

Les malformations anorectales

Encadré par : Dr. Aboubekr

2010/2011

Présenté par : Rouigueb Nabil / Benabdallah Fatima

المؤسسة الإستشفائية المتخصصة
مستشفى الأم و الأطفال
تلمسان
مصلحة جراحة الأطفال
الأستاذ المساعد : د. بلبا أحمد
طبيب رئيس المصلحة

(Handwritten signature)



Boit: 527 / 618.92 - 300/01

Les malformations anorectales

Encadré par : Dr. Aboubekr

2010/2011

Présenté par : Rouigueb Nabil / Benabdallah Fatima

REMERCIEMENTS

Nous remercions tous ceux qui d'une manière ou d'une autre ont apporté une contribution à ce travail par leurs connaissances et leur disponibilité tant sur le plan scientifique que sur le plan humain.

Nous remercions le professeur **Baba Ahmed** d'avoir lancé, dirigé et guidé ce travail.

Nous remercions le docteur **Aboubekr** et nous lui exprimons notre profonde gratitude pour son encadrement de qualité et ses conseils judicieux et avisés. Mais aussi pour son aide et son soutien continu pendant cette étude.

Pour cela, nous le remercions vivement et l'assurons de notre parfaite considération.

Nous tenons à remercier les maîtres assistants, et les résidents pour leur aide et la mise à notre disposition de la documentation. Les autres membres du CHU de Tlemcen qui, ont chacun à leur manière, fait tout ce qui était faisable pour que ce travail mûrisse dans les meilleures conditions dont les secrétaires et le personnel paramédical.

Nous remercions également toutes les personnes qui nous ont apporté leur soutien, ainsi nous n'oublions pas de passer nos sincères salutations à nos chers amis et collègues.

DEDICACES

A nos **parents**,

A nos frères

A nos amis,

A tous ceux qui nous ont aidés de près ou de loin,

Nous dédions cet ouvrage en guise de remerciements.

Un clin d'œil pour ceux qui ont un concours à passer ; Bon courage...!

TABLE DES MATIERES

1 – INTRODUCTION.....	06
2- HISTORIQUE.....	07
3 – RESUME.....	09
4 – DEFINITION	10
5 – RAPPEL ANATOMO-EMBRYOLOGIQUE.....	11
A / Anatomie.....	11
A – 1 : Rectum.....	11
a – Loge rectale.....	12
b – Les limites de la loge rectale.....	12
c – Les rapports.....	14
d – Vascularisation.....	16
d. 1 : Artérielle.....	16
d. 2 : Veineuse.....	17
d. 3 : Lymphatique.....	18
B / Embryologie.....	19
B – 1 : Rectum et anus.....	19
B - 2 : Embryologie malformative.....	20
6 – EPIDEMIOLOGIE.....	21
7 – ETIOLOGIE.....	21
8 – DIAGNOSTIC.....	22
A / Diagnostic anténatal.....	22
B / Diagnostic néonatal.....	22
9 – CLASSIFICATION.....	25
10 – SHEMAS THERAPEUTIQUES.....	29
A / Fistule recto-urétrale ou rectovésicale (garçon).....	29

B / Fistule rectoperineale (garçon).....	30
C / Fistule rectovulvaire ou rectovestibulaire (fille).....	30
D / Sillon muqueux périnéal et anus antéposé (fille).....	32
E / Malformation cloacale.....	32
❖ Stomathérapie chez l'enfant.....	33
a – Soin de stomie.....	34
b – Appareillages.....	36
c – Surveillance de la stomie.....	37
d – Complications.....	38
• Brulure chimique.....	39
• Infection mycotique.....	40
• Fistules.....	40
e – Lavement de la stomie.....	41
f – L'enfant stomisé.....	41
• L'alimentation.....	40
• Hygiène corporelle.....	42
• Reprise des activités et tenu vestimentaire.....	43
g – Approche psychosociale de l'enfant.....	43
❖ L'anorectoplastie sagittale postérieure (Peña).....	44
• Technique chirurgicale.....	44
11 – PRONOSTIC.....	46
12 – COMPLICATIONS.....	48
A – La continence fécale.....	48
• Structures musculaires volontaires.....	48
• Canal anal.....	48
• La motilité intestinale.....	49
• CAT devant une incontinence fécale.....	50
B – La continence urinaire.....	52
13 – STATISTIQUES.....	53
❖ REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....	58

1-Introduction :

Historiquement, le manque d'expérience et de bonne instrumentation pédiatriques entravent le développement de chirurgie mini-invasive (MAS) pour les enfants. Toutefois, les récents progrès dans l'instrumentation appropriée pédiatrique ont donné lieu à une application plus large et l'acceptation de la MAS chez les enfants. Ces dernières années, les chirurgiens pédiatriques ont rapporté une grande variété de procédures endoscopiques réalisées chez les enfants. Les procédures avancées par laparoscopie et thoracoscopie pour les procédures chirurgicales pédiatriques communes telles que la fundoplicature ont démontré que MAS est sûr et efficace pour les enfants.

2 – Historique :

Les malformations anorectales représentent un large éventail de maladies, qui peuvent affecter les garçons et les filles, et d'impliquer l'anus et du rectum distal ainsi que les voies urinaires et génitales. Les défauts vont du très mineures et faciles à traiter avec un excellent résultat fonctionnel, à celles qui sont complexes, difficiles à gérer, sont souvent associées à des anomalies d'autres et ont un mauvais résultat fonctionnel.

L'imperforation anale a été une condition bien connue depuis l'antiquité. Pendant de nombreux siècles, les médecins, ainsi que les personnes qui ont pratiqué la médecine, créent un orifice dans le périnée des enfants avec imperforation de l'anus. Ceux qui ont survécu a fort probablement fait à partir d'un type de défaut qui serait maintenant reconnu comme «faible». Ceux qui ont un "grand" défaut n'ont pas survécu à ce traitement. Les comptes rendus écrits décrivent très peu de patients, il est donc probable que la plupart des patients sont décédés sans traitement. La manœuvre mise en cause est la rupture d'une membrane obstruante avec un doigt ou la pointe d'un couteau et évoluer vers une incision pour trouver l'intestin au niveau du périnée ou dans le creux du sacrum. La première inguinale a été réalisée en 1783, mais la plupart des nourrissons sont morts, et la colostomie a été considérée comme une méthode de dernier recours. Dans les années 1700 et 1800, plusieurs auteurs suggéré que le péritoine doit être ouvert si l'intestin n'a pas été rencontrée par le bas. Dans la mi-1900, et dans les procédures abdominopérinéale, une seule étape est devenue populaire et le plus souvent impliquée, c'est résection du côlon rectosigmoïde.

Peu de temps après ces rapports, Stephens a décrit une procédure qui a insisté sur le passage du rectum dans la fronde pubo-rectal. Jusqu'au début des années 1980, ce type de chirurgie et de ses modifications a été l'approche standard, mais implique une dissection aveugle près de l'urètre postérieur. Une augmentation progressive de la longueur de l'incision du périnée pour obtenir une exposition finalement aboutie à la anorectoplastie sagittale, qui a été rapidement adopté, car elle permet la visualisation complète du complexe sphinctérien et plus clairement montré la relation entre le rectum pour le système urologique et les structures environnantes vitales.

Amussat, en 1835, a été le premier à suturer la paroi rectale au bord de la peau, ce qui pourrait être considéré comme la première anoplastie. Pendant les 60 premières années du 20ème siècle, les chirurgiens ont effectué une opération sans colostomie périnéale pour soi-disant malformations faibles. L'imperforation de l'anus de haut a été généralement traitée avec une colostomie effectuée dans la période néonatale, suivie d'une amputation abdomino-périnéale de pull-through quelque temps plus tard dans la vie, mais les chirurgiens n'avaient pas l'objectif des lignes directrices anatomiques. Malheureusement, cette approche a été une solution inappropriée pour le spectre de malformations.

L'approche chirurgicale pour réparer ces défauts a changé de façon spectaculaire en 1980 avec l'introduction de l'approche sagittale, qui a permis aux chirurgiens de visualiser l'anatomie de ces défauts clairement, de les réparer sous vision directe, et à en apprendre davantage sur l'arrangement complexe anatomique de la jonction du rectum et appareil génito-urinaire (12-17). Cela est devenu la principale méthode chirurgicale des anomalies ano-rectales. Dans les cas où le rectum est très élevé, une approche abdominale est également nécessaire et la laparoscopie est appropriée pour certains cas.

3- Résumé :

Les malformations anorectales touchent un enfant sur 5000 environ. Elles sont dues à une anomalie très précoce du développement et s'accompagnent souvent d'autres malformations. Les cas les plus simples sont traités d'emblée avec un excellent résultat fonctionnel. Les autres cas révèlent d'une chirurgie plus complexe, effectuée à distance de la naissance, avec dérivation digestive transitoire. Leur pronostic dépend autant de la sévérité de l'atteinte que de la qualité de la reconstruction anatomique mise en œuvre.

Le contrôle de la défécation après correction chirurgicale d'une malformation anorectale haute ou intermédiaire est difficile. L'abord sagittal postérieur avec une reconstruction soignée du sphincter externe est considéré comme donnant un meilleur résultat que l'opération «pull-through». Les résultats fonctionnels de ces techniques ont été évalués de façon à identifier des facteurs pronostiques. Matériel et méthodes: Entre 1979 et 1992, 66 patients atteints de malformation anorectale congénitale haute ou intermédiaire ont été traités dans notre Centre. On a fait un pull-through (Kiesewetter-Rehbein) chez 16 patients. Après 1984, l'anorectoplastie sagittale postérieure (PSARP) (Pena et deVries) a été pratiquée chez 35 patients comme opération primaire. Chez 22 patients, une PSARP a été pratiquée comme technique secondaire, dans un tiers des patients après une opération pull-through antérieure faite dans notre Service. Les résultats fonctionnels ont été analysés rétrospectivement. Résultats: 60 opérations chez 53 patients ont pu être analysées. Le pourcentage global de continence était de 34 %. Après une opération pull-through, 6 des 15 patients (40%) étaient continents; après une PSARP primaire 10 sur 25 patients (40 %) et après une PSARP secondaire 5 sur 20 patients (25 %). Les patients porteurs d'un defect sacré ont été continents seulement dans 16 % des cas à comparer avec les 44 % de patients avec un sacrum normal. Le sexe a également été significatif: 67 % de filles ont été continentes en comparaison de 30 % de garçons. Dix sur onze filles (90 %) avec un sacrum normal, sont devenues continentes. Conclusion: La PSARP ne donne pas de meilleur résultat fonctionnel pour les malformations anorectales hautes ou intermédiaires que l'opération pull-through. Le pronostic est bien plus déterminé par d'autres facteurs que le type de chirurgie, en particulier le sexe et la présence ou l'absence de defect sacré.

4 - Définition :

Les malformations anorectales représentent un large éventail de maladies, qui peuvent affecter les garçons et les filles, et d'impliquer l'anus et le rectum distal ainsi que les voies urinaires et génitales. Les défauts vont du très mineures et faciles à traiter avec un excellent pronostic fonctionnel, à celles qui sont complexes, difficiles à gérer, sont souvent associés à d'autres anomalies, et ont un mauvais pronostic fonctionnel.

5 – Rappel anatomo-embryologique :

A. Anatomie

A.1 : Rectum :

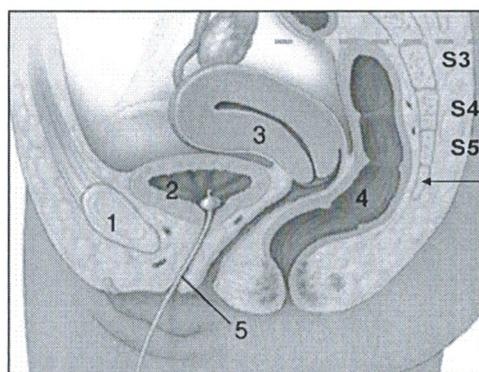
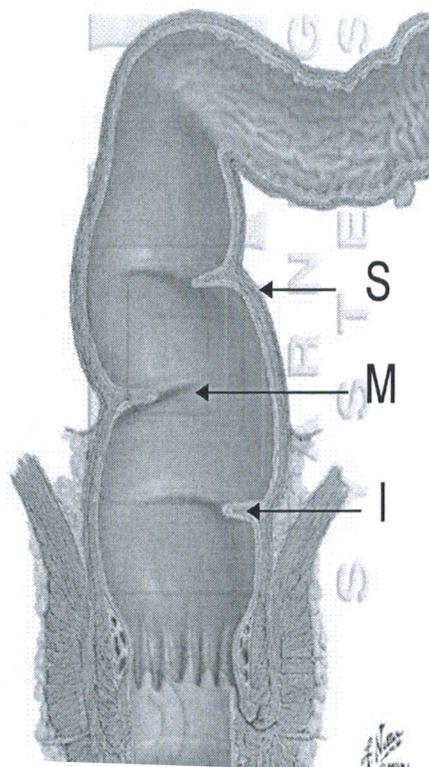
Le rectum est un organe pelvien. Il est plaqué contre le sacrum, dont la concavité augmente avec l'âge de l'enfant. Par définition, le rectum fait suite au sigmoïde en regard de la deuxième vertèbre sacrée. Il est recouvert de péritoine au niveau de la partie antérieure de son tiers supérieur, mais les variations sont assez importantes en fonction de la profondeur du cul-de-sac péritonéal (cul-de-sac de Douglas). Dans ce cul-de-sac peuvent se trouver des anses grêles, le sigmoïde et parfois l'appendice. Sous le cul-de-sac, le rectum répond chez la fille à l'utérus et au vagin, chez le garçon à la vessie et à la prostate, flanquée des vésicules séminales et des ampoules défférentielles. Il s'enfonce dans l'entonnoir pelvien et devient donc de plus en plus proche des parois.

L'anus est organe périnéal. Le canal anal fait suite au rectum au niveau de la jonction sacro-coccygienne. Il traverse le planché pelvien en décrivant une inflexion vers l'arrière : le cap anal. Le canal anal s'ouvre à l'extérieur par l'anus au niveau de la fossette anale.

- Partie terminale du tube digestif

- S3 – canal anal : 15 cm

- Inflexions ou valvules

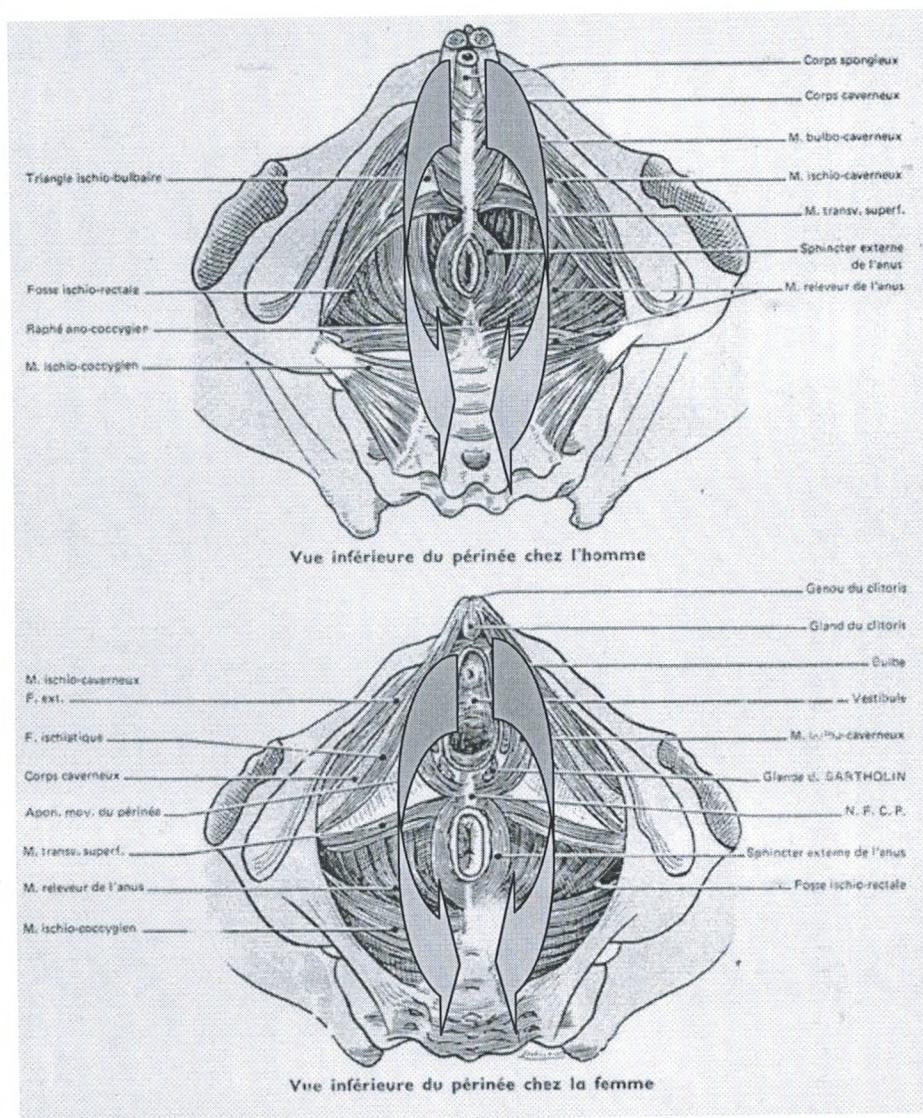
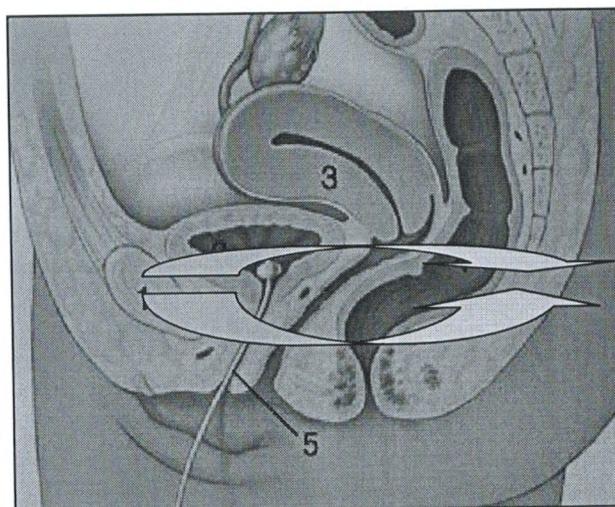
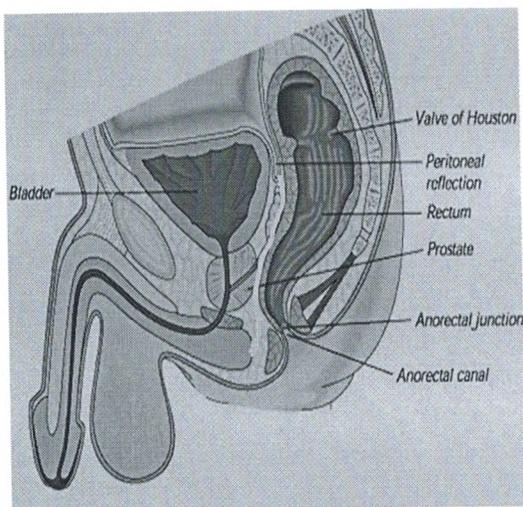


a- La loge rectale :

3 étages:

- cranial: haut rectum ou rectum péritonisé
- moyen: sous péritonéal
- caudal: sous la courbure périnéale (canal anal)

b- Les limites de la loge rectale :



c- Les rapports :LE RECTUM**Le rectum péritonisé****AV:** les anses grêles**Le rectum sous péritonéal****AV:** H (vessies, uretères, vésicules séminales,
cx déférents - prostate)

F (CDS post du vagin, face post de l'utérus)

AR: S4 S5 + coccyx

A sacrale médiane

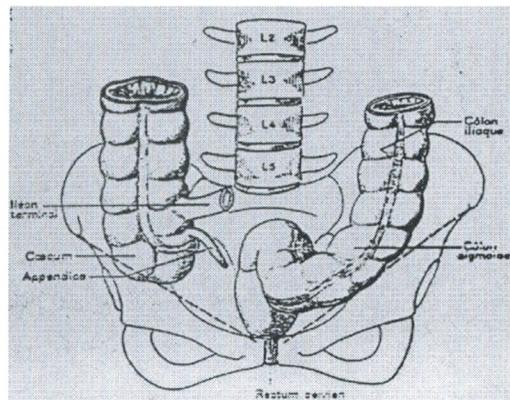
Nerfs pré-sacrés et ligament ano-coccygien

LAT: espace pelvi-rectal (A – V – N – U)**AR:** S3 – A rectale sup. –

A sacrale médiane

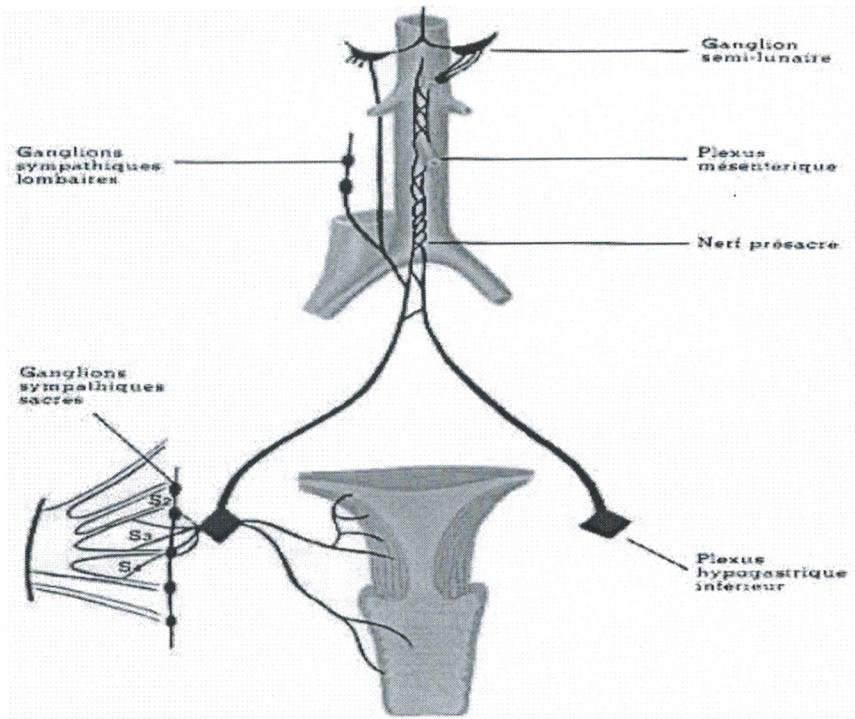
LAT: Dt: caecum

Gche: Sigmoïde

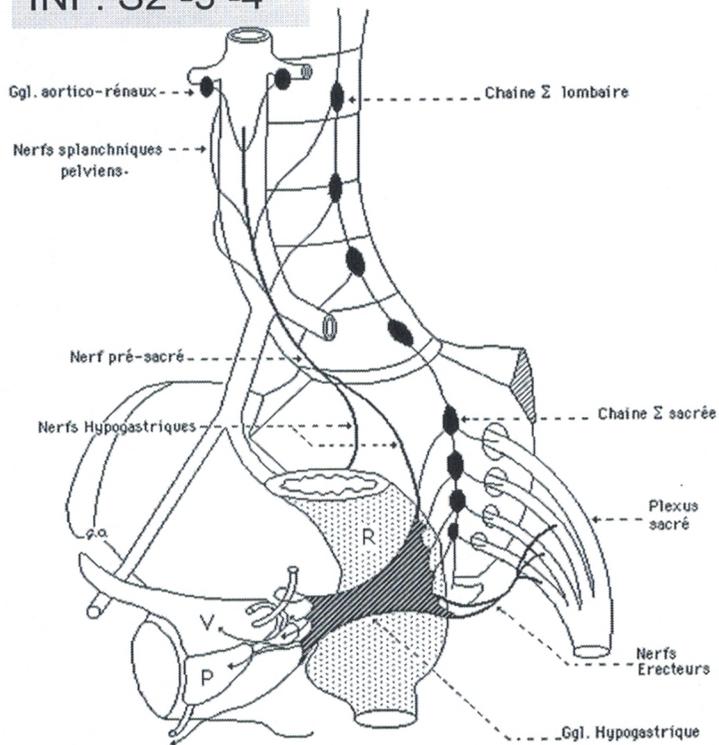


Rapports nerveux

PLEXUS HYPOGASTRIQUES



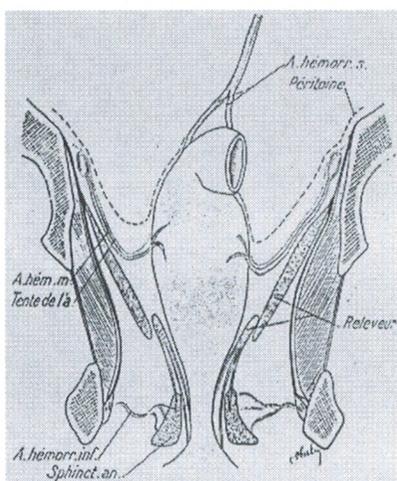
INF: S2 -3 -4



d- Vascularisation :

d. 1 : Artérielle :

A rectale craniale (2 branches GA- DP) 90%



O: terminaison de l'AMI

T: 2 branches: DP –GA

V: 90% du rectum

A rectale moyenne (Incste)

O: A iliaque interne ou hypogastrique

T: espace pelvi-rectal – ailerons latéraux du rectum - rectum sous péritonéal

V: musculuse du canal anal

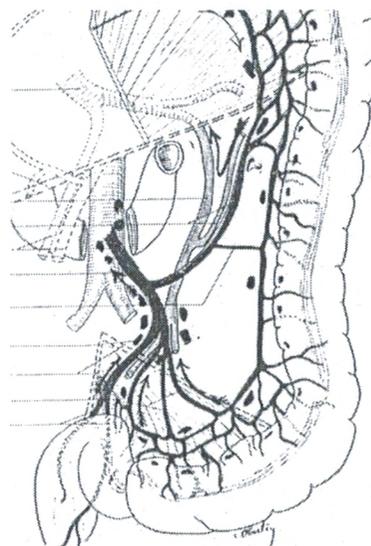
A rectale caudale:

O: A pudendale ou honteuses int

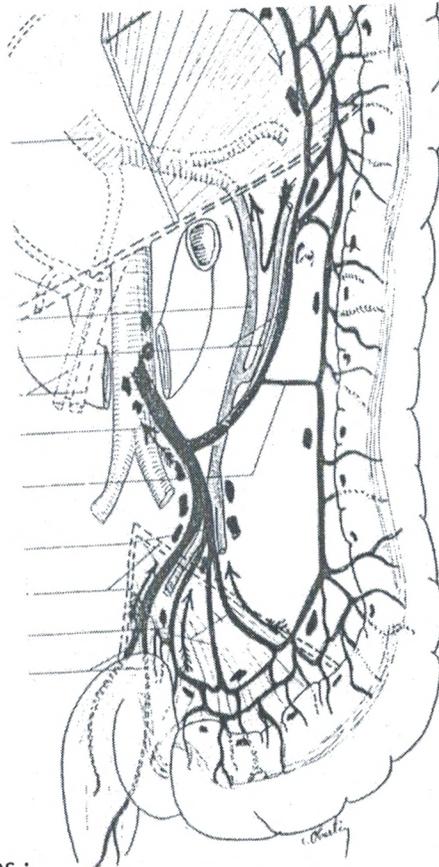
T: fosse ishio-rectale

A sacrale médiane

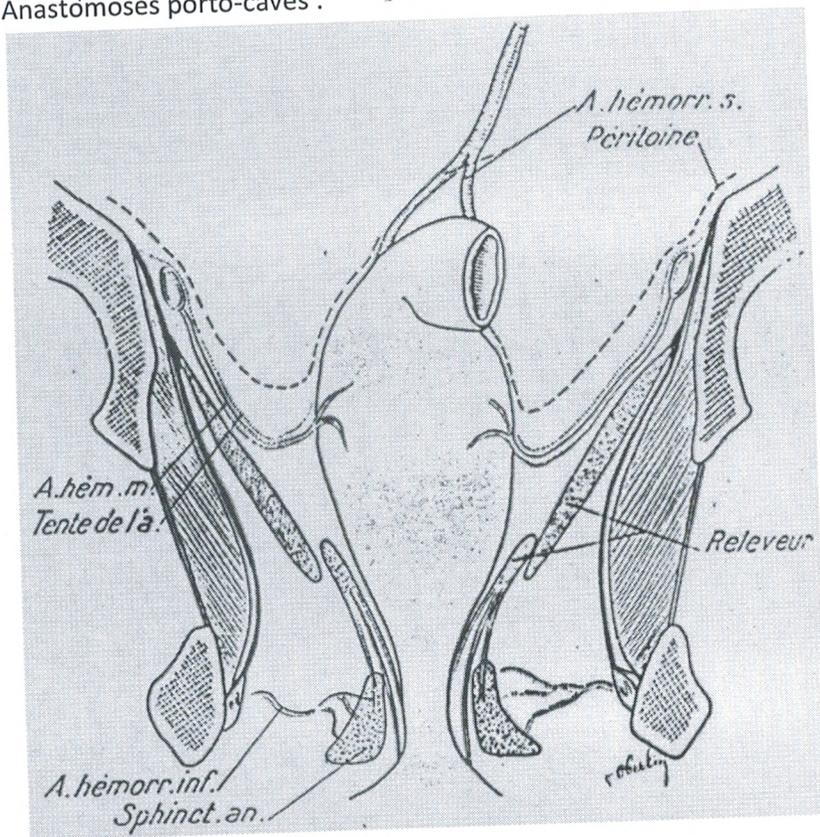
O: bifurcation iliaque



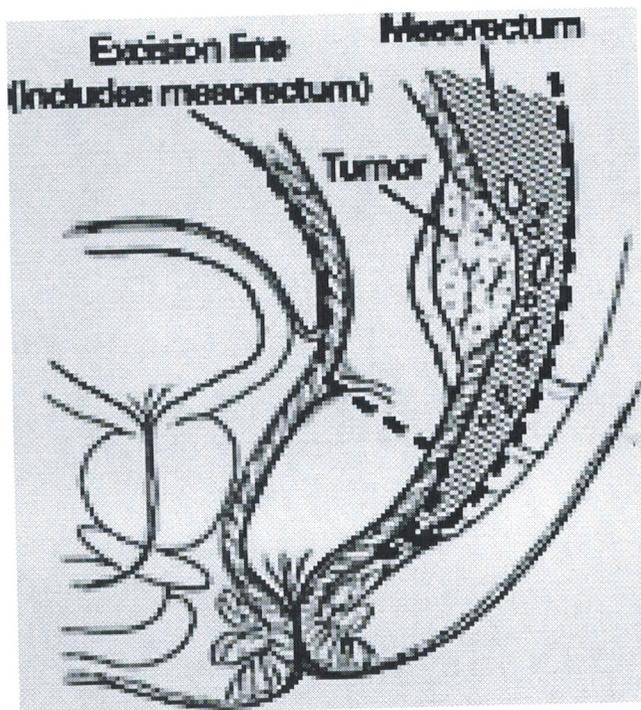
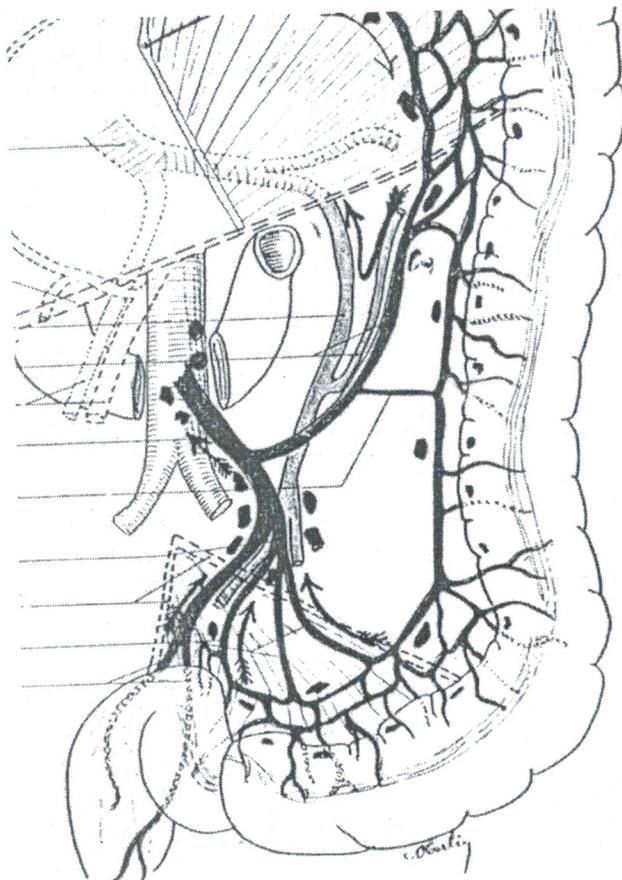
d. 2 : Veineuse :



Anastomoses porto-caves :



d. 3 : Lymphatique :



B. Embryologie :

B.1 : Rectum et anus :

Première étape : l'intestin postérieur :

Pendant le 1^{er} mois de vie, l'embryon va subir une flexion en avant, appelée plicature céphalo-caudal.

L'ectoblaste va rester sur la convexité tandis que l'entoblaste va en quelque sorte s'invaginer et former les intestins antérieur, moyen et postérieur. Une partie de l'entoblaste va néanmoins rester extra-embryonnaire pour donner la vésicule ombilicale (dont le reliquat éventuel formera le diverticule de Meckel) et l'allantoïde (dont la partie profonde participera à la formation de la vessie).

L'intestin postérieur va se développer en colon angulaire gauche, colon descendant, colon sigmoïde, rectum et canal anal. La partie distal de cet intestin postérieur se termine en un cul de sac appelé cloaque embryonnaire (on parle de cloaque embryonnaire, pour les distinguer des malformations cloacales, présente à la naissance). Tout l'intestin est revêtu d'entoblaste qui, au niveau du cloaque, est en contact avec l'entoblaste de surface. L'apposition de ces deux structures à ce niveau porte le nom de membrane cloacale.

Développement du rectum et de l'anus :

Vers la 8^{ème} semaine de développement embryonnaire, une cloison transversale va descendre dans l'angle formé par l'allantoïde et avant de l'intestin postérieur en arrière. Le cloaque se trouve ainsi petit à petit clivé en deux parties : l'une, antérieure, est le sinus urogénital et l'autre, postérieure, est le canal anorectal. Il existe plusieurs théories sur le cloisonnement du cloaque (abaissement du septum comme un rideau de haut en bas, fusion sur la ligne médiane de deux replis latéraux, ou théorie mixte), théorie dont l'intérêt n'est que relatif, puisque le résultat est le même...

Avant la fin du 2^{ème} mois de vie, le septum a rejoint la membrane cloacale. A cette endroit ce développe le périnée avec le noyau fibreux central chez la fille. En avant la membrane cloacale devient la membrane urogénitale. En arrière, elle prend tout naturellement le nom de membrane anale.

Développement du canal anal :

Au contact de la membrane anal, l'ectoblaste subit une attraction modérée qui résulte en une dépression appelée proctodaeum. Au deuxième mois, la membrane

anal se remplit et le rectum communique dès lors avec l'extérieur (c'est -à-dire la cavité amniotique) par l'intermédiaire du canal anal.

Il ya donc deux composantes du canal anal : une partie supérieur d'origine entoblastique, qui est vascularisé par l'artère de l'intestin postérieur, l'artère mésentérique inférieure, et une partie inférieure d'origine ectoblastique, qui est vascularisé par les branches de l'artère iliaque médiale.

Cette description de l'embryologie permet d'expliquer facilement les diverses anomalies congénitales entrant dans le spectre des malformations anorectales, imperforation anale, atrésie rectale (due à la persistance de la membrane anale) et les divers types de fistules avec le system urinaire ou génital.

B.2 : Embryologie malformative :

Jusqu'à la 8^{ème} semaine de vie embryonnaire, l'extrémité caudale de l'embryon est constituée du périnée primaire, prolifération mésenchymateuse au tour de la membrane cloacale qui recouvre l'issue distale commune des voies digestives et urogénitales. Vers la 8^{ème} semaine un cloisonnement intervient dans un plan frontal, séparant le cloaque embryonnaire en deux parties, une voie urogénitale (antérieure) et une voie digestive (postérieure). Par la suite, le développement du sinus urogénital se différencie en fonction du sexe de l'enfant. Les malformations anorectales résultent d'une perturbation plus ou moins précoce de la phase de cloisonnement du cloaque embryonnaire. Par conséquent selon l'âge de l'embryon au moment de la lésion, la malformation anorectale sera de gravité variable :

- Dans les formes précoces (avant la 8^{ème} semaine), on assiste à une absence de déconnexion des voies digestive et urogénitale, et donc à la persistance d'une fistule Recto-urinaire chez le garçon ou recto-génitale chez la fille. Ces malformations sont associés à un degré variable d'hypoplasie musculo-nerveuse et osseuse du plancher pelvien (forme haute) ;
- Les formes plus tardives (après la 8^{ème} semaine) surviennent après la phase de cloisonnement, et la malformation est confinée à l'anus (fistule recto-périnéale, antéposition, sténose), sans fistule recto-urinaire (forme basse).

6- Epidémiologie :

Les malformations anorectales regroupent des anomalies très diverses allant de la simple malposition anale jusqu'à l'absence totale de rectum et d'anus (Mc GILL CW. et al. 1978). Elles touchent un enfant sur 5000 naissances environ avec une prépondérance de garçons, et une asymétrie de distribution puisque les formes les plus mineures sont plus fréquentes chez la fille.

7- Etiologie :

L'origine de ces malformations est extrêmement précoce dans la gestation, dès la 3^{ème} semaine de développement embryonnaire. C'est à ce moment qu'en effet apparaît l'organisateur de l'embryon sous la forme d'un codon cellulaire axial appelé **notochorde**.

Sous l'induction notochordale vont se mettre en place les grands appareils viscéraux, avec un gradient de maturation cranio-caudal. C'est ainsi que tout défaut de cette induction sera susceptible d'atteindre des éléments aussi disparates que le cœur, les reins, les membres, l'œsophage, la colonne vertébrale et le rectum.

La portion la plus caudal de l'anse intestinale primitive communique initialement avec les ébauches des voies urinaires, et s'en sépare par le développement intermédiaire des voies génitales (ensemble utéro-génital chez la fille et visico-prostatique chez le garçon). C'est pourquoi lorsque cette séparation est incomplète, le rectum peut venir s'ouvrir dans les structures situées en avant de lui : utérus, vagin ou vestibule chez la fille ; vessie, urètre prostatique ou membraneux chez le garçon, plus la malformation est sévère plus il manque de rectum, et plus une éventuelle fistule sera haut située. Ainsi 3 formes sont à distinguer : les formes basses où le rectum descend jusqu'au périnée ; les formes hautes où il n'atteint pas le plancher musculaire pelvien ; et les formes intermédiaires.

8- Diagnostic:

L'évaluation radiologique d'un nouveau-né avec une imperforation anale comprend une échographie abdominale pour évaluer les anomalies urologiques. Dans le cas du cloaque persistant, un vagin distendu (hydrocolpos) peut être identifié. Les radiographies de la colonne vertébrale peuvent montrer des anomalies épinières comme le Spina bifida et héli vertébrale épinière. Les radiographies du sacrum dans les projections antéro-postérieure et latérales peuvent démontrer anomalies sacrée comme un hemisacrum et hémivertèbres sacrées. En outre, le degré de hypodéveloppement sacré peut être évalué, et un rapport sacrée peut être calculé en mesurant les distances entre les principales structures osseuses. Une échographie épinière dans la période néonatale et jusqu'à l'âge de 3 mois (date à laquelle le sacrum s'ossifie) peuvent rechercher des preuves d'une moelle attachée et d'autres anomalies épinières. Une radiographie tableau croisé latéral peut aider à montrer la colonne d'air dans le rectum distal dans le faible pourcentage de patients pour lesquels des données cliniques ne précisent pas en 16-24 heures l'anomalie susceptible anorectale.

Après la période néonatale, sur une base ambulatoire après la colostomie (voir colostomie) a été créé, colostographie haute pression distale est réalisée. Produit de contraste hydrosoluble est injecté dans la stomie distale de démontrer la localisation précise du rectum distal et sa communication susceptibles urinaire. La pression hydrostatique sous contrôle fluoroscopique est nécessaire. Une sonde de Foley est placé dans la fistule muqueuse et le ballon est gonflé 3 cc et tiré vers l'arrière pour occlure la stomie lors de l'injection de contraste. La pression hydrostatique doit être suffisamment élevée (injection par seringue d'emploi) afin de surmonter le tonus musculaire du mécanisme de muscle strié qui entoure le rectum et le maintient s'est effondré. C'est la meilleure façon de démontrer une communication recto-urinaire, et de déterminer la hauteur réelle du rectum. Le produit de contraste remplit habituellement l'urètre proximal et de la vessie à travers la fistule. L'injection est poursuivie jusqu'à ce que les vides des enfants, et les photos sont prises lors de la miction, afin de montrer, en une seule image, le sacrum, la hauteur du rectum, le

périnée, l'emplacement de la fistule, la vessie, reflux visico s'il est présent, et de l'urètre.

Cette étude est primordiale dans la détermination de l'anatomie de sorte que la réparation définitive ne peut être prévue. Dans 10% des patients, la fistule se situe au niveau du col de la vessie. Dans ce cas, lors de la réparation principal, le chirurgien sait que le rectum ne sera trouvée que par l'abdomen, et un combiné sagittal postérieur et approche abdominale ou laparoscopique est employé. Le défaut d'imperforation anale sans fistule peut également être établi avec cette évaluation radiologique. Ce défaut se produit dans environ 5% des patients, à un bon pronostic fonctionnel, et est fréquente chez les patients atteints du syndrome de Down. Sauf pour les cloaques, dans la plupart des cas de malformations femmes, colostographie distale n'est pas nécessaire parce que la fistule est évident cliniquement. Si la colonne vertébrale n'a pas été évaluée dans la période néonatale avec des ultrasons, imagerie par résonance magnétique est nécessaire après l'âge de 3 mois à exclure la présence de moelle attachée et d'autres anomalies épinière.

A- Diagnostic anténatal :

Le diagnostic anténatal de malformation anorectale est pratiquement impossible. Deux signes indirectes rares sont cependant a signaler comme élément permanent d'éveiller un certain degré de suspicion :

- une dilatation rectosigmoïdienne au sein du méconium, ce qui évoque le passage d'urine fœtale dans le rectum et suggère l'existence d'une fistule rectourinaire.

B- Diagnostic néonatal :

Même si elle rentre théoriquement dans le diagnostic différentiel des occlusions digestives basses, c'est, plus précocement, l'examen clinique du nouveau né (normalement réalisé lors de l'examen pédiatrique général en salle d'accouchement) qui permet d'identifier une malformation anorectale. Le diagnostic anatomique de la mal formation repose essentiellement sur l'examen du périnée à la naissance et sera éventuellement complété par des investigations radiologiques complémentaires.

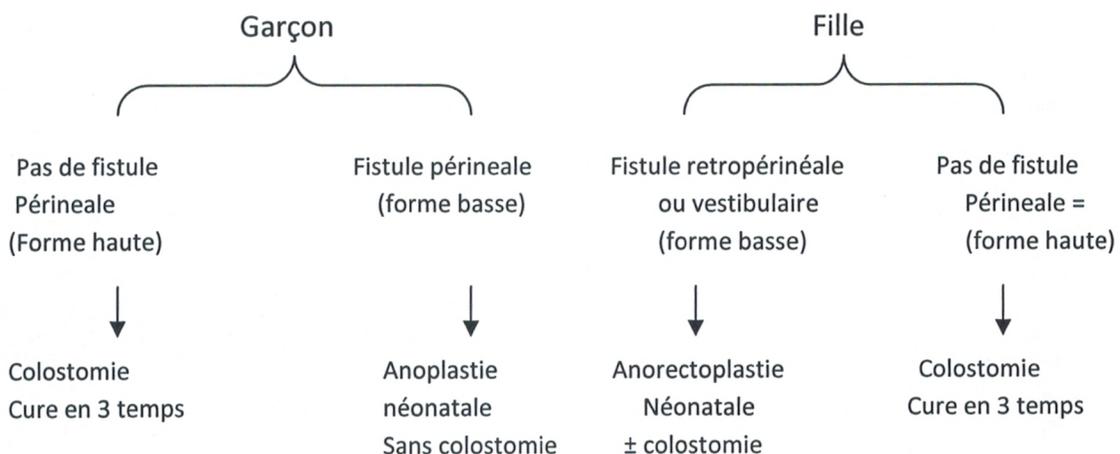
L'examen clinique périnéal est essentiel car il permet de classer la mal formation, de programmer le type de prise en charge chirurgical (abstention simple ; cure en 1,2 ou 3 temps) et d'envisager, avec prudence toutefois, le pronostic fonctionnel. La

recherche d'un orifice fistuleux périnéal émettant du méconium et sont éventuels exploration par un stylet constituant une étape essentiel au diagnostic, qui pourra être facilité par l'utilisation de lunettes grossissantes à la recherche d'un orifice périnéal parfois punctiforme. Il convient aussi de caractériser l'aspect du sillon fessier : marqué, et correspond a l'existence d'une sangle puborectale de qualité et donc a un bon pronostic fonctionnel ; Absent (périnée plat au bombant), il signale une hypoplasie musculaire de mauvais pronostic fonctionnel. On recherche également le méconiurie en fixant une compresse à l'extrémité de l'urètre pendant les premières heures de vie. Chez la fillette, une malformation cloacale sera suspectée si l'examen néonatal révèle l'existence d'une microvulve (l'hypoplasie vulvaire) et d'un seul méat canalaire correspondant à l'orifice externe du cloaque.

Les examens complémentaires comprenant une radiographie de l'abdomen sans préparation (à la recherche des signes d'occlusion), une radiographie du sacrum de face (à la recherche d'hypoplasie sacrée), une fistulographie(en cas de fistule périnéale), une uretrographie rétrograde (en cas d'absence de fistule périnéale chez le garçon, à la recherche de fistule rectourétrale), une échographie médullaire (à la recherche d'une anomalie du cône terminal : fixation caudale de la moelle , Spina-lipome, cavité syringomyélique...) et une échographie du petit bassin (à le recherche d'une masse présacrée dans le cadre d'un syndrome de currarino)

Le diagnostic des malformations associées s'attache à exclure les anomalies du complexe **VACTERL**, volontiers associées aux malformations anorectales. Ce bilan d'exclusion constitue une urgence néonatale et doit être réalisé avant de programmer la thérapeutique chirurgicale propre de la malformation anorectale.

Diagnostic néonatal d'une malformation anorectale



9- Classification :

Le système de classification indiqué dans le tableau 1 est purement descriptif et a des implications thérapeutiques et pronostiques. Les types anatomiques sont représentés dans les figures 1-9. Chez les garçons, 85% ont une fistule rectourinaire. En termes de faibles anomalies couché, 35% des garçons ont une fistule périnéale, alors que 93% des filles ont une fistule externe. Le défaut le plus fréquent chez les femmes est la fistule rectovestibulaire. La plupart des anomalies de haute chez les filles sont cloaques; une anomalie de haut avec une fistule recto-vaginale est extrêmement rare et dans la littérature probablement beaucoup de ces patients sont mal classés. Les malformations cloacaux sont plus fréquents qu'on ne le pensait, sans doute parce que les patients ont déjà été diagnostiqués comme ayant une fistule recto-vaginale.

Sexe	Male	Femelle
Type anatomique	Fistule périnéale	Fistule périnéale
	Fistule rectourétrale Bulbaire Prostatique	Fistule rectovestibulaire
	Fistule rectovésicale (col de la vessie)	Cloaque persistant <3 cm sur voie commune > 3 cm sur voie commune
	Imperforation anale sans fistule	Imperforation anale sans fistule
	Atrésie rectale	Atrésie rectale
	Defaults complexes	Defaults complexes

Tableau 1: Classification des malformations an rectales

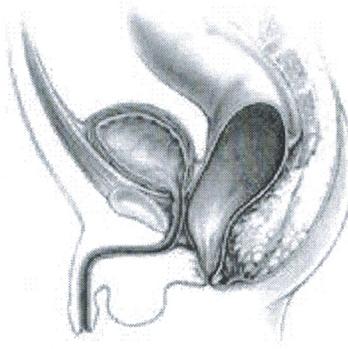


Figure 02 : Fistule rectourétrale

A) Bulbaire

B) Prostatique

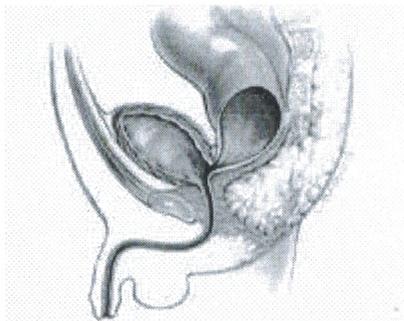
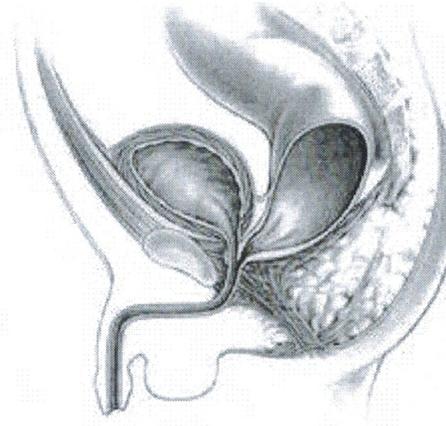
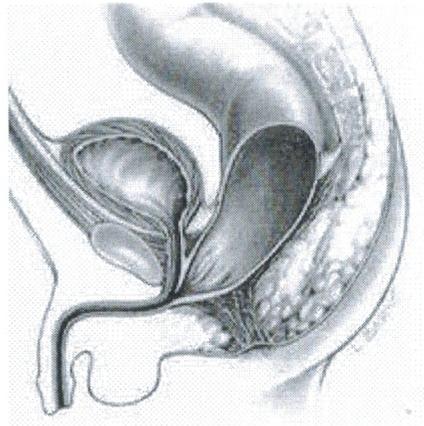


Figure 03 : Fistule du col de la vessie

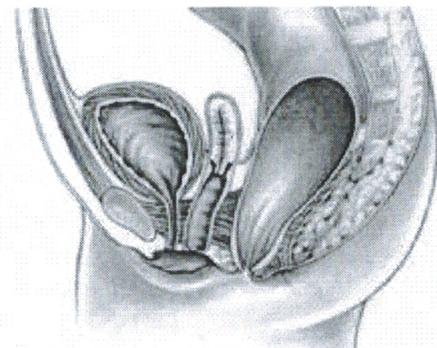


Figure 04 : Fistule périnéale chez la femme

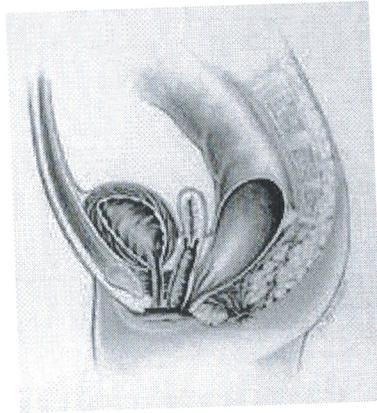


Figure 05 : Fistule vaginale

A) Basse

B) Haute

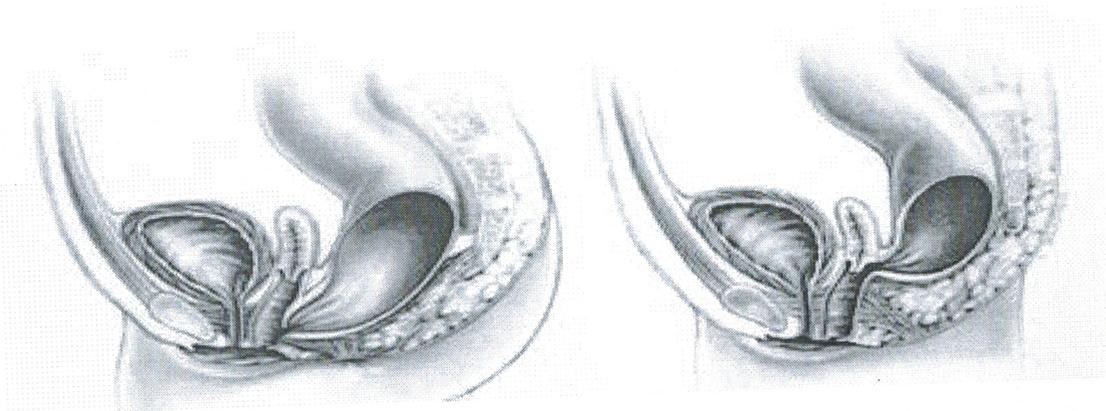


Figure 06 : Cloaque

<3 cm sur voie commune

> 3 cm sur voie commune

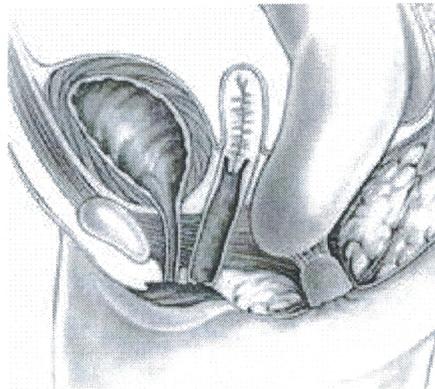
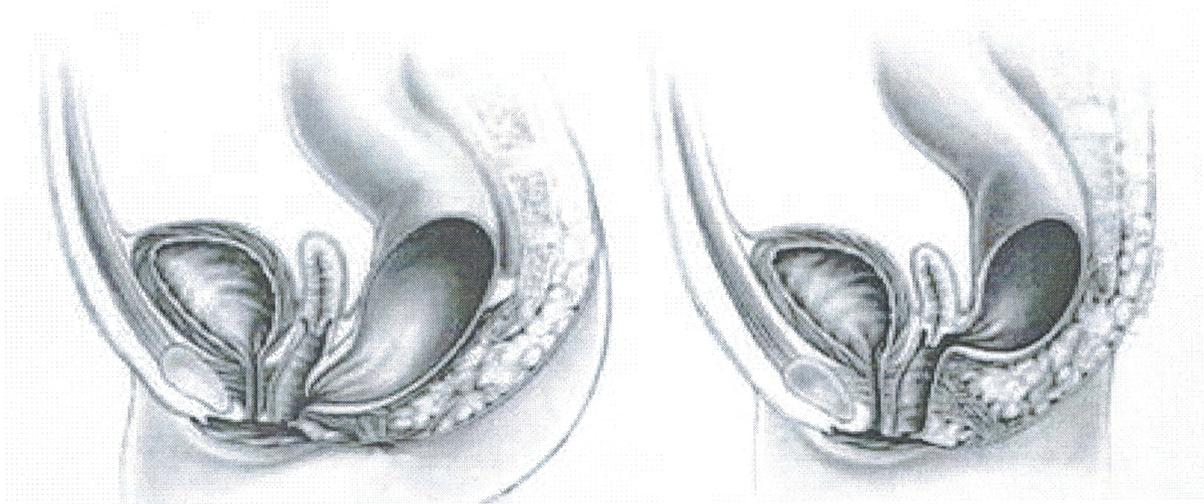


Figure 09 : Atrésie rectale

10 – Schémas thérapeutiques :

La stratégie thérapeutique est adaptée dans chaque cas au bilan anatomique initial ainsi qu'à l'existence d'éventuelle malformation associée. En particulier la détection d'une cardiopathie et/ou d'une uropathie congénitales pourrait nécessiter une intervention thérapeutique urgente. A organiser, le cas échéant, dans un même temps d'anesthésie que le geste chirurgical anorectal (curatif ou de dérivation). Pour programmer celui-ci, un algorithme simplifié et utilisé en période néonatale pour établir la stratégie thérapeutique, en fonction du sexe et de la forme haute ou basse de la malformation anorectale.

A. Fistule recto-urétrale ou rectovésicale (garçon) :

La prise en charge chirurgicale est planifiée en 3 temps.

- Une colostomie sigmoïdienne terminale (proximale) et une fistule muqueuse (distale) sont réalisées en période néonatale dès que le bilan a permis d'exclure d'éventuelles malformations associées.

Ce montage chirurgical a pour avantage de limiter le risque de prolapsus de la colostomie d'amant, de prévenir le passage de selles vers le colon sigmoïde distale et de préserver la boucle sigmoïdienne pour abaissement rectoanal ultérieur. Cette intervention de dérivation autorise une alimentation du nouveau né qui pourra rentrer à domicile dès que les parents seront en mesure de pratiquer les soins et l'appareillage de la colostomie. Signalons qu'en cas de fistule rectovésicale détectée à l'opacification visico-urétrale pré-opératoire, et peut être indiquée de réaliser la stomie latérale de dérivation au niveau du colon transverse droit, de façon à préserver complètement la boucle sigmoïdienne et à faciliter l'abaissement colo anal ultérieur.

- Vers l'âge de 2 à 3 mois, la chirurgie réparatrice proprement dite est programmée et utilise la technique d'anorectoplastie sagittale postérieure (Peña) par voie périnéale exclusive (fistule recto-urétrale) ou par voie abdominopérinéale combinée (fistule rectovésicale). Ce geste est réalisé sous protection de la colostomie existante. Vers le 10ème jour post-opératoire, on débute le calibrage anal biquotidien à l'aide de bougie de Hégar, dont le

calibre à été déterminé par le chirurgien au moment de l'anorectoplastie. La technique de calibrage anal est enseignée aux parents, avec incréments de 1 mm de diamètre par semaine.

- Dès que le calibre anal normal pour l'âge de l'enfant est atteint (habituellement vers 4 ou 5 mois), *la fermeture de la colostomie sigmoïdienne est envisagée*. Les calibrages biquotidiens sont poursuivis jusqu'à l'âge de 1 an. Par la suite, l'enfant fera l'objet d'un suivi fonctionnel en consultation, de façon à traiter une possible constipation secondaire et à détecter précocement une éventuelle incontinence fécale.

B. Fistule rectoperineale (garçon) :

La cure chirurgicale en un temps est réalisée par l'anoplastie simple en période néonatale, sans colostomie : le geste consiste en une plastie visant à corriger la sténose et l'antéposition anale. Vers le 10^{ème} jour post opératoire, un calibrage anal biquotidien est instauré et enseigné aux parents, en utilisant des bougies de Hégar de calibre croissant en fonction de l'âge (jusqu'à l'âge de 1 an). Par la suite, l'enfant fera l'objet d'un suivi fonctionnel pour détecter et traiter une éventuelle constipation, plus fréquente dans les formes basses de malformations anorectales.

C. Fistule rectovulvaire ou recto vestibulaire (fille) :

La cure chirurgicale (l'anorectoplastie sagittale postérieure) peut être réalisée en période néonatale, qui continue une période favorable pour la cicatrisation compte tenu de l'imprégnation résiduelle par les hormones maternelles pendant les premières semaines suivant la naissance. Ce geste peut être associé ou non à une colostomie de protection en fosse iliaque gauche, en fonction des difficultés chirurgicales en rapport avec la dissection de la cloison recto vaginale commune dans ce type de malformations. En post opératoire, un calibrage anal régulier (biquotidien pendant les 6 premiers mois post opératoire) est également instauré à l'aide de bougie de Hégar de calibre croissant en fonction de l'âge (jusqu'à l'âge de 1 an). Par la suite, l'enfant l'objet d'un suivi fonctionnel pour détecter et traiter une éventuelle constipation, particulièrement fréquente dans ce type malformatif.

D. Sillon muqueux périnéal et l'anus antéposé (fille) :

L'exérèse du sillon muqueux peut être réalisée vers l'âge de 6 à 12 mois. Pour ceux qui concerne l'anus antéposé, et en l'absence de constipation attribuable à un angle rectoanal inversé (ouvert en avant), l'abstention chirurgicale est de mise, avec ici aussi nécessité d'un suivi fonctionnel visant à traiter une éventuelle constipation.

E. Malformation cloacale (fille) :

Il s'agit de la forme anatomique de malformation anorectale de loin la plus complexe (mais aussi la plus rare : moins de 5% de toutes les malformations anorectales), comprenant en outre des anomalies combinées du vagin (hydrocolpos, duplications, cloison...), de l'utérus (bifidité, duplication...) et de l'appareil urinaire (megaurètre, urètre ectopique, hydronéphrose...), dans les détails ne pouvant être développé ici. Sue le plan de la prise en charge, retenant qu'à l'instar des formes hautes du garçon, la prise en charge chirurgicale en 3 temps est planifiée comme suit.

- Après exclusion des malformations associées le complexe VACTERL est opacification du canal commun (« la cloacographie »), une colostomie latérale transverse droite est réalisée. Ce geste permet de décompresser l'intestin distal et d'envisager l'alimentation oral du nouveau né, qui peut rentrer a domicile dès que les parents sont en mesure de gérer l'appareillage de la stomie. On évitera de réaliser la stomie au niveau du colon sigmoïde pour préserver l'ensemble de la boucle sigmoïdienne, ce qui facilitera l'abaissement cloacal et une éventuelle reconstruction vaginale ultérieure.
- Vers l'âge de 6 a 12 mois sera programmée la cure chirurgicale proprement dire, utilisant la technique d'ano-recto-vagino-urethroplastie sagittale postérieure (Peña) par voie périnéale exclusive ou abdomino-périnéale combinée. Selon la longueur du canal commun évaluée à l'occasion de « cloacographie » pratiquée en période néonatale (longueur < 3 cm ou > 3cm), la reconstruction fera éventuellement appel a diverses techniques chirurgicales avancées : mobilisation urogénitale en bloc, anorectoplastie sagittale postérieure, reconstruction vaginale utilisant une plastie intestinale, sigmoïdienne ou iléale ..., en postopératoire, comme pour les autres types de malformations, il sera nécessaire d'effectuer des calibrages biquotidiens de l'anus à l'aide de bougies de Hégar de calibre croissant en fonction de l'âge (jusqu'à 6 mois à 1 an de l'intervention).

On sera également particulièrement attentif à la qualité de la vidange vésicale en période postopératoire immédiate.

- Le troisième temps comportera la fermeture de la colostomie transverse et la remise en circuit de l'anorectoplastie. Le suivi fonctionnel ultérieure veillera non seulement à prévenir une éventuelle constipation ou à prendre en charge une possible incontinence fécale, mais aussi à surveiller les aspects urologiques et, à plus long terme, génitaux.

	Malformation anorectale basse	Malformation anorectale haute
Site de la fistule	Retropérinéale	Recto-urinaire (garçon) Recto-vaginale (fille)
Périnée	Bon sillon interfessier	Périnée plat
Sphincters striés	Normaux	Hypoplasiques
Colonne sacrée	Normale	Hypoplasique
Chirurgie curative	Période néonatale Colostomie non obligatoire	Colostomie protectrice en période néonatale Chirurgie en trois temps
Pronostic fonctionnel	Bonne continence fécale Constipation	Continence fécale médiocre

Tableau 1 : Définition opérationnelle des malformations anorectales basse et hautes .La distinction entre anomalies basses et hautes selon les critères décrits est schématique, mais elle permet de classer d'une façon pratique les patients dès l'examen clinique pratiqué à la naissance. La détermination du type malformatif sera progressivement précisée en fonction du bilan radiologique, des découvertes chirurgicales et du suivi fonctionnel

❖ Stomathérapie chez l'enfant :

La stomathérapie pédiatrique peut se définir comme l'approche holistique des enfants porteurs d'une stomie, au sein de leur environnement familial et social.

Cette discipline relativement récente de l'art infirmier comprend donc non seulement l'ensemble des soins permettant une gestion adéquate des stomies digestives ou urinaires, quelles soient temporaires ou définitives, mais aussi l'approche psychosociale de ces enfants. Sur le plan des soins, seules les stomies digestives de décharges (iléostomie et colostomie) seront considérées dans notre étude. Dans le cadre des pathologies an rectales de l'enfant, les indications d'une

stomie digestive se rencontrent essentiellement dans la prise en charge chirurgicale des malformations an rectales hautes, de la maladie Hirschsprung, ainsi que dans certain cas de maladie de crohn et de polyposes coliques : il s'agit dans l'immense majorité des cas d'une dérivation temporaire des selles pour protéger une reconstruction chirurgicale ou mettre au repos un segment intestinal atteint d'une pathologie inflammatoire.

Si les iléostomie et les colostomies produisent des selles quantitativement et qualitativement différentes (consistance, acidité, contenu en sels biliaires...), d'un point de vue pratique chez les enfants de moins de 18-24 mois, les soins de stomie sont similaires, qu'il s'agisse d'un drainage iléal ou colique. Aucune distinction d'appareillage n'est donc nécessaire avant 2 ans, alors qu'au delà, on prendra en compte les propriétés particulières du segment intestinal à drainer : la colostomie est moins productive, avec des selles moins acide, plus moulées que celles de l'iléostomie, mais elle produit en revanche plus de gaz.

a. Soins de stomie :

Tout appareillage de stomie se compose d'un system de fixation à la peau (la plaque, munie d'un protecteur cutané) et d'un dispositif pour la récolte des selles (la poche). Les appareillages doivent s'adapter à la taille des enfants : on utilise des poches « pédiatriques » pour les enfants jusqu'à 2 à 3 ans, des poches « adultes mini » pour les enfants plus grand, et des poches « adultes » à partir de l'adolescence.

- **Déroulement du soin :**

Quel que soit le type de stomie digestive, aucun appareillage ne doit être réalisé dans des conditions stériles :

Dès la salle d'opération, un soin propre est suffisant. Une fois la stomie débarrassée de son ancien appareillage, la peau est lavée à l'eau avec un peu de savon neutre (pas de savon surgras, ni de lingettes), bien rincée avec un gant de toilette et séchée avec une serviette. Si l'enfant à moins de 18 mois, un film de Polyuréthane (par exemple, 3M™ Cavilon® spray) et vaporisé sur la peau au tour de la stomie en ayant soins de couvrir la muqueuse intestinale pour éviter au maximum la projection du film à ce niveau. Un protecteur cutané en pâte à la base de gélatine et de pectine (par exemple, Stomahesive®, pâte Coloplast®, Adapt®) est utilisé pour former un « joint » entre la plaque, la stomie et la peau.

Cette pâte est appliquée à l'aide d'un doigt mouillé, e, fine couche tout au tour de la stomie, de façon vraiment collée à la stomie et à ne peut pas dépasser une épaisseur

de 1 à 2 mm et une largeur de 5 à 7 mm. Ce n'est pas une colle et il est donc inutile de l'appliquer au-dessous de toute la plaque. Il faut noter que l'application de cette pâte protectrice n'est pas nécessaire chez l'enfant colostomisé âgé de plus de 2 ans.

Le protecteur cutané est en suite découpé en fonction de la forme de la stomie (toutes les stomies ne sont pas rondes) en prévoyant 1 à 2 mm au-delà de son diamètre. Un gabarit en papier peut parfois être utilisé avant la découpe réelle du protecteur. Lorsque cette découpe est terminée il est recommandé de passer son doigt dans l'orifice que l'on vient de réaliser à fin d'aplanir toutes les aspérités résiduelles de la découpe et d'éviter ainsi toute blessure muqueuse lors de l'application. On vérifie une dernière fois que la peau est bien sèche avant d'appliquer le protecteur sur la peau. Si le système choisi est en 2 pièces, la plaque est appliquée d'abord, puis la poche est secondairement fixée à la plaque. On vérifie ensuite que l'ensemble plaque-poche est bien fixé et solidaire en tirant légèrement sur la poche. S'il s'agit d'un système vidangeable, il faut enfin vérifier que le système de vidange de la poche est bien fermé.

- **En néonatalogie :**

En néonatalogie, le stomathérapeute est souvent confronté à des problèmes spécifiques :

- Les nouveau-nés, et en particuliers les prématurés, sont généralement placés en couveuse, dans un environnement chaud et humide qui peut favoriser une adhérence excessive de l'appareillage sur la peau ;
 - La peau des prématurés est beaucoup plus fragile et plus sensible aux infections bactériennes que celle des enfants nés à terme, ce qui peut aggraver les problèmes d'irritation cutanée péristomiale ;
 - Les appareillages disponibles sur le marché ne s'adaptent qu'imparfaitement à la taille de ces bébés, dans l'abdomen présente une convexité souvent très marquée, offrant rarement une surface plane adéquate pour l'application d'un dispositif de poche classique ;
 - Le décollement de l'appareillage est parfois difficile, surtout si les enfants ont été placés sous la lampe chauffante : le passage d'un glaçon sur le protecteur cutané peut diminuer l'aspect « chewing-gum » au décollement en durcissant le protecteur. Il faut faire attention à ne pas mettre en contact le glaçon avec la muqueuse stomiale qui peut très vite être lésée par le froid ; il convient de ne pas poser le glaçon sur le ventre de l'enfant, compte tenu du risque d'hypothermie. Si le protecteur est malgré tout trop difficile à enlever, il faudra essayer une autre marque de poche, toutes les marques ne conviennent pas nécessairement à tous les types de peau.
- En fonction de ces observations, une adaptation des appareillages est souvent nécessaire chez les prématurés : les dispositifs proposés sur le

marché sont souvent trop grand et tendent à recouvrir tout l'abdomen du bébé. Dans cette situation, il est possible de découper tout le protecteur cutané excédentaire à l'extérieure de la soudure plaque-poche pour réduire a surface d'adhésion de l'appareillage de la peau. Dans d'autres cas, le poids de la poche qui se remplit peu à peu emporte l'enfant sur le coté. Dans ce cas, l'infirmière devra confectionner un system de poche artisanale à l'aide d'un protecteur cutané, d'un collant double face et d'un petit préservatif de 1 cm de diamètre.

- **Particularité : l'appareillage de deux stomies :**

Lorsqu'il y a deux stomie contigües, il n'est pas rare que la stomie distale (aussi appelée fistule muqueuse) ne soit pas productive : dans cette situation, appareillage de cette seconde stomie n'est pas obligatoire. Cette dernière peut être recouverte d'un tulle gras, lui-même recouvert d'une compresse à renouveler toutes les 48 heures ou lors du bain. Si l'enfant est porteur de deux stomies trop proches pour réaliser un appareillage séparé, il est possible d'utiliser une poche avec un protecteur cutané aval qui permet d'inclure les deux stomies dans le même dispositif. Il faut que la découpe du protecteur soit ajustée à chaqu'un des deux orifices et que la peau séparant les stomies soit complètement recouverte pour éviter toute irritation cutanée.

- **Fréquence de renouvellement des appareillages :**

Chez les nourrissons, l'appareillage est habituellement renouveler toutes les 48 heures, même c'est a poche colle toujours et qu'il parait inutile de la remplacer. En effet, des selles peuvent s'être infiltré sous la plaque sans qu'on ne l'ait remarqué, déclenchant une irritation cutanée parfois « silencieuse ». Lorsque l'enfant grandit, le rythme des 48 heures est toujours respecté pour les iléostomies, en revanche, pour les patients porteurs d'une colostomie le rythme doit être adapté en fonction du type d'appareillage choisi : Si le system est en une pièce il faut le remplacer chaque fois qu'il est plein, c'est-à-dire 1 à 2 fois par jour ; si le system est 2 pièces, la plaque peut rester en place durant 3 a 4 jours et la poche changée aussi souvent que nécessaire.

b. Appareillages :

Il existe deux grandes catégories d'appareillage sur le marché européen :

- Le system en une pièce est plus souple (la plaque est soudée à la poche dès l'usine), mais plus difficile à manipuler du fait du risque de perforation de la poche lors de la découpe de la plaque ;
- Le system en deux pièces est plus rigide en raison de la présence d'un system de fixation de la poche à la plaque. L'avantage de ce system est qu'il permet de réaliser un soin (par exemple, un lavement) sans décoller le protecteur cutané de l'abdomen, ce qui est précieux lorsque les soins doivent être répétés plusieurs fois par jours.

Dans chacune de ces deux catégories il faut distinguer :

- Les poches fermées, utilisées pour les colostomies produisant des selles molles à moulées et en quantité raisonnable, de sorte qu'un confort optimale peut être assuré en changeant la poche 1 à 2 fois par jour ;
- Les poches vidangeables qui autorise une mesure précise du débit des selles (ce qui est particulièrement utile en néonatalogie), à l'aide d'un bouchon (system analogue a celui utilisé pour les poches appliquées au niveau des drains chirurgicaux). Ces poches sont néanmoins équipées d'une valve antireflux (qui peut s'obstruer) et doivent donc être abandonnées dès que les selles s'épaississent un peu. On à dès lors recours à un system de vidange standard muni d'une ouverture de 4 à 5 cm de largeur minimum, obturée par un clamp (intégrer ou non à la poche).

Il existe aussi dès protecteurs cutanés dont la forme est convexe, cette convexité étant plus ou moins marquée. Ce type de dispositif peut être nécessaire lorsque les stomies sont au ras de la peau ou légèrement rentrante, et que les selles s'infiltrent facilement au-dessous de la plaque des appareillages standard, plats. Chaque poche « adulte » ou « mini » est munie d'un filtre à charbon qui permet aux gaz de s'éliminer tout en étant désodorisées. Malheureusement, ce system n'existe pas sur les poches pédiatriques et encore moins sur les poches de drainage utilisées en néonatalogie.

c. Surveillance de la stomie :

Six paramètres doivent être surveillés dans le cadre du suivi d'une stomie digestive pédiatrique : la couleur, l'aspect, la fixation à la peau, les gaz, le débit et la qualité des selles :

- La couleur normale de la muqueuse stomiale est toujours rosée à rouge. Une décoloration ou un aspect noirâtre doivent faire suspecter un état de mauvaise vascularisation lequel nécessitera un suivi médical rapproché et parfois une reprise chirurgicale ;
- L'aspect de la stomie est celui d'une muqueuse humide et souple au toucher. Si une stomie prend un aspect cartonné, c'est aussi un signe évoquant un certain degré de devascularisation ;
- La fixation à la peau doit être parfaite sur l'ensemble du pourtour de la stomie. Dans certains cas, une désinsertion peut apparaître sur une petite partie de la circonférence et un écoulement partiel des selles en intraperitonéale doit être suspecté, e, recherchant les signes cliniques de péritonite (Fièvre, douleur abdominale, défense, contracture, syndrome inflammatoire).
- La présence de gaz dans la poche atteste la présence d'un transit intestinal. Si une poche munie d'un filtre est placée chez un patient pour lequel on souhaite apprécier un éventuel arrêt des gaz, il sera nécessaire d'obturer le filtre d'un sparadrap ou de la gomme autocollante fournie à cet effet dans les boîtes de poches ;
- Le débit de la stomie doit être mesuré dès la période postopératoire immédiate de manière à prévenir toute déshydratation. Un débit élevé peut être observé temporairement pendant les premiers jours ou les premières semaines suivant l'intervention, avec une normalisation ultérieure du débit à la faveur de l'adaptation de l'intestin sus-jacent suite à une meilleure résorption de l'eau et des électrolytes. Au retour à domicile, les parents doivent être avertis qu'une augmentation inhabituelle du débit stomial nécessite une consultation sans retard avec le médecin ;
- La qualité des selles sera surveillée comme tout enfant (glaires, rectorragies, selles liquides...).

d. Complications :

Comme chez l'adulte, les complications que l'on rencontre chez les enfants peuvent être une hémorragie (survenant avec les selles ou en dehors de toute exonération), la nécrose intestinale, l'occlusion digestive (arrêt matières et des gaz), le prolapsus, la désinsertion, la perforation, l'abcès, le lâchage de sutures péristomiale, l'événtration et l'éviscération. Seules les complications plus septiques à l'enfant seront exposées ici, à savoir les brûlures chimiques, l'infection mycotique et les fistules.

- **Brulure chimique :**

Ce phénomène se présente comme une brulure du second degré, avec un érythème cutané plus ou moins suintant, localisé tout autour de la stomie avec souvent une prédilection pour les zones les plus déclives de l'abdomen. Cette brulure chimique, toujours contigüe à la stomie, au moins à un endroit, est causée par le contact des selles avec la peau. Ce contact irritant peut être du aux facteurs suivants :

- Une découpe trop large du protecteur cutané : la découpe a été appliquée telle qu'elle avait été initialement proposée par les infirmières en post-opératoire, et aucun ajustement n'a été réalisé lorsque la stomie a diminué de volume dans les premières semaines ;
 - L'utilisation de produits inadéquats lors de la réalisation des soins, comme notamment l'éther, l'éosine et la teinture de benjoin, qui assèchent la peau ; par ailleurs, les lingettes hydratantes, utilisées pour les fesses des bébés, ou le fait de tremper l'enfant sans poche dans un bain (dans lequel des huiles ont été ajoutées) provoquent l'apparition d'un film gras sur la peau qui empêche une bonne adhérence de l'appareillage ;
 - Une stomie mal localisée : en cas de localisation dans un pli, il sera plus difficile d'adapter correctement l'appareillage à la morphologie du patient, ce qui peut générer des décollements du dispositif et donc des fuites de selles ;
 - Un appareillage inadapté : par exemple chez un enfant où la stomie est vraiment au ras de la peau ou un peu rentrante, un système « plat » peut ne plus être efficace. Un système de plaque convexe peut alors s'avérer d'une grande utilité.

Après avoir éliminé la cause du problème, le traitement habituellement proposé consiste en l'application d'un protecteur cutané en poudre (par exemple, Orahésive) sur toutes les lésions suintantes, en éliminant le surplus de poudre (par exemple, en l'éventant), de façon à éviter un défaut d'adhérence sur les zones de peau saine. Ensuite, un protecteur cutané en pâte est utilisé et la plaque posée comme nous l'avons décrit dans le déroulement du soin standard.

Si plusieurs protecteurs cutanés en pâte sont disponibles, on choisira de préférence celui qui ne contient pas d'alcool de façon à éviter la douleur provoquée durant les quelques secondes suivant l'application. En cas de brulures importantes avec suintement abondant, il se peut qu'en début de traitement,

l'appareillage ne tienne que quelques heures en place. Il faudra alors refaire cet appareillage dès l'apparition de la moindre fuite de manière à éviter le contact des selles avec la peau, qui pourrait entraîner l'aggravation des lésions existantes ou l'apparition de nouvelles zones de brûlure.

- ***Infection mycotique :***

L'atteinte mycotique de la peau péristomiale se présente comme toutes les mycoses cutanées : elle est du dans la majorité des cas à une stagnation prolongée de liquide digestif sur la peau, souvent combinée à la brûlure chimique précédemment décrite. Un prélèvement à l'écouvillon est réalisé pour valider l'impression clinique, mais le traitement peut être débuté sans attendre son résultat. La prise en charge est identique à celle préconisée pour d'autres localisations, si ce n'est qu'elle doit rester compatible avec une bonne adhérence du protecteur cutané sur la zone traitée. Il est donc recommandé d'appliquer un antimycotique en poudre ou en spray sur la zone à traiter, après un nettoyage à l'aide d'eau claire uniquement. On élimine ensuite le surplus de poudre avant d'appareiller la stomie comme nous l'avons précédemment décrit. En cas de mycose, il est conseillé de refaire l'appareillage chaque jour pour que le traitement efficace, pour éviter que les selles ne stagnent à nouveau sous la plaque, mais aussi parce que l'étanchéité de l'appareillage peut être moins bonne après l'application de l'antimycotique, un traitement antimycotique sera administré par voie générale.

- ***Fistules :***

On distingue deux types de fistules sur stomie :

- Les fistules externes, causées par un fil de suture entre la stomie et la peau qui a traversé la paroi intestinale, provoquant secondairement un passage de selles par un orifice fistuleux entre la lumière digestive et le ras de la peau. Les fistules stercorales externe compliquent l'appareillage de la stomie, mais ne le rendent pas nécessairement impossible : une découpe supplémentaire peut être pratiqué pendant la préparation du protecteur cutané pour permettre le drainage adéquat de la fistule. Stomie et fistule sont parfois tellement rapprochées qu'elles peuvent être incluses dans la même découpe. Il faudra enfin veiller à ce qu'aucune zone cutanée ne soit mise en contact avec les selles, à l'aide notamment d'un protecteur cutané en pâte :
- Les fistules internes, résultant le plus souvent d'un traumatisme secondaire à l'introduction d'une sonde trop rigide dans la stomie lors d'un lavement ou d'un examen (par exemple, une canule utilisée habituellement pour les lavements par voie anale). Ce type de fistule peut

entraîner le développement d'une péritonite et requiert une reprise chirurgicale avec abord intra-abdominal du segment intestinal concerné.

e. Lavements par la stomie :

Les lavements par la stomie ont différentes indications : d'une part, les lavements évacuateurs suite à une constipation ou pour préparer une chirurgie de fermeture de la stomie ; d'autre part, les lavements dans la stomie distale pour préparer la portion d'intestin qui était hors circuit et dont on souhaite restaurer le calibre et la fonction péristaltique, en prévision d'une restauration de la continuité digestive (lavement au Tapioca®).

Quelle que soit l'indication, la technique est toujours identique et nécessite du sérum physiologique, une sonde très souple adaptée au calibre stomiale, un gel lubrifiant et des seringues s'adaptant à l'embout de la sonde. Si l'enfant a un poids supérieur à 3kg et que son abdomen n'est pas trop convexe, on s'efforcera d'utiliser un dispositif en deux pièces (plaque et poche) pendant toute la durée des lavements, pour ne pas avoir à remplacer le protecteur cutané trop fréquemment.

Lorsque l'intestin d'un prématuré ou d'un petit enfant a été mis hors circuit pendant quelques semaines ou quelques mois, et que l'on souhaite accélérer le développement de ce segment distal et préparer la restauration de la continuité, la technique du lavement à l'aide de jus de farine de manioc bouillie (par exemple, Tapioca®) peut être proposée : la préparation consiste à faire bouillir pendant quelques minutes 20 g de Tapioca® dans 100 ml d'eau. La solution est refroidie, puis filtrée avant d'être injectée à température ambiante dans l'intestin selon la technique de lavement précédemment décrite.

Ce lavement prograde peut être réalisé 2 à 3 fois par jour et, moyennant ce programme, on peut observer après quelques jours l'émission de selles de Tapioca® à l'issue de l'intestin d'aval.

f. L'enfant stomisé :

- ***L'alimentation :***

Chez le prématuré et le nourrisson, l'alimentation sera reprise en post-opératoire en fonction de la restauration du transit digestif (émission de selles et de gaz par



la stomie), mais aussi en tenant compte de l'évolution propre de la pathologie qui a justifiée la création d'une stomie, par exemple en cas d'entérocolite compliquant une maladie de Hirschsprung.

Une alimentation adaptée à l'âge de l'enfant et à ses éventuelles allergies sera progressivement débutée. A partir de 2 ans, c'est le type de stomie et qualité des selles émises qui détermine le rythme de la réalimentation : en cas de colostomie, il n'est nécessaire d'envisager un régime alimentaire particulier ; en cas d'iléostomie, il

convient de surveiller la survenue de selles plus abondantes et plus liquides, de rechercher éventuellement une diarrhée infectieuse en prélèvent une coproculture et d'adapter l'apport en eau et en sel pour prévenir toute déshydratation.

A l'adolescence, les patients colostomisé n'auront pas de régime alimentaire particulier. En revanche, ils se disent souvent gênés par l'émission bruyante des gaz.

Ces plaintes sont souvent associées à la prise d'aliments particuliers (choucroute, cassoulet...), dont il faut expliquer les effets auprès du jeune en lui conseillons d'en limiter la consommation particulièrement à la veille de ses activités sociales. Pour les iléostomisés, c'est la quantité des selles émises qui guide le régime alimentaire. Il faut parfois restreindre l'absorption de lait, de légumes et de fruits crus pour garder un débit stomiale inférieur à 1 L par 24 heures. La consommation d'eau de Vichy, par son apport en ions, peut contribuer à prévenir tout problème de déshydratation.

- **Hygiène Corporelle :**

Bains et douches peuvent être dès cicatrisation des plaines abdominales, souvent vers le 7ème jour post-opératoire. Il n'y a pas de contre-indication médicale particulière à se baigner sans poche, mais il n'est pas agréable de voir des selles flotter dans le bain... Pour les bébés, si on les baigne sans la poche, il faudra éviter de mettre des huiles ou tout autre produit hydratant dans l'eau du bain. En effet, ceux-ci laissant souvent un film gras sur la peau qui empêche ensuite la poche de coller.

- **Reprise des activités et tenu vestimentaire :**

Pour les bébés, aucune activité n'est à proscrire. Chez l'enfant plus grand, il faut attendre la cicatrisation abdominale (environ 6-8 semaines après l'intervention) avant d'autoriser la reprise d'une activité physique. Par la suite, seuls les sports de répétés dans le ventre et sur la stomie. Pour le reste, tout est autorisé moyennant quelques adaptations, en comptant une taille supérieure à celle habituellement achetée, et des couleurs chamarrées permettront aux filles de camoufler la poche. Pour les garçons, il existe des ceintures sur mesure en néoprène couleur chair que l'on place sur la poche et qui autorisent le port du maillot habituel.

Il n'est pas nécessaire de changer la tenue vestimentaire des enfants, mais parfois un peu celle des adolescents. Si le jeune s'habille avec un pantalon tellement serré pas possible aux selles de s'écouler dans la poche et les fruits seront inévitables. A l'inverse, la poche n'impose pas non plus le port de robes de grossesse ! Le tout est de trouver un juste équilibre.

g. Approche psychosociale de l'enfant :

Lorsque 'un enfant naît atteint d'une pathologie qui va imposer la réalisation d'une stomie digestive, les familles sont rarement préparées aux difficultés qui les attendent à la sortie de l'hôpital. Les parents seront confrontés aux commentaires de la famille : il y a toujours quelqu'un qui connaît quelqu'un pour qui les choses ne se sont pas bien passées ou même pour qui les conséquences ont été dramatique. Dans certains cas, la rencontre d'une autre famille qui a vécu la même situation peut aider les parents, pour peut que le choix de la famille de référence ait été judicieux. Si une place a été réservée chez une nourrice ou dans une crèche, il faut s'assurer que l'enfant sera accepté avec son petit problème : les bébés sont parfois refusés parce que les assistantes maternelles n'ont jamais été confrontées à un nourrisson porteur d'une stomie. Le rôle du personnel hospitalier est alors de dédramatiser la situation auprès des nourrices et, si cela ne suffit pas, d'aider les parents à trouver une alternative pour faire garder leur enfant, A l'entrée à l'école maternelle ou primaire, les soignants sont parfois rare que des institutions veuillent envoyer les enfants porteurs d'une stomie dans un circuit d'enseignement « spécial », alors qu'ils n'ont aucun retard mental. Ici également, il convient de conseiller les parents et parfois d'intervenir auprès des autorités scolaires.

De l'attitude des parents dépendra l'attitude des enfants : s'ils considèrent leur enfant comme un enfant handicapé, lui-même se considérera tel et aura beaucoup de mal à se dépasser. En revanche, s'ils appréhendent leur enfant comme un enfant normal présentant un petit problème, l'enfant essaiera de dépasser ses limites et toute sa qualité de vie en sera modifiée.

Ce message essentiel doit être communiqué explicitement aux parents.

❖ L'anorectoplastie sagittale postérieure (Peña) :

L'anorectoplastie sagittale de p (PSARP) popularisé par De Vries et Pena est devenu la gestion chirurgicale standard de l'imperforation anale, excepté ceux avec des fistules périnéales, la colostomie à la naissance est vivement recommandée dans tous les patients avec des imperforations hautes de l'anus avec PSARP à exécuter électivement autrefois pendant la première année de la vie.

Une série d'approches chirurgicales pour les anus imperforés ont été décrites, y compris l'approche abdominopérinéale et sacropérinéale

Plusieurs de ces opérations ont été effectuées à la naissance sans colostomie, toutefois la plupart de ces techniques ont inclus un abat-jour, étape potentiellement nuisible habituellement dans un secteur crucial où l'urètre postérieur, les vésicules séminales et probablement les uretères ectopiques réside.

En 1990, Moore a rapporté que qui anorectoplastie sagittal peut effectuer sans risque et avec succès dans le nouveau-né avec de hauts anus imperforé sans besoin de colostomie. Nous décrivons notre expérience avec un anorectoplastie sagittal postérieur d'étape pour de hauts et intermédiaires anus imperforé à la naissance.

● *Technique chirurgicale :*

Un numéro cathéter urétral de 6 francs était appliqué. Le patient a été mis dans la position de jack-knife et l'anorectoplastie sagittale postérieure comme décrit par De Vries et Pena étaient donnée. La poche que rectale a été identifiée par sa position anatomique et la couleur du méconium contenu (figs 1.2).

La poche rectale a été ouverte entre les sutures de séjour et le gaz et le méconium sont permis de s'échapper. La poche a été lavée par salin jusqu'à ce qu'elle soit devenue propre (figs. 3.4). Fistule de Rectourinaire si le présent était disséqué et ligaturé (figs. 5.6). Le néo--anus a été façonné pour accepter un dilateur de Hégar du non 9 (fig. 7). Un petit morceau de gaze a été mis dans les néo--anus et la blessure était fermée.

Le bébé a été soigné en position encline ou latérale. Après 24 heures, la blessure a été laissée exposée et le morceau de guaze a été extrait et l'alimentation orale a été commencée. L'anus néo- a été nettoyé par salin et Bétadine avec chaque passage des selles. Le cathéter urétéral a été enlevé après 48 heures excepté dans des cas

avec la fistule rectourinaire qu'il a été laissé pendant 8 jours. Points dans la blessure ont été enlevés après 10-12 jours. La dilatation anale progressive a été commencée après 15 jours.

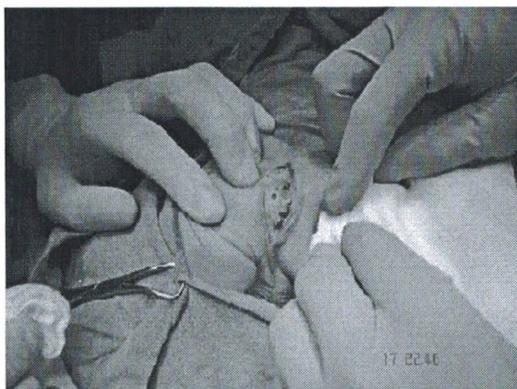


Figure 01 : Incision sagittale postérieure

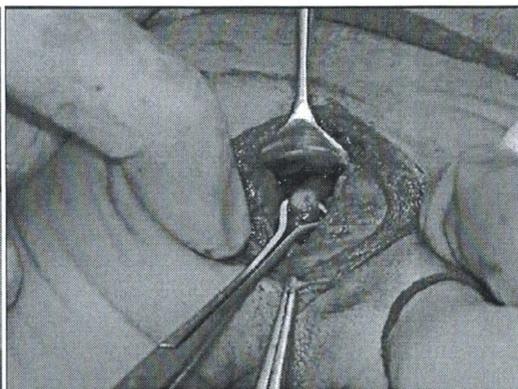


Figure 02 : Identification de la poche rectale

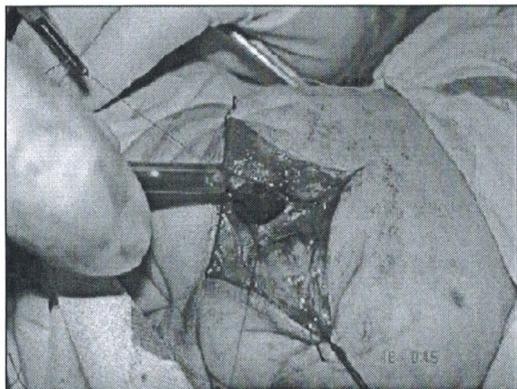


Figure 03 : poche rectale ouverte

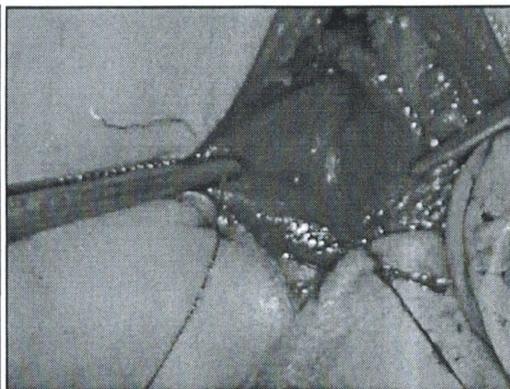


Figure 04 : Poche rectale nettoyée avec fistule rectourétrale évidente

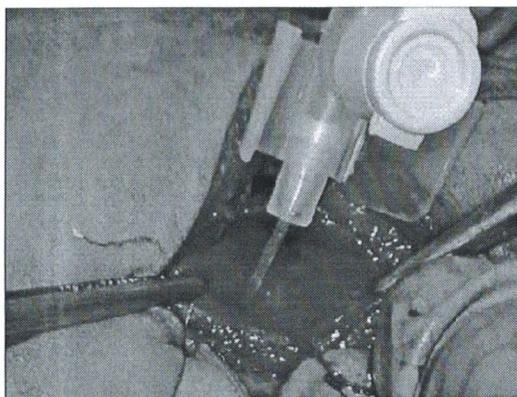


Figure 05 : Fistule rectourétrale avec canule en plastique à l'intérieur

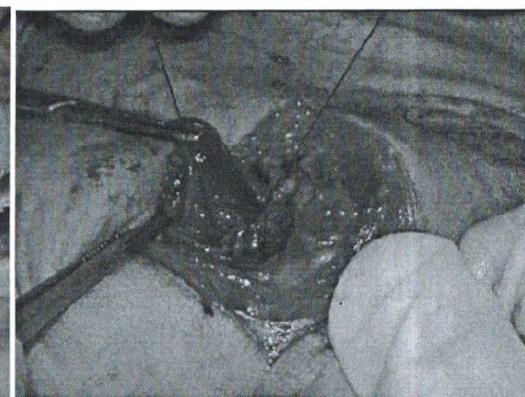


Figure 06 : Fistule rectourétrale ligaturée

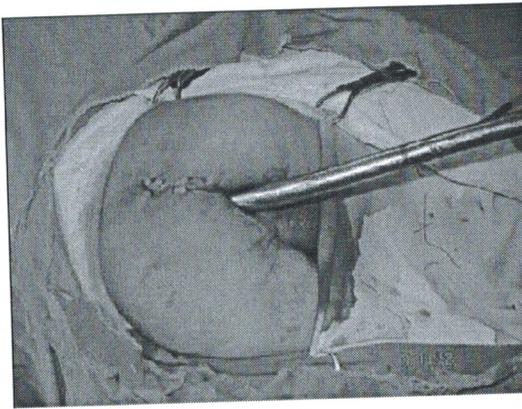


Figure 07 : Le néo-anus avec le dilateur d'Hégar à l'intérieur

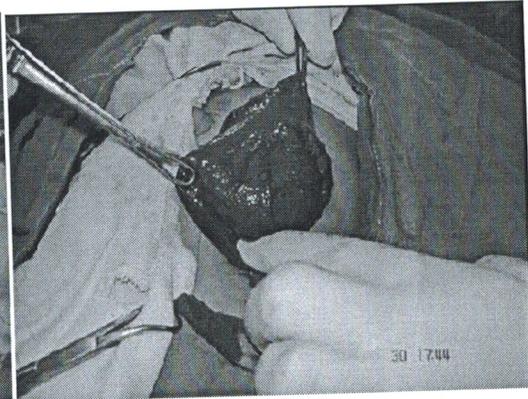


Figure 08 : Poche congénitale du colon

11 - Pronostic :

En dehors de malformations associées du complexe VACERL dont certaines sont potentiellement latérales (uropathies et cardiopathies malformatives complexes), le pronostic vital est rarement menacé par les malformations anorectales, pour autant que la chirurgie de dérivation soit réalisée précocement en période néonatale.

- **Résultats et pronostic fonctionnel :**

Les formes basses de malformations an rectales ne s'associent habituellement pas à une hypoplasie significative de la sangle puborectale et, dès lors, le risque d'incontinence fécale est très faible. En revanche, ces patients peuvent être atteints d'une constipation sévère qui nécessite une prise en charge hygiéno-diététique à poursuivre au cours de l'enfance. En cas de constipation négligée, un megarectum avec fécalome chronique peut s'installer et être responsable de souillures fécales par regorgement (pseudo-encoprésie). Dans ce cas, il faut promouvoir une vidange régulière du rectum en préconisant un régime riche en résidus, un traitement par laxatifs de type lactulose ou polyéthylène glycol, un horaire de présentation triquotidien post-prandial précoce à la toilette (dès l'âge de 3 ans), et éventuellement une kinésithérapie de facilitation de l'exonération par la technique du *biofeedback* (à partir de l'âge de 6 ans). En cas de megarectum constitué (surtout observée chez les filles qui présentaient une fistule recto-vestibulaire), un programme de lavement évacuateur sera parfois nécessaire pour assurer une vacuité rectale régulière.

Les patients seront suivis régulièrement en consultation en vérifiant que les exonérations fécales sont moins quotidiennes et qu'il n'y a pas de souillures dans les sous-vêtements, qui signent nécessairement un déficit de vidange du côlon distal.

Les formes hautes de malformations an rectales sont volontiers associées à un degré variable d'hypoplasie musculo-nerveuse de la sangle puborectale. Sur le plan fonctionnel, les séquelles vont dépendre de la gravité anatomique de la malformation, des anomalies associées (hypoplasie musculaire et sacrée, anomalies médullaires...) et de la qualité de la réparation chirurgicale. Les enfants doivent faire l'objet d'un suivi fonctionnel et régulier, notamment entre 3 et 6 ans, pour détecter précocement la survenue d'une incontinence fécale séquellaire et assurer sa prise en charge avant l'entrée à l'école primaire. En fin, une incontinence urinaire peut

être associée aux malformations an rectales, surtout du type cloaque : il s'agit essentiellement d'une incapacité à vider la vessie avec miction permanente par regorgement, à traiter par la technique du cathétérisme intermittent.

Peña a récemment publié les résultats fonctionnels à long terme dans sa série de 1192 malformations anorectales opérées durant les 20 dernières années. Si l'on considère l'ensemble des types malformatifs, des patients présentaient des exonérations volontaires dès l'âge de 3 ans, la moitié d'entre eux néanmoins de souillures fécales habituellement en rapport avec une constipation sous-jacente et des pertes de selles incontrôlées par regorgement. Les restants étaient totalement incontinents, nécessitant un programme de gestion intestinal par lavements réguliers.

12- Complications :

Lors de l'évaluation des résultats du traitement des anomalies anorectales, nous estimons qu'on ne peut pas les patients du groupe selon la nomenclature traditionnelle en «haute», «intermédiaire» et «faible» défauts, comme des malformations classées dans un même groupe peuvent avoir des traitements différents et des pronostics différents. Par exemple, la fistule recto-prostatique et la fistule du col de la vessie, tous deux considérés comme de "haute" défauts sont en réalité très différents. Nous croyons qu'une classification anatomique aurait plus de valeur clinique. Les résultats fonctionnels de la réparation d'anomalies ano-rectales semble s'être sensiblement améliorée depuis l'avènement de l'approche sagittale. Cependant, les résultats de cette approche sont difficiles à comparer avec ceux des autres méthodes, car la terminologie et la classification ne sont pas compatibles.

A. La continence fécale :

La continence fécale dépend de trois facteurs principaux: les muscles du sphincter volontaire, la sensation du canal anal, et de la motilité colique.

- **Structures musculaires volontaires**

Chez le patient normal, les structures musculaires volontaires sont représentés par des releveurs, complexe musculaire, et du sphincter externe. Normalement, ils ne sont utilisés que pendant de courtes périodes, lorsque la masse rectale fécales atteint la région anorectale, poussé par la contraction involontaire péristaltique de la motilité rectosigmoïdienne. Cette contraction volontaire ne se produit que dans les minutes précédant la défécation, et ces muscles ne sont utilisées qu'occasionnellement pendant le reste de la journée et la nuit.

Les patients présentant une malformation anorectale ont anormale des muscles striés volontaires avec différents degrés de hypodéveloppement. Les muscles

volontaires peuvent être utilisés que lorsque le patient a la sensation qu'il est nécessaire de les utiliser. Pour apprécier cette sensation, le patient a besoin d'informations qui ne peuvent être dérivés d'un mécanisme intact anales sensorielles, un mécanisme que de nombreux patients n'ont pas une malformation anorectale.

- **Canal anal :**

Les sensations exquises chez les individus normaux réside dans le canal anal. Sauf pour les patients avec une atrésie rectale, la plupart des patients avec des malformations ano-rectales sont nés sans canal anal, par conséquent, la sensation n'existe pas ou est rudimentaire.

Il semble que les patients peuvent percevoir une distension du rectum, mais cela nécessite un rectum qui a été correctement placé dans les structures musculaires. Cette sensation semble être une conséquence de l'étirement du muscle volontaire (proprioception). La conséquence la plus importante clinique de ce que selles liquides ou molles matières fécales peuvent ne pas être ressentie par le patient car il ne se distend le rectum. Ainsi, pour atteindre un certain degré de contrôle sensation et de l'intestin, le patient doit avoir la capacité de former des selles solides.

- **La motilité intestinale :**

Peut-être le facteur le plus important dans la continence fécale est la motilité intestinale, mais l'impact de la motilité a été largement sous-estimé. Chez un individu normal, le rectosigmoïde reste calme pour des durées variables (de un à plusieurs jours), selon les habitudes de défécation spécifiques. Pendant ce temps, la sensation et les structures musculaires volontaires ne sont presque pas nécessaire parce que les selles, si elle est solide, reste à l'intérieur du côlon. Le patient sent la contraction péristaltique de portion rectosigmoïdienne qui se produit avant la défécation. Volontairement, l'individu normal peut détendre les muscles striés qui permettent le contenu rectal de migrer vers le bas dans le domaine très sensible du canal anal. Là, des renseignements exacts fournis par le canal anal qui concerne la cohérence et la qualité des selles. Les muscles volontaires sont utilisés pour pousser le contenu rectal remonter dans le rectosigmoïde et de les tenir si on le souhaite,

jusqu'à ce que le moment opportun pour l'évacuation. Au moment de la défécation, les structures musculaires volontaires se détendent.

Le principal facteur qui provoque la vidange du rectosigmoïde est une contraction involontaire massive péristaltique aidé parfois par une manœuvre de Valsalva. La plupart des patients avec une malformation anorectale souffrent d'une perturbation de ce mécanisme de la motilité intestinale sophistiqués. Les patients qui ont subi une anorectoplastie sagittale ou tout autre type d'approche sacropérinéal, dans lequel la partie la plus distale de l'intestin a été conservée, montrent des signes d'un réservoir de l'intestin plus efficaces (mégarectum). La principale manifestation clinique de ce que la constipation, ce qui semble être plus grave chez les patients avec moins de défauts.

La constipation qui n'est pas un traitement agressif, en combinaison avec un colon éctasique distendu, conduit finalement à une constipation sévère, et il s'ensuit un cercle vicieux, à une aggravation de la constipation entraînant une dilatation rectosigmoïdienne plus, conduisant à une constipation pire. Le rectosigmoïdienne énormément dilaté, avec les cellules ganglionnaires normales, se comporte comme un type myopathique du côlon hypomotile.

Les patients atteints de malformation anorectale traités avec des techniques dont la partie la plus distale de l'intestin a été réséquée se comporter sur le plan clinique en tant que personnes sans réservoir rectal. Il s'agit d'une situation équivalente à une colostomie périnéale. Selon le montant du côlon réséqué, le patient peut avoir des selles molles. Dans ces cas, la gestion médicale composée de lavements plus un régime constipant, et des médicaments pour ralentir la motilité colique est indiqué.

- **CAT devant une vraie incontinence fécale :**

Pour les patients présentant une incontinence fécale vraie, l'approche idéale est un programme de gestion intestinale consistant en l'enseignement du patient et ses parents la façon de nettoyer le côlon une fois par jour afin de rester totalement propre pour 24 heures. Ceci est réalisé en gardant le côlon au calme entre les lavements. Ces patients ne peuvent pas avoir des selles volontaires et nécessitent un mécanisme artificiel de vider le côlon, un lavement quotidien. Le programme, bien que simpliste, est mis en œuvre par essai et erreur sur une période d'une

semaine. Le patient est vu chaque jour et un film x-ray de l'abdomen est pris afin qu'ils puissent être suivis sur une base quotidienne pour le montant et l'emplacement des selles dans le côlon gauche, ainsi que la présence de selles dans les sous-vêtements. La décision quant à savoir si le type et / ou la qualité des lavements devrait être modifié ainsi que des changements dans leur régime alimentaire et / ou de médicaments peuvent être faites quotidiennement.

Environ 75% de tous les patients avec des malformations ano-rectales ont selles volontaires. Environ 50% d'entre eux ont des selles volontaire, mais le sol sous-vêtements à l'occasion. Les épisodes de salissures sont généralement liés à la constipation, et quand la constipation est traitée correctement, la salissure disparaît fréquemment. Environ 40% du groupe ont selles volontaires et jamais le sol, ce qui les rend totalement continent. 25% des patients souffrent d'incontinence fécale et doivent recevoir un régime de gestion de l'intestin à gonfler artificiellement les garder propres.

Une fois le diagnostic du défaut spécifique est mis en place, le pronostic fonctionnel peut être rapidement prédit, ce qui est indispensable pour éviter de susciter de fausses attentes chez les parents. Des facteurs tels que le statut de la colonne vertébrale, le sacrum et musculature périnéale affecter le conseil des parents. Les patients avec un sacrum hypodéveloppé sont beaucoup plus susceptibles d'être incontinent et un sacrum hypodéveloppé est également un bon prédicateur de problèmes associés à la colonne vertébrale comme moelle attachée. Si un défaut du patient est de type pointer à un bon pronostic, comme la fistule vestibulaire, la fistule périnéale, atrésie rectale, la fistule bulbaire Recto-urétrale, ou imperforation anale sans fistule, on devrait s'attendre à ce que cet enfant aura des selles volontaire à l'âge de 3. Ces enfants ont besoin de supervision pour éviter un fécalome, la constipation, et les salissures. Si les points de défaut d'un patient à un mauvais pronostic, comme un grand cloaque (canal commun de plus de 3 cm) ou une fistule du cou recto-vésicale, les parents devraient être informés de la probabilité que cet enfant aura besoin d'un programme de gestion intestinale de rester propre, qui devrait être mis en œuvre à l'âge de 3 ou 4. Les patients atteints de fistules rectoprostatique avez la chance d'avoir à peu près égale selles volontaire ou étant incontinents. Apprentissage de la propreté doit être tenté à 3 ans, et en cas d'échec,

un programme de gestion intestinale doit être instauré. Chaque année, pendant les vacances d'été, une tentative doit être faite pour essayer d'atteindre la maîtrise des intestins, et en cas d'échec, la gestion du côlon doit être redémarrée. Comme l'enfant grandit et plus coopérative, la probabilité d'atteindre la maîtrise des intestins va s'améliorer.

B - La continence urinaire :

L'incontinence urinaire survient chez les patients de sexe masculin avec une malformation anorectale seulement quand ils ont un sacrum très défectueux ou absent, ou lorsque les principes de base de la réparation chirurgicale ne sont pas suivies et des nerfs importants sont endommagés pendant l'opération. L'écrasante majorité des patients de sexe masculin ont le contrôle urinaire. Cela est également vrai pour les patients de sexe féminin, ne comprenant pas le groupe cloaque.

Pour les patients avec cloaque, pronostic fonctionnel en ce qui concerne la réalisation de la continence fécale dépend de la complexité du problème et l'état de la colonne vertébrale et du sacrum. Contrôle urinaire varie en fonction de la longueur de la voie commune. 69% des patients atteints de cloaque avec un canal commun de plus de 3 cm nécessitent un cathétérisme intermittent, contre 20% dans le groupe avec un canal commun à moins de 3 cm. Le col de la vessie dans la plupart des patients est compétent, et ces patients qui nécessitent un cathétérisme rester sec entre les deux. Si cathétérisme n'est pas effectuée, incontinence se produit. Parfois, le col de la vessie n'est pas compétente ou est inexistante, et dans ces cas, une dérivation urinaire comme une procédure Mitrofanoff est considéré.

Attention, un suivi régulier est nécessaire chez ces patients avec précision réévaluer leur pronostic et d'éviter les problèmes, ce qui peut considérablement l'impact sur leur résultat fonctionnel final.

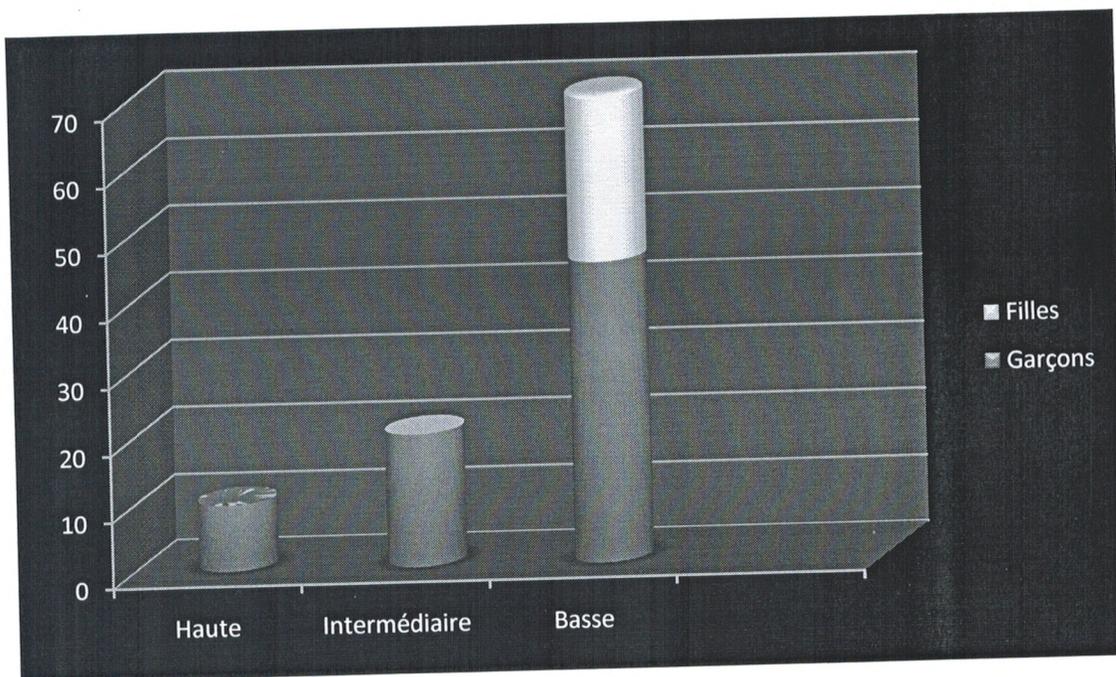
13- Statistiques :

- *Patients et méthodes :*

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective qui porte sur un étendu de 04 ans allant du 1^{er} Janvier 2007 au 31 Décembre 2010. Elle a été réalisée au sein du service de chirurgie infantile - EHS mère et enfant, Tlemcen -

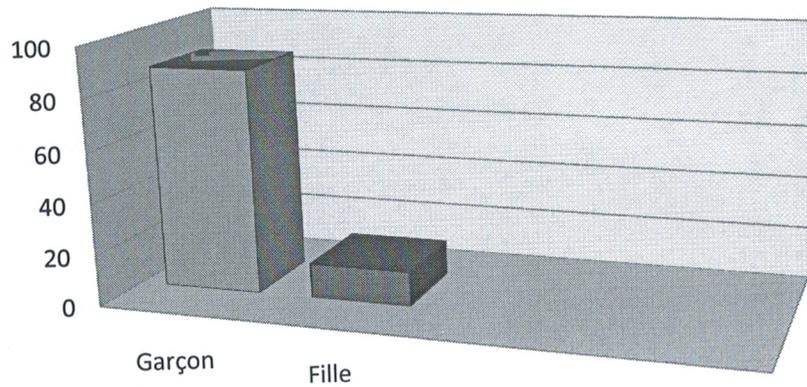
L'étude reposait sur le relevé des données à partir des dossiers des malades archivés et des registres d'hospitalisation et du bloc opératoire.

<i>Sexe</i>	<i>Age</i>	<i>Type de MAR</i>
Féminin	05 ans	Basse
Masculin	02 jours	Basse
Masculin	13 ans	Basse
Masculin	02 jours	Basse
Masculin	06 jours	Basse
Féminin	02 ans	Basse
Masculin	02 jours	Basse
Masculin	03 jours	Intermédiaire
Masculin	02 jours	Intermédiaire
Masculin	11 ans	Basse
Masculin	15 jours	Intermédiaire
Masculin	01 jour	Intermédiaire
Masculin	07 mois	Basse
Féminin	04 ans	Basse
Féminin	04 jours	Basse
Masculin	03 jours	Intermédiaire
Féminin	05 ans	Basse
Masculin	01 an	Basse
Masculin	01 jour	Haute
Masculin	02 ans	Intermédiaire
Masculin	10 jours	Basse
Féminin	03 ans	Basse
Masculin	½ mois	Basse
Masculin	01 jour	Haute
Masculin	04 ans	Basse
Masculin	20 jours	Basse
Féminin	03 jours	Basse
Masculin	----	Intermédiaire
Masculin	----	Haute
Féminin	06 jours	Basse
Masculin	03 jours	Basse
Masculin	16 jours	Basse
Masculin	02 jours	Basse
Féminin	03 mois	Intermédiaire
Masculin	09 mois	Basse
Masculin	03 ans	Basse
Féminin	01 jour	Haute
Masculin	09 ans	Basse
Féminin	03 jours	Basse
Féminin	05 jours	Basse
TOTAL	40 patients (28 garçons / 12 filles)	

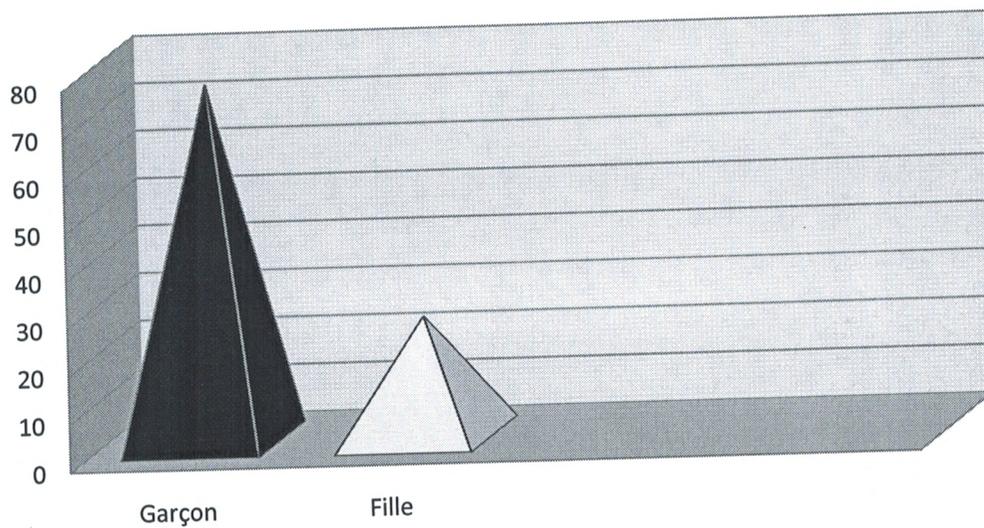


Anorectoplastie sagittale postérieure (Peña)	Roumualdi (abdomino-périnéale ant)
08 Patients (01 fille et 07 garçons)	04 patients (01 fille et 03 garçons)

Anorectoplastie sagittale postérieure (Peña)

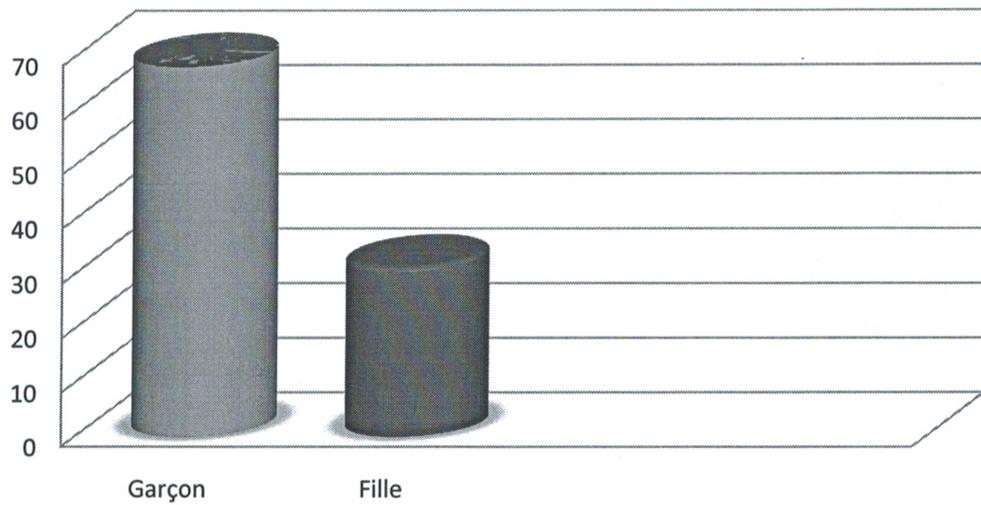


Roumualdi (abdomino-périnéale ant)



MARs basses			
<u>Garçons (16)</u> Fistule périnéale (anorectoplastie)	<u>Filles (12)</u>		
	<u>06 filles</u> Fistule périnéale (anorectoplastie)	<u>06 filles</u> Fistule vestibulaire (anus vulvaire)	
		<u>04 filles</u> <u>1^{er} temps :</u> Anorectoplastie (cut back)	<u>02 filles</u> <u>1 seul temps :</u> Les anus à la fourchette (SANTULLI)
		<u>2^{ème} temps :</u> périneoplastie	

MARs basses



REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

Devries PA, Pena A. Posterior sagittal anorectoplasty. *J.Pediatr. Surg.* 17:638-43,1982.

Wilkins S, Pena A. The role of colostomy in the management of Anorectal malformations. *Pediatr Surg.Int.* 105-9,1988.

Pena A. Surgical management of anorectal malformations: A unified concept. *Pediatr Surg Int.* 3:82-93,1988.

Alluwihare APR. Primary perineal rectovaginoplasty for supralevator imperforate anus in female neonates. *J.Pediatr Surg.* 25:278-81,1990.

Moore TC. Advantages of performing the sagittal anoplasty operation for imperforate anus at birth. *J.Pediatr Surg.* 25:276-7,1990.

Pena A. current management of anorectal anomalies. *Surg Clin North Am.* 72:1393-416,1992.

Albanese TC, Jennings RW, Lopoo JB, beatton HJ, Harrison MR. Onestage correction of high imperforate anus in the male neonate. *J. Pediatr Surg.* 34:834-6,1999.

Patwardhan N, Kiely EM, Drake DP, et al. Colostomy for anorectal anomalies: High incidence of complications. *J. Pediatr Surg.* 36:795-8,2001.

Liu D C and Hill C B. One stage posterior sagittal anorectoplasty (primary PSARP) for the treatment of high imperforate anus. *Contemporary Surg.* 57:291-4,2001.

Elhalaby E A. Primary repair of high and intermediate anorectal malformations in the neonates. *Annals of Pediatr Surg.* 2:117-122,2006.

Adeniran JO, Abdur-Rahman L. One stage correction of intermediate imperforate anus in males. *Pediatr. Surg. Internet.* 21:88-90,2005.

Pena A. The surgical management of persistent cloaca: Results in 54 patients treated with a posterior sagittal approach. *J. Pediatr. Surg.* 24:590-8,1989.

Liu G, Yuan J, Geng J, et al. The treatment of high and intermediate anorectal malformations: one stage or three procedures *J. Pediatr Surg.*

Paulus A: *On the imperforate anus.* In *The seven books*, book VI, section LXXXI; translated by Adams F for the Sydenham Society, London, 1844.

Cule JH: John Pugh, 1814-1874 (A scholar surgeon's operation on the imperforate anus in 1854), *Ann Roy Coll Surg Engl* 37:247, 1965.

Littre A: *Diverses observations anatomiques, histoire de l'acadamemie royale de Science Paris*, 1710.

Hadra R: *Demonstration zweier Fälle von Atresie ani vulvalis, Berlin Klin Wochenschr* 22:340, 1885.

McLeod N: Case of imperforate rectum, with a suggestion for a new method of treatment, *Br Med J* 2:657, 1880.

Leisrink H: *Atresia ani, fehlen des rectum: operation nach der methode von stromeyer, Dtsch Z Chir* 1:494, 1872.

Stromeyer H: *Handbuch der chirurgie.* vol 1 and 2, Freiburg, Germany, 1844-48.

Rhoads JE, Pipes RL, Randall JP: A simultaneous abdominal and perineal approach in operations for imperforate anus with atresia of the rectum and rectosigmoid, *Ann Surg* 127:552, 1948.

9. Norris WJ, Brophy TW, Brayton D: Imperforate anus: a case series and preliminary report of onestage

abdomino-perineal operation, *Surg Gynecol Obstet* 88:623, 1949.

10. Stephens FD: Malformations of the anus, *Aust N Z J Surg* 23:9, 1953.

de Vries PA, Pena A: Posterior sagittal anorectoplasty, *J Pediatr Surg* 17:638, 1982.

<http://simplelink.library.utoronto.ca.myaccess.library.utoronto.ca/urrl.cfm/79693><http://simplelink.lib>

Goon HK: Repair of anorectal anomalies in the neonatal period, *Pediatr Surg Int*, 5:246-249, 1990.

Moore TC: Advantages of performing the sagittal anoplasty operation for imperforate anus at birth, *J Pediatr Surg*, 25:276-277, 1990.

<http://simplelink.library.utoronto.ca.myaccess.library.utoronto.ca/urrl.cfm/79694>

Upadhyaya VD, Gopal SC, Gangopahyaya AN, et al: Single Stage Repair of Anovestibular

Fistula in Neonate. *Pediatr Surg Int* 23(8): 737-40, 2007

<http://simplelink.library.utoronto.ca.myaccess.library.utoronto.ca/urrl.cfm/79695>

Menon P, Rao KL: Primary Anorectoplasty in Females with Common Anorectal Malformations

without Colostomy. *J Pediatr Surg* 42(6): 1103-6, 2007.

<http://simplelink.library.utoronto.ca.myaccess.library.utoronto.ca/urrl.cfm/79696>

Stoll C, Alembik Y, Dott B: Associated Malformations in Patients with Anorectal

Anomalies. *Eur J Med Genet*. 50(4): 281-90, 2007

<http://simplelink.library.utoronto.ca.myaccess.library.utoronto.ca/urrl.cfm/79697>

Freeman NV, Burge DM, Soar JS, et al: Anal evoked potentials, *Z Rinderchir*, 31:22-30, 1980

James A. O'Neil, Jr. Anorectal disorders and imperforate anus, *Principles of Paediatric Surgery*, p. 596-603, 2004

Rosen, NG, Hong AR, Soffer SZ, Rodriguez G, Peña A: Recto-Vaginal Fistula: A Common Diagnostic Error with Significant Consequences in Female Patients with Anorectal Malformations. *J Pediatr Surg*. 37(7): 961-965, 2002
<http://simplelink.library.utoronto.ca.myaccess.library.utoronto.ca/url.cfm/79698>
NEWBORN MANAGEMENT OF ANORECTAL MALFORMATIONS Page 13 of 14
<http://www.ptolemy.ca/members/current/Newborn%20Anorectal%20Malformations/> 2009/06/29

Brenner EC: Congenital defects of the anus and rectum, *Surg Gynecol Obstet* 20:579, 1915

Falcone RA, Levitt MA, Peña A, Bates MD. Increased heritability of certain types of anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery* (42) 124-128, 2007.
<http://simplelink.library.utoronto.ca.myaccess.library.utoronto.ca/url.cfm/79699>

Pinsky L: The syndromology of anorectal malformation (atresia, stenosis, ectopia), *Am J Med Genet* 1:461, 1978.
<http://simplelink.library.utoronto.ca.myaccess.library.utoronto.ca/url.cfm/79700>

Torres P, Levitt MA, Tovilla JM, Rodriguez G, Peña A: Anorectal Malformations and Down's Syndrome. *J Pediatr Surg* 33(2):1-5, 1998.
<http://simplelink.library.utoronto.ca.myaccess.library.utoronto.ca/url.cfm/79701>

de Vries PA, Friedland GW: The staged sequential development of the anus and rectum in human embryos and fetuses. *J Pediatr Surg* 9:755, 1974.
<http://simplelink.library.utoronto.ca.myaccess.library.utoronto.ca/url.cfm/79702>

Hong AR, Rosen N, Acuña MF, Peña A, Chaves L, Rodriguez G. Urological Injuries Associated

with the Repair of Anorectal Malformations in Male Patients. *J Pediatr Surg* 37:339-344, 2002.

<http://simplelink.library.utoronto.ca.myaccess.library.utoronto.ca/urrl.cfm/79703>

Torres P, Levitt MA, Tovilla JM, Rodriguez G, Peña A: Anorectal Malformations and Down's Syndrome. *J Pediatr Surg* 33(2):1-5, 1998

<http://simplelink.library.utoronto.ca.myaccess.library.utoronto.ca/urrl.cfm/79701>

Levitt MA, Soffer SZ, Peña A: Continent Appendicostomy in the Bowel Management of Fecal

Incontinent Children. *J Ped Surg*. 32(11):1630-1633, 1997

<http://simplelink.library.utoronto.ca.myaccess.library.utoronto.ca/urrl.cfm/79704>

Davies MC, Creighton SM, Wilcox DT: Long-term outcomes of anorectal malformations. *Pediatr Surg Int* 2004, 20(8):567-572.

<http://simplelink.library.utoronto.ca.myaccess.library.utoronto.ca/urrl.cfm/79705>

Levitt M, Falcone R, Pena A: Pediatric Fecal Incontinence. In *Fecal Incontinence: Diagnosis and Treatment* Edited by: Ratto C, Doglietto GB. Springer-Verlag; 2007:341-350.

Pena A, Levitt M: Anorectal malformations. In *Pediatric Surgery and Urology: Long term outcomes* 2nd edition. Edited by: Stringer M, Oldham K, Mouriquand PDE. Cambridge: Cambridge University Press; 2006:401-415.

Moteur de recherche GOOGLE.