

ABONNEZ-VOUS À **POUR LA SCIENCE** EN TOUTE LIBERTÉ



FORMULE
INTÉGRALE
-42%



8,20€*

FORMULE
PASSION
-28%



6,50€*

FORMULE
DÉCOUVERTE
-25%



4,90€*

BULLETIN D'ABONNEMENT

À renvoyer accompagné de votre règlement à : Pour la Science - Service abonnements - 19 rue de l'industrie - BP 90 053 - 67 402 Illkirch cedex

☐ OUI, JE M'ABONNE À **POUR LA SCIENCE** EN PRÉLÈVEMENT AUTOMATIQUE, JE CHOISIS MA FORMULE ET JE COMPLÈTE L'AUTORISATION DE PRÉLÈVEMENT CI-DESSOUS.

☐ FORMULE **INTÉGRALE**
12 n° de Pour la Science + 4 Hors-Séries
+ Accès illimité aux archives en ligne depuis 1996

8,20€
Par mois
-42%
IPV8E20

☐ FORMULE **PASSION**
12 n° de Pour la Science
+ 4 Hors-Séries

6,50€
Par mois
-28%
PPV6E50

☐ FORMULE **DÉCOUVERTE**
12 n° de Pour la Science

4,90€
Par mois
-25%
DPV4E90

MES COORDONNÉES

Nom : _____
Prénom : _____
Adresse : _____

Code postal _____

Ville : _____

Tél. Pour le suivi client (facultatif) : _____

E-mail obligatoire : _____@_____

J'accepte de recevoir les informations de Pour la Science ☐ OUI ☐ NON
et de ses partenaires ☐ OUI ☐ NON

MANDAT DE PRÉLÈVEMENT SEPA

PAG18484STDP

En signant ce mandat SEPA, j'autorise Pour la Science à transmettre des instructions à ma banque pour le prélèvement de mon abonnement dès réception de mon bulletin. Je bénéficie d'un droit de rétractation dans la limite de 8 semaines suivant le premier prélèvement. Plus d'informations auprès de mon établissement bancaire.

TYPE DE PAIEMENT : PAIEMENT RÉCURRENT

Titulaire du compte

Nom : _____

Adresse : _____

Code postal _____ Ville : _____

Désignation du compte à débiter

BIC (Identification internationale de la banque) _____

IBAN _____

(Numéro d'identification international du compte bancaire)

Établissement teneur du compte

Nom : _____

Adresse : _____

Code postal _____ Ville : _____

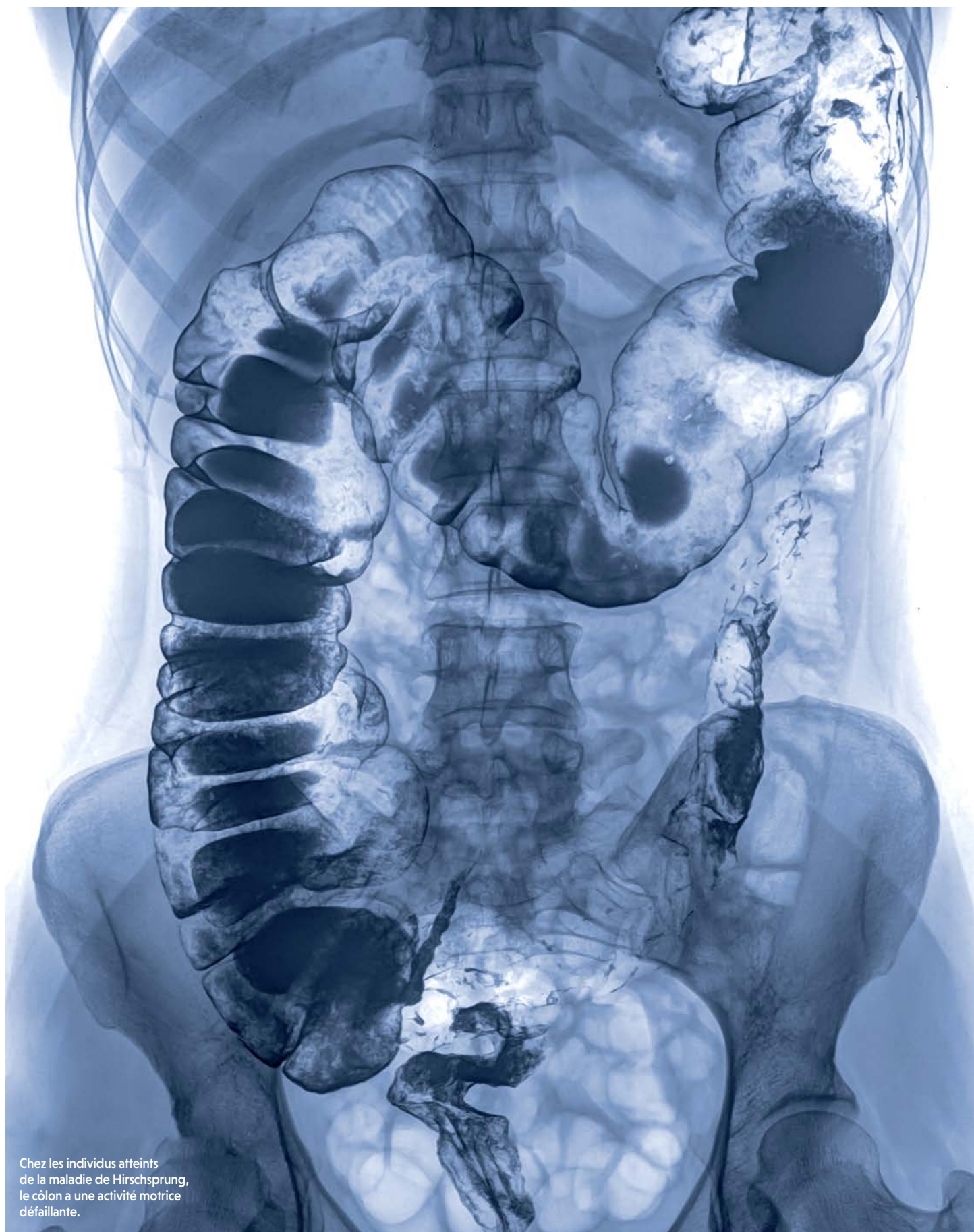
Date et signature

Organisme Créancier : Pour la Science
170 bis, bd. du Montparnasse - 75014 Paris
N° ICS FR92ZZ426900
N° de référence unique de mandat (RUM)

Merci de joindre impérativement un RIB

Partie réservée au service abonnement. Ne rien inscrire

* Par mois et par rapport au prix de vente en kiosque, l'accès numérique aux archives. Délai de livraison : dans le mois suivant l'enregistrement de votre règlement. Offre réservée aux nouveaux abonnés, valable jusqu'au 30/06/2018 en France métropolitaine. Pour un abonnement à l'étranger, merci de consulter notre site www.pourlascience.fr. Conformément à la loi "Informatique et libertés" du 6 janvier 1978, vous disposez d'un droit d'accès et de rectification aux données vous concernant en adressant un courrier à Pour la Science. Votre abonnement en prélèvement est reconduit automatiquement et peut être interrompu par simple lettre. Photos non contractuelles.



Chez les individus atteints de la maladie de Hirschsprung, le côlon a une activité motrice défaillante.

L'ESSENTIEL

> La maladie de Hirschsprung touche 1 nouveau-né sur 5 000 environ.

> Elle se manifeste par une constipation chronique qui, sans opération chirurgicale, peut être létale.

> En recherchant les causes de la maladie, les biologistes ont mis au jour, à partir des

années 1960, un mécanisme clé du développement embryonnaire : la formation du système nerveux de l'intestin.

> Aujourd'hui, diverses équipes continuent à caractériser les gènes impliqués dans la maladie, avec l'espoir de prévenir ses formes les plus graves et de percer d'autres mystères de l'intestin.

L'AUTEUR



NICOLAS CHEVALIER
chargé de recherche
en embryologie physique
au CNRS au laboratoire
Matière et systèmes complexes,
à l'université Paris-Diderot

Le mystère Hirschsprung

La maladie de Hirschsprung, qui affecte l'intestin, a longtemps été une énigme. Aujourd'hui, non seulement on saisit mieux ses causes, mais leur exploration a renouvelé notre compréhension du développement embryonnaire.

Berlin 1886, congrès annuel des maladies infantiles. Le pédiatre danois Harald Hirschsprung présente le cas de deux enfants morts en bas âge d'un déficit alimentaire lié à une constipation chronique. À l'autopsie, leur côlon s'est révélé hypertrophié : le bol alimentaire s'y était accumulé, distendant l'organe et y entraînant une inflammation prononcée. Le diagnostic est posé, mais la cause de la constipation échappe à Hirschsprung, qui ne décèle aucun obstacle visible au passage du bol alimentaire. La maladie, qui porte aujourd'hui son nom, frappe 1 nouveau-né sur 5000 dans le monde. Une maladie rare, donc. Pourtant, son étude non seulement a permis un traitement chirurgical qui conduit à une guérison dans 95% des cas, mais a été – et est encore – un fil d'Ariane pour la compréhension du développement de l'intestin et même, plus généralement, de l'embryon.

Durant les cinquante ans qui ont suivi la présentation de Hirschsprung, aucune piste de traitement n'a émergé. Comme on soupçonnait la partie hypertrophiée du côlon d'être à l'origine de la pathologie, on pratiquait son ablation, sans effet. C'est seulement en 1948 qu'un chirurgien d'origine danoise, Orvar

Swenson, alors interne au Children's Hospital de Boston, a remis en cause le raisonnement justifiant ce procédé opératoire. On avait admis dans son service un enfant atteint de la maladie et maintenu en vie grâce à une colostomie – une dérivation du côlon hypertrophié débouchant directement sur la peau : le bout de côlon relié à l'anus avait été suturé et laissé en place. À l'aide d'un ballon manométrique, Swenson mesura les variations de pression au niveau de la colostomie et de l'anus : alors que le côlon anciennement hypertrophié relié à la colostomie se contractait normalement, le côlon distal, situé juste au-dessus de l'anus, semblait inerte. Swenson en avait la preuve, on confondait cause et symptôme : c'était l'accumulation des chymes – le bol alimentaire digéré – qui causait l'hypertrophie et l'inflammation. La constipation, elle, était due à l'étranglement lié à l'activité contractile défaillante du côlon distal.

Swenson proposa donc de réaliser l'opération inverse : conserver le côlon hypertrophié, mais extraire la partie étroite la plus distale. Après quelques essais sur des chiens, le jeune patient fut le premier malade guéri par la méthode Swenson ; il vit encore aujourd'hui et a eu quatre enfants.

HIRSCHSPRUNG ET GENRE

La maladie de Hirschsprung touche principalement les garçons, avec quatre garçons concernés pour une fille. La cause de cette différenciation reste inconnue. En particulier, à l'heure actuelle, aucun gène impliqué dans la maladie n'a été détecté sur le chromosome X.