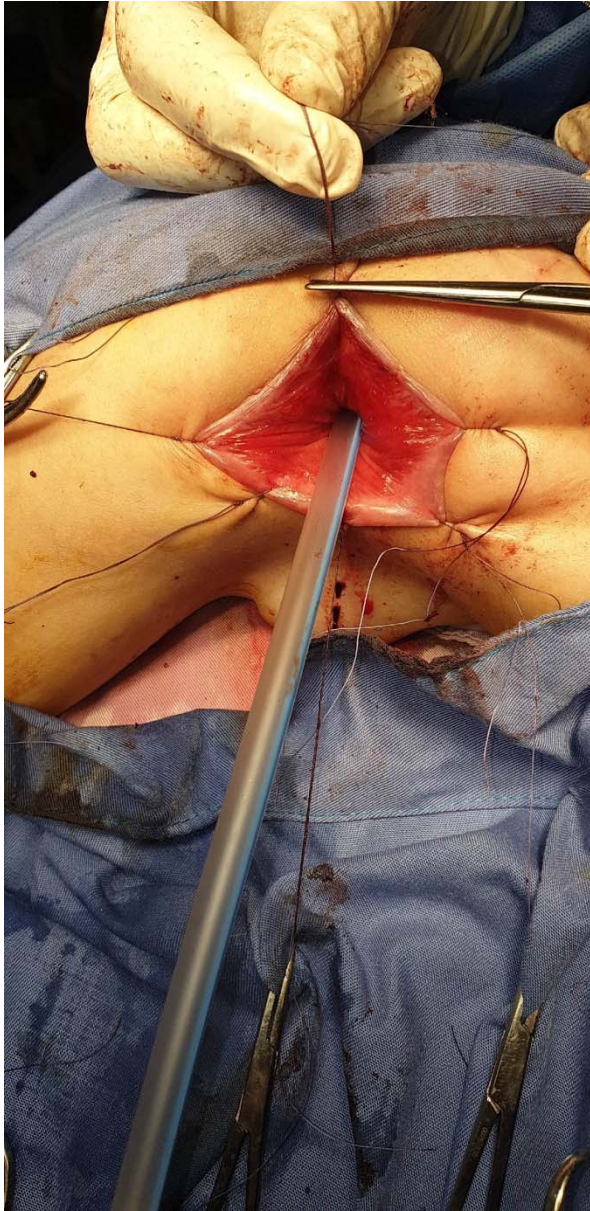
















XI- Conclusion :

Le mégacôlon idiopathique est une affection rare a l'étiologie plus ou moins connue qui implique des défis de prise en charge notamment thérapeutiques, et à la fois des services gastroentérologie et chirurgicaux. Avec des protocoles insuffisamment longs, mais avec des complications redoutables, la prise en charge peut être difficile pour toute équipe de chirurgie, soit en échec thérapeutique (dans le cadre d'un cas connue initialement pris en charge par un gastroentérologue) soit en chirurgie d'urgence (ou la surprise diagnostique entraine des difficultés supplémentaires à la décision thérapeutique), quand la rapidité imposé par la gravité du cas peut conduire à des stratégies inadaptées au conséquences éventuellement critiques.

Méthodes : avec une telle motivation ayons une expérience disponible limité par le petit nombre des cas (décrit par toute les équipes médicales concernées par cette pathologie),la révision de la littérature avec la mise a jours des repères de prise en charge de point de vue chirurgicale de la pathologie apparait comme justifié par cette étude.

Résultats : si le diagnostic de mégacôlon se fait relativement facilement par l'imagerie de la dilatation colorectale (qui est associer à des aspects cliniques initiaux et/ou consécutifs), l'établissement de diagnostic repose en pratique presque exclusivement sur un principe d'exclusion , et après avoir évalué l'absence de certaines causes connues pouvant conduire à la survenue de ces modifications anatomocliniques mimétiquement , cliniquement et paracliniquement , avec le mégacôlon idiopathique (l'aganglionose intramurale , obstructions distales, etc ...)

Si les théories ethiopathogenique, fondé sur une montées en puissance de l'arsenal d'investigations de la maladie, ont enregistrées une amélioration continue et un gain d'objectivité, malheureusement les options de traitement chirurgical curatif tournent autour des même techniques de résection. de plus, la possibilité de développer une forme de traitement étiologique semble plus lointain que jamais.