



PRISE EN CHARGE DES MALFORMATIONS ANORECTALES

Thèse présentée par : Melle. KASMI Soumia et Melle. NOUALI Siham

Encadrée par : Dr. ABOU- BEKR. B

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

Service de chirurgie infantile de l'EHS Tlemcen

Chef service : Pr. BABA-AHMED.

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 Abou-Bekr** 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 remercions vivement et l'assurant 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 de l'EHS de Tlemcen qui, ont chacun à leur manière, fait tout ce qui était faisable pour ce travail murisse 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 amis et collègues.

DEDICACES

A nos chers parents,

A nos chers frères et sœurs,

A nos belles familles,

A nos amis et collègues,

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

Nous dédions cet ouvrage en guise de remerciement.

Un clin d'œil pour ceux qui ont un concours à passer : bon courage.....

PLAN

Introduction.....	08
Historique.....	09
Embryologie.....	10
I. Développement embryologique normal.....	10
1. Périnée primaire.....	10
2. Involution du bourgeon caudale.....	11
3. Cloisonnement du cloaque.....	11
4. Périnée secondaire.....	12
II. Embryologie au cours des MAR.....	13
Rappel Anatomique.....	14
I. Le pelvis.....	15
II. Le périnée.....	15
1. Chez le garçon.....	15
2. Chez la fille.....	15
III. Le rectum pelvien.....	15
IV. Le canal anal.....	16
1. Le sphincter interne.....	16
2. Le sphincter externe.....	17
3. La sangle des releveurs de l'anüs.....	17
4. L'orifice anal.....	18
V. Vascularisation de la région anorectale.....	18
VI. Innervation de la région anorectale.....	19
1. système parasymphatique.....	19
2. système sympathique.....	19
3. innervation de la sangle des muscles releveurs de l'anüs	19
Anatomophysiologie.....	20
I. La continence.....	20
1. Mécanisme de la continence normale.....	20
2. Contrôle de la continence.....	20
II. La défécation.....	21

Classification.....	22
I. Formes hautes.....	23
1. Agénésies anorectales.....	23
2. Atrésies rectales.....	25
II. Formes intermédiaires	25
1. Agénésies anales sans fistules.....	25
2. Agénésies anales avec fistules	26
III. Formes basses.....	27
1. Anus vulvaire de la fille et anus périnéal antérieur.....	27
2. Anus couvert complet.....	27
3. Anus couvert incomplet avec fistule anocutanée ou anovestibulaire.....	27
4. Persistance de la membrane anale.....	28
IV. Formes rares.....	29
Clinique.....	30
I. Anus d'aspect normal.....	30
II. Anus absent ou anormal.....	30
1. Chez le garçon.....	30
2. Chez la fille.....	31
Paraclinique.....	32
I. Radiographie de profil tête en bas.....	32
II. Echographie	34
III. Opacifications.....	34
IV. Endoscopie.....	35
V. TDM.....	36
VI. IRM.....	36
VII. Autres.....	36
Malformations associées.....	37
I. Malformations de l'appareil uro génital.....	37
II. Malformations rachidiennes.....	38
III. Malformations du squelette périphérique.....	38
IV. Malformations de l'appareil digestif.....	38
V. Malformations cardiaques.....	39
VI. Autres associations malformatives.....	39

Schémas thérapeutiques	40
I. Formes hautes et intermédiaires.....	40
II. Formes basses.....	47
Evolution	49
I. Complications.....	49
1. Complications immédiates	49
2. Complications tardives.....	49
Patients et Méthodes.....	50
I. Critères d'inclusion.....	50
II. Mode de recueil des données.....	50
Résultats.....	52
I. Le sexe.....	54
II. Le type de MAR.....	54
III. Formes anatomocliniques.....	56
IV. Nombre de cas par année.....	58
V. Choix thérapeutique.....	58
1. Formes basses.....	58
2. Formes hautes et intermédiaires.....	59
VI. Complications	59
1. Formes basses.....	59
2. Formes hautes et intermédiaires.....	59
Discussion.....	61
I. Epidémiologie	61
II. Sexe.....	61
III. Type de MAR.....	61
Cas 01.....	62
Cas 02.....	63
Conclusion.....	64
Résumés.....	65
Références.....	68

ABREVIATIONS

MAR : malformation anorectale

MARB : malformation anorectale basse

EHS : établissement hospitalier spécialisé

CDS : cul de sac

PC : pubis-coccyx

P : pubis

PI : pubis ischion

PCI : pubis coccyx ischion

ASP : abdomen sans préparation

UIV : urographie intraveineuse

TDM : tomodensitométrie

IRM : imagerie par résonance magnétique

INTRODUCTION

Les malformations ano-rectales représentent un ensemble de malformations très vaste allant du simple défaut de résorption de la membrane anale à des agénésies ano-rectales avec fistule dans les voies urinaires ou génitales et anomalie sacrée. Comme B. Duhamel l'a souligné, la plupart d'entre elles s'intègrent dans le cadre **d'anomalies de la régression caudale**. Il s'agit donc de malformations se constituant précocement au cours de la vie intra-utérine (6^{ème} -10^{ème} semaine) et donc susceptibles de s'associer à des anomalies à distance correspondant à des processus de morphogenèse ou d'organogenèse contemporains de la régression caudale (atrésies de l'œsophage ou du duodénum, cardiopathies ou associations complexes).

Les malformations isolées et n'impliquant que modérément l'appareil sphinctérien sont simples à traiter et de bon pronostic; les malformations complexes souvent associées à des perturbations dans l'organisation ou dans le développement de l'appareil sphinctérien sont complexes dans leur réparation et de pronostic fonctionnel souvent insuffisant. Les travaux de Stephens dans ce domaine ont grandement contribué à l'établissement des bases du traitement de ces malformations; ils ont été prolongés plus récemment par les contributions de De Vries et Pena.

Leur fréquence est de 2 à 3 cas pour 10.000 nouveau-nés. Les explorations anténatales ne permettent qu'exceptionnellement d'évoquer le diagnostic (hydrocolpos en cas de cloaque). Elles s'observent plus souvent chez le garçon que chez la fille.

Le traitement de ces malformations suppose une définition précise de la variété anatomique et des lésions associées.

HISTORIQUE :

L'imperforation de l'anus est bien connue depuis l'antiquité. Pendant de nombreux siècles, les médecins, ainsi que des praticants de médecine, ont essayé de créer un orifice dans le périnée des enfants avec imperforation de l'anus.

- Connue depuis l'antiquité, traitées par trocardisation puis dilatations successives
- 1^{ère} proctoplastie par Amussat en 1835.
- Stephens à partir de 1953, décrit l'anatomopathologie du cul de sac intestinal et de l'appareil sphinctérien, ainsi qu'une voie de traitement des formes hautes préservant la sangle pubo-rectale des muscles releveurs de l'anus.
- Peña et de Vries à partir 1982 synthétisent la prise en charge de toutes les types de malformations anorectales

EMBRYOLOGIE :

L'embryologie permet de mieux comprendre les différentes formes de malformations anorectales d'où une meilleure approche thérapeutique

I. Développement embryologique normal :

L'intestin postérieur donne naissance au tiers distal du côlon transverse, au côlon descendant, au sigmoïde et au rectum ainsi qu'à la partie supérieure du canal anal.

La partie distale du canal anal provient de la fossette anale ectoblastique.

L'endoblaste de l'intestin postérieur forme également le revêtement interne de la vessie et du l'urètre.

1- Périnée primaire :

Vers la 4ème semaine du développement embryonnaire, la confluence de l'intestin terminal et de l'allantoïde forme le cloaque qui représente le carrefour des voies digestives et urinaires (fig.1). Il reçoit aussi les canaux de Wolff et se prolonge par l'intestin post-anal.

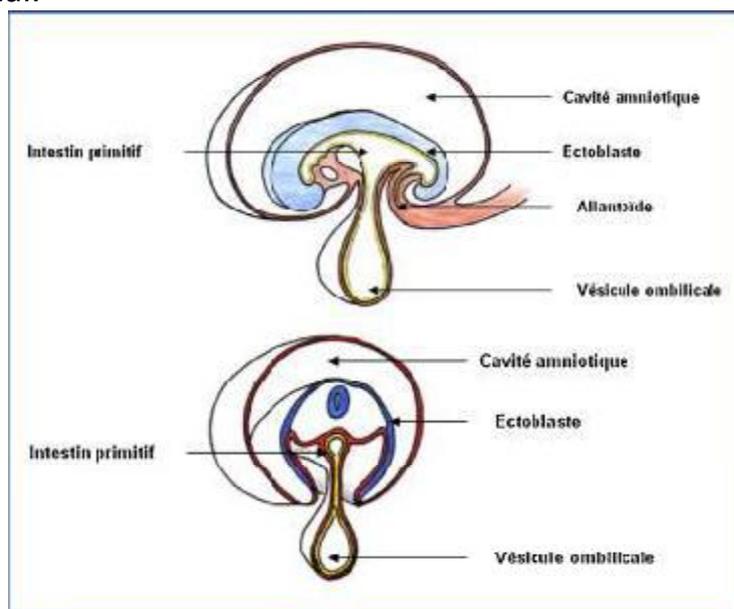


Figure 1 : Le cloaque

Le cloaque est fermé en bas par la membrane cloacale : didermique, simple adossement de l'épiblaste et de l'endoblaste, elle est bordée par le mésoblaste qui prolifère sur son pourtour en formant deux bourrelets fusionnés en avant pour donner naissance au tubercule génital.

A partir de ce mésenchyme péricloacal se développent :

- v Les sphincters de l'anus et de l'urètre.
- v La sangle puborectale des muscles releveurs de l'anus.

v Les muscles bublocaverneux

v Le muscle transverse profond et superficiel.

Le développement de ces muscles à partir du mésenchyme truncal indépendamment de l'évolution du cloaque et du périnée secondaire explique leur persistance dans tous les types de MAR, ce qui est une donnée fondamentale pour le traitement.

2- Involution du bourgeon caudal :

Le bourgeon caudal contient l'intestin post-anal et un massif mésoblastique caudal.

A la 7ème semaine, il commence à régresser et le mésenchyme caudal vient combler le territoire de l'intestin post-anal, puis il continue de migrer en avant, de part et d'autre de la membrane cloacale, pour former en superficie les bourrelets cloacaux qui surplombent la membrane qui apparaît ainsi au fond d'une dépression dite cloaque externe ou proctodeum.

En profondeur, ce mésenchyme donne naissance aux replis urorectaux et au noyau central du périnée. Il participe ainsi au cloisonnement du cloaque.

3- Cloisonnement du cloaque :

Il intervient vers la 8^{ème} semaine et résulte :

- du déplacement vers le bas du repli uro-rectal (selon la théorie de Tourneux).

Du rapprochement sur la ligne médiane de deux poussées mésoblastiques latérales (théorie de Rathke).

- de l'association de ces deux phénomènes (théorie de Duhamel).

La cloison urorectale ainsi formée sépare le rectum du sinus urogénital qui va donner naissance :

- en haut à la vessie.

- en bas à l'urètre dans le sexe masculin et au vestibule dans le sexe féminin.

Le vestibule reçoit l'urètre et sur sa paroi postérieure apparaît une colonne épithéliale qui va se creuser pour former la majeure partie du vagin en continuité avec les canaux de Müller.

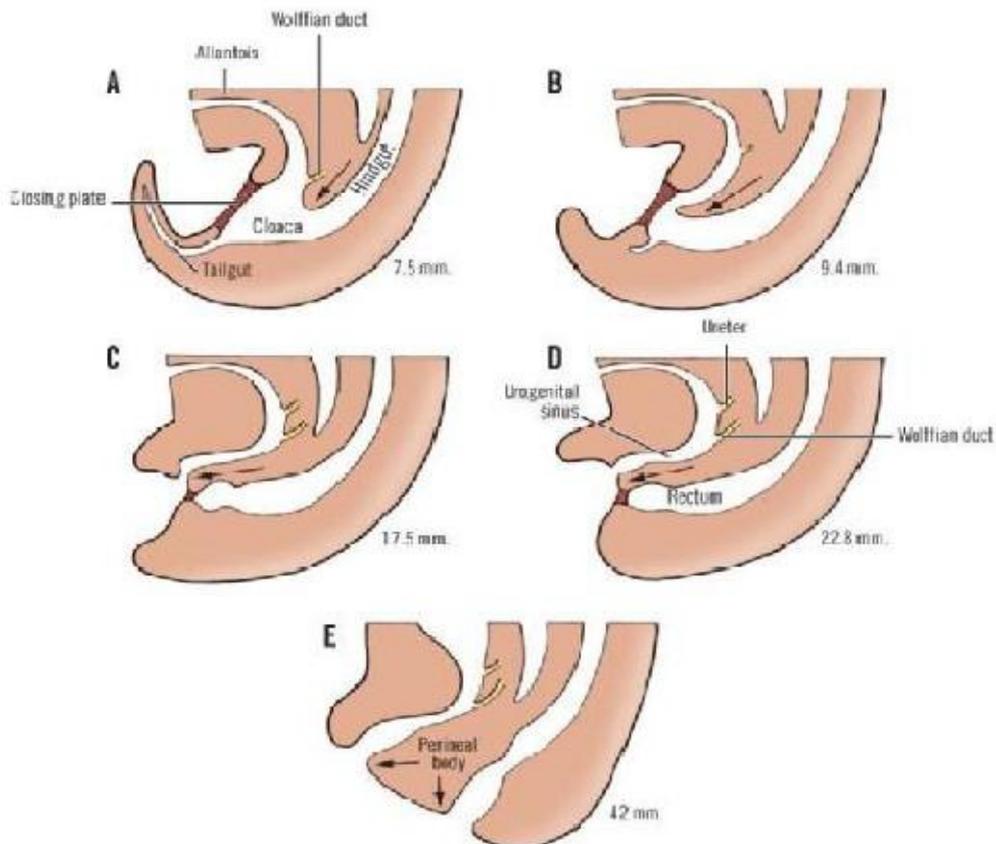


Figure 2 : Schémas de la division du cloaque en sinus urogénital et canal anorectal

4- Périnée secondaire :

La cloison urorectale en bas rejoint la membrane cloacale et la divise en deux segments (fig.2) :

- l'un antérieur ou urogénital
- l'autre postérieur ou anal.

Enfin, vers la 10ème semaine, la membrane anale se rompt spontanément et met en communication le rectum et le canal anal.

II. Embryologie au cours des MAR :

Pour expliquer le développement embryologique au cours des MAR différentes théories s'affrontent.

- Les imperforations membraneuses sont dues à la persistance de la membrane anale.
- Les anus couverts sont dus à une fusion vers l'avant des bourrelets anogénitaux.
- Les communications avec le système urogénital ou avec la peau sont dues à une fusion incomplète de la cloison uro-rectale.
- A part les imperforations membraneuses et les anus couverts tous les autres types de MAR sont regroupés par Duhamel dans le cadre d'une perturbation de la régression caudale.
- D'après la théorie de Van Der Putte : un défaut de la membrane cloacale est à l'origine de l'ouverture anormale du rectum dans un site périnéal ou dans les voies urogénitales. La fistule, selon cette théorie, est un anus ectopique, dont l'étude histologique montre le revêtement digestif et l'existence de fibres musculaires sphinctériennes à son pourtour.

RAPPEL ANATOMIQUE :

Le rectum est la portion fixe du gros intestin, il s'étend depuis la 3^{ème} vertèbre sacrée jusqu'à l'anus. Il décrit, dans le plan sagittal, un angle à sommet antérieur très accentué (fig.3).

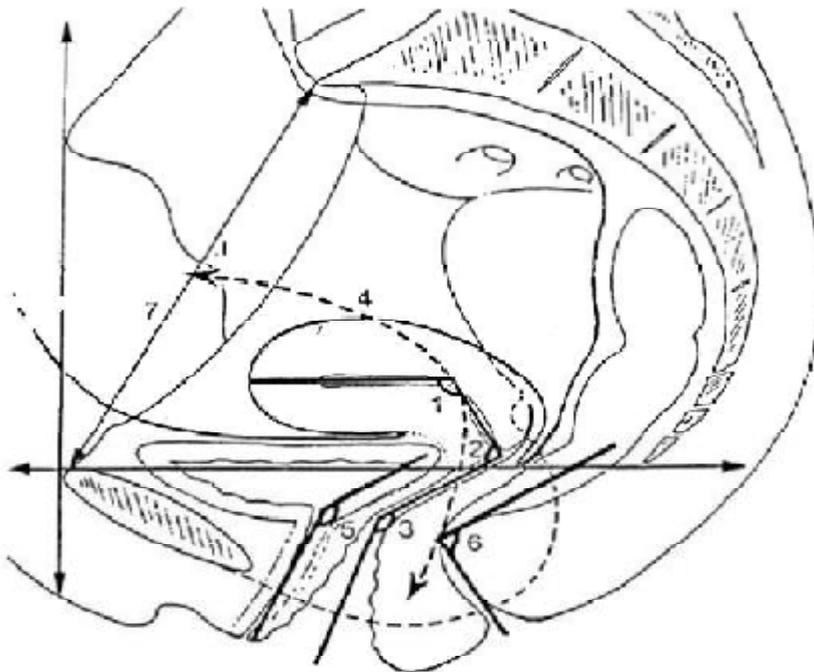


Figure 3 : Coupe sagittale du pelvis montrant la direction du canal anal et l'angle ouvert en arrière dont le sommet forme le cap anal.

Les deux portions sus et sous-jacentes au releveur sont non seulement opposées de direction, mais aussi fort différentes d'origine embryologique :

- la portion sus-jacente, dilatée, formant l'ampoule rectale dérive de l'intestin terminal.
- la portion sous-jacente étroite, le canal anal, dérive de la segmentation du cloaque.

Le releveur, qui marque la séparation entre rectum proprement dit et canal anal, sépare en effet le pelvis qui est au dessus de lui du périnée qui est au dessous.

I. Le pelvis :

Les organes du pelvis reposent donc sur le releveur et sont sous le péritoine. En effet, ce dernier ne vient pas au contact du releveur. Entre les deux existe un espace, c'est l'espace pelvi-sous-péritonéal

Dans cet espace, rangé sur la ligne médiane, on trouve d'arrière en avant :

- le rectum
- les organes génitaux (spécialement représentés par l'utérus chez la fille et les vésicules séminales chez le garçon).
- la vessie

II. Le périnée

Le périnée ou plancher pelvien est l'ensemble des parties molles qui ferment en bas l'excavation pelvienne. Il a pour limites un cadre ostéo-fibreux de forme losangique.

1. Chez le garçon :

Les muscles sont disposés en trois plans:

- ❖ Le plan profond est constitué par le releveur de l'anus et le muscle ischio-coccygien. Ces deux muscles forment une cloison appelée diaphragme pelvien principal ou rectal
- ❖ Le plan moyen ou uro-génital : est représenté par deux muscles le transverse profond du périnée et le sphincter externe de l'urètre.
- ❖ Le plan superficiel : comprend quatre muscles le sphincter externe de l'anus, le transverse superficiel du périnée l'ischio-caverneux et le bulbocaverneux.

2. Chez la fille :

Les muscles et les aponévroses du périnée de la fille ont la même disposition générale que chez le garçon. Les différences qui existent tiennent à ce que l'appareil génital, représenté dans la traversée du périnée par le vagin, est indépendant de l'appareil urinaire constitué dans cette région par l'urètre. De plus ces deux canaux, urètre et vagin, débouchent dans une même dépression médiane, antéropostérieure, le vestibule, qui divise en deux moitiés latérales le bulbe et sépare les muscles qui lui sont annexés.

III- Le rectum pelvien :

Le rectum pelvien débute par un segment ayant à peu près le même calibre que le colon pelvien, puis se dilate progressivement pour constituer l'ampoule rectale. Celle-ci est de dimensions très variables, car elle se laisse aisément distendre et peut alors venir au contact de parois pelviennes latérales.

Ainsi sont formés des culs de sac :

- L'un antérieur, profonds, le cul-de-sac de Douglas.
- Les autres latéraux, les recessus latéro-rectaux.

IV. Le canal anal :

Situé à la partie médiane du périnée postérieur, au dessous du plancher des releveurs, entre les deux fosses ischio-rectales, le canal anal s'étend en un court trajet depuis le diaphragme pelvien des releveurs en haut jusqu'à l'orifice anal en bas. C'est le segment le plus fixe et le plus étroit du rectum (fig.4).

Le segment périnéal du rectum ou canal anal comprend trois systèmes.

- un système involontaire : le sphincter interne.
- deux systèmes volontaires : le sphincter externe et le plancher pelvien constitué des muscles releveurs de l'anus.

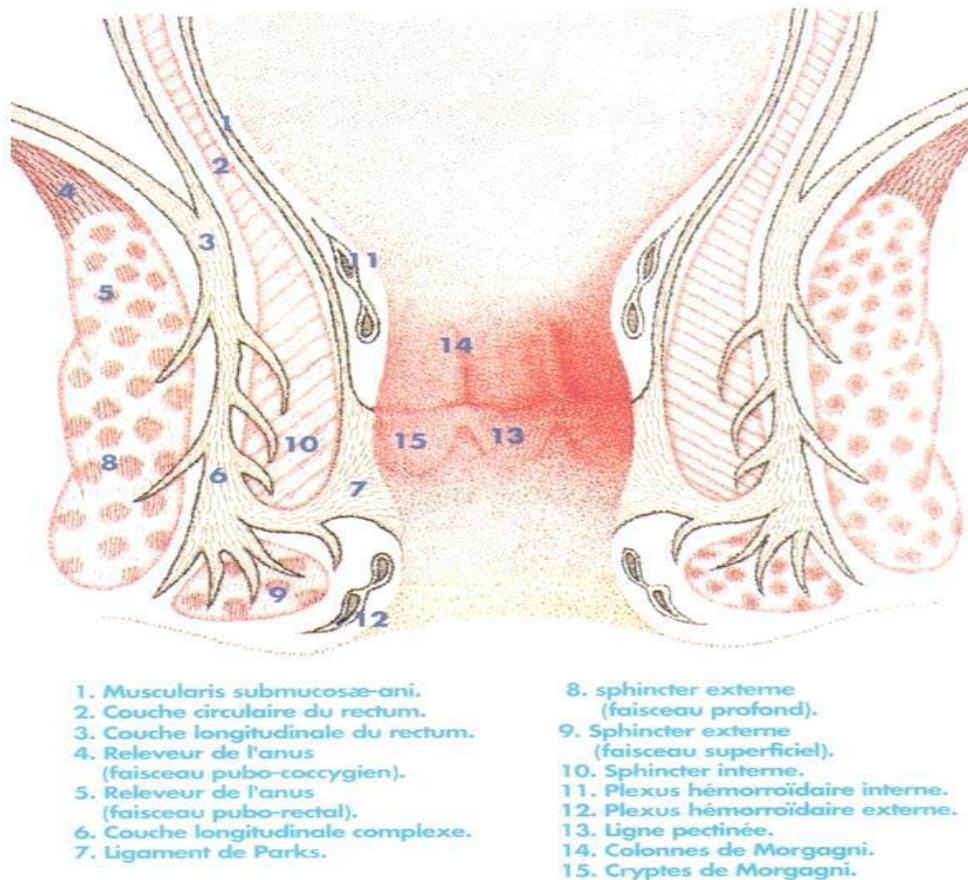


Figure 4 : coupe frontale du canal anal.

1. Le sphincter interne :

C'est un muscle lisse involontaire, formant un épaissement circulaire des muscles lisses de la paroi de l'ampoule rectale. Ces derniers se renforcent dans la partie inférieure du canal anal sur une hauteur de 3 à 6 mm pour former le sphincter interne.

Il est donc intrinsèque à la paroi digestive, son bord inférieur est palpable à la jonction cutanéomuqueuse.

2. Le sphincter externe :

C'est un muscle strié volontaire. Il est formé de fibres circulaires concentriques constituant un anneau de 8 à 10 mm de large sur 2 à 2,5 cm de haut.

Deux faisceaux (fig.4) :

- Un faisceau profond, le plus haut situé, indissociable du faisceau pubo-rectal du releveur.
- Un faisceau superficiel ou sous-cutané au dessous du précédent, à la partie la plus inférieure du canal anal.

Les fibres musculaires provenant de l'insertion supérieure du muscle releveur sont parallèles au rectum et perpendiculaires à ces fibres parasagittales.

La partie supérieure de l'entonnoir est connue comme le muscle releveur, et la partie inférieure comme le sphincter externe. La partie intermédiaire (fibres verticales) est appelée « muscle complexe » (fig.5).

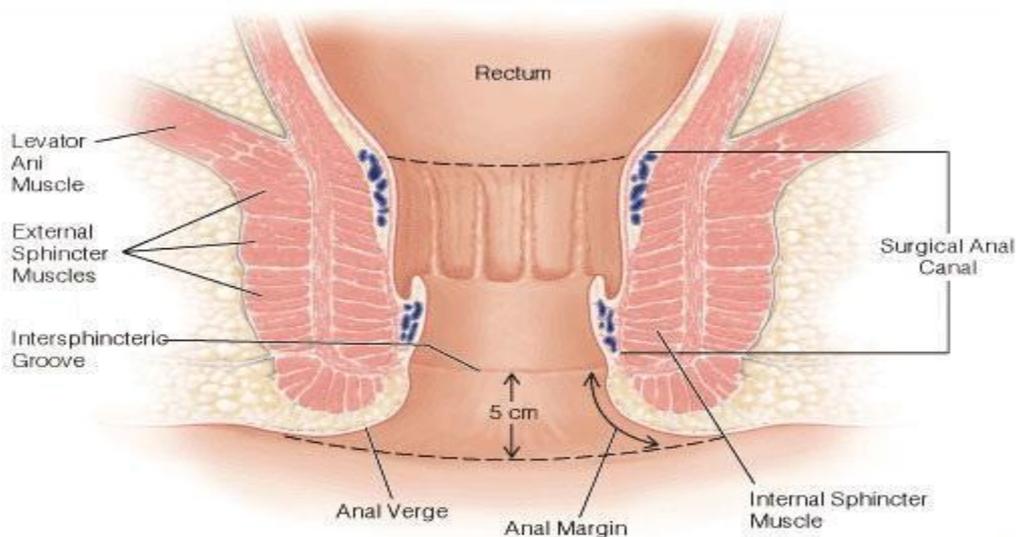


Figure 5 : Coupe frontale du canal anal.

3. La sangle des releveurs de l'anus :

Ce sont des muscles volontaires, insérés sur le pubis, le sacrum inférieur et la partie médiane du rectum.

Ils sont formés des muscles suivants :

1. Le muscle pubococcygien
2. Le muscle iliococcygien
3. Le muscle ischiococcygien
4. Le muscle puborectal, le plus important.

VI. Innervation de la région anorectale :

Elle joue un rôle majeur dans la continence.

1- Système parasympathique :

Les racines des 4^{ème}, 3^{ème} et parfois 2^{ème} ganglions sacrés.

2- Système sympathique :

Les racines issues des 2^{ème}, 3^{ème}, 4^{ème} ganglions lombaires.

3- Innervation de la sangle des muscles releveurs de l'anus :

Les 3ème et 4ème racines sacrées innervent les muscles ilio et pubococcygiens.

ANATOMOPHYSIOLOGIE

I. La continence :

1. Mécanisme de la continence normale : (fig. 7)

Les éléments du périnée assurant la continence fécale sont :

- Les muscles releveurs de l'anus :

- ❖ pubo-rectal
- ❖ ilio-coccygien
- ❖ ischio-coccygien
- ❖ publo-coccygien

- le sphincter interne lisse

- le sphincter externe strié

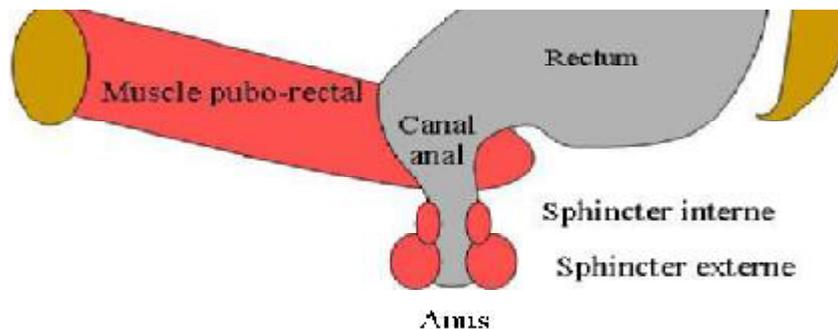


Figure 7 : Eléments intervenants dans la continence.

2. Contrôle de la continence :

Dépend de :

- La sensibilité recto-anale, avec les récepteurs proprioceptifs de la muqueuse rectale et les récepteurs sensoriels du canal anal.
- La motricité volontaire du sphincter externe et de la sangle des releveurs.
- La motricité involontaire du sphincter interne qui est le facteur le plus important et qui présente une contraction tonique permanente avec une activité électrique de base semblable à celle du côlon ou du rectum.
- La coordination de la motricité rectosigmoïdienne.

D'autres facteurs :

- ❖ L'adaptabilité du rectum,
- ❖ Les pressions extrinsèques représentées par le plancher pelvien et les pressions intra abdominales
- ❖ Les pressions intrinsèques représentées par le plancher pelvien et les deux sphincters.

L'ensemble de ces facteurs se résume à l'intérieur de deux systèmes :

- Système capacitif : capacité du rectum à s'adapter à son contenu.
- Système résistif : capacité du canal anal à opposer une résistance au passage des selles, par leur tonus de base au repos et lors des efforts de défécation.

L'organe résistant comporte :

- Le sphincter interne, qui assure une barrière de pression permanente.
- Le sphincter externe qui a peu à voir avec la continence basale, mais qui assure la continence d'urgence.
- La sangle des releveurs maintient en permanence une angulation anorectale qui joue un rôle important dans la continence.

II -La défécation :

Les centres corticaux ressentent alors une sensation de plénitude rectale et de besoin. Ceci entraîne :

- ❖ La relaxation réflexe du sphincter interne ou réflexe recto-anal inhibiteur, c'est-à-dire une ouverture de la partie haute du canal anal, donc le passage d'un peu de matières dans le canal anal
- ❖ Parallèlement, une contraction consciente puis volontaire du sphincter externe et du muscle puborectal en réponse à la stimulation des récepteurs sensoriels du canal anal (absente en général au cours des premiers mois de vie).
- ❖ Les selles sont donc stoppées à la partie haute du canal anal, où les récepteurs sensoriels permettent la discrimination fine entre matière solides, matières liquides et gaz.

CLASSIFICATION

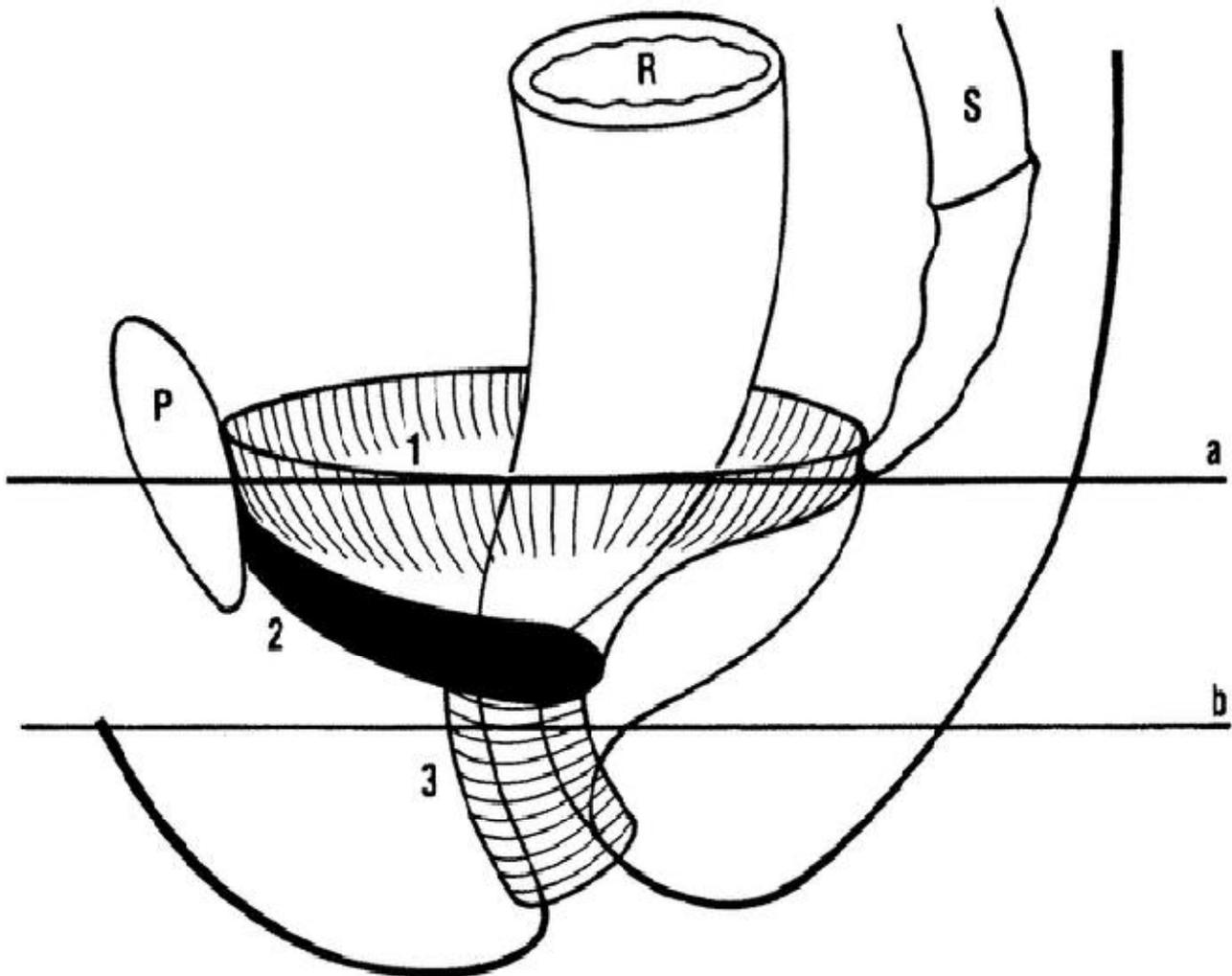


Figure 8 : représentation schématique des MAR.

a. Ligne pubo-coccygienne de Stephens.

b. Ligne de Cremin.

P. Pubis.

R. Rectum.

S. Sacrum.

1. Muscles releveurs de l'an (ilio-, ischio- et pubococcygien).

2. Muscle puborectal.

3. Sphincter externe

Si le cul de sac rectal est **au dessus** du muscle puborectal, il s'agit d'une **malformation anorectale haute** : forme supra-levatorienne,

Si le cul de sac rectal est **au niveau** du muscle puborectal, il s'agit d'une **malformation anorectale intermédiaire**,

Si le cul de sac rectal est **au dessous** du muscle puborectal, il s'agit d'une **malformation basse** : forme infra-levatorienne.

Tableau I : Classification des MAR les plus fréquentes

MAR hautes	MAR intermédiaires	MAR basses
Agénésie anorectale sans fistule	Agénésie anale sans fistule	Anus vulvaire et anus périnéal antérieur
Agénésie anorectale avec fistule Garçon : fistule urétrale Fille : fistule vaginale. Forme cloacale.	Agénésie anale avec fistule .Garçon : uréthro-bulbaire .Fille : vaginale ou vestibulaire	Anus couvert complet Anus couvert incomplet avec fistule anocutanée ou anovestibulaire.
Atrésie rectale		Persistance de la membrane anale..

I. Formes hautes :

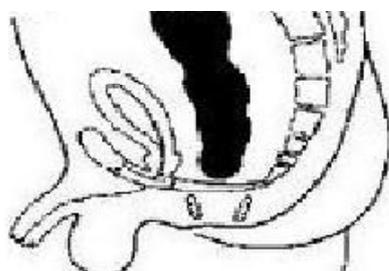
On distingue:

- Les agénésies anorectales
- Les atrésies rectales.

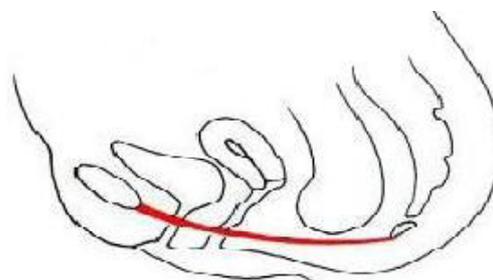
1. Agénésies anorectales :

On distingue :

- ❖ Les agénésies anorectales sans fistule.
- ❖ Les agénésies anorectales avec fistule.



Chez le garçon



Chez la fille

Figure 09 : agénésie anorectale sans fistule

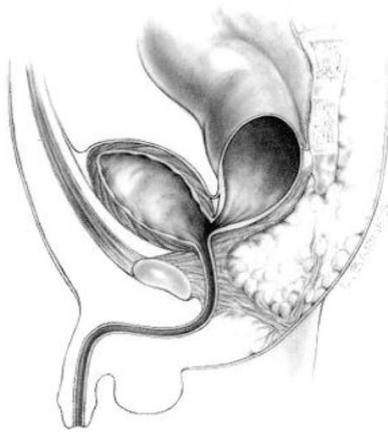


Figure 10 : Agénésie anorectale avec fistule vésicale.



B. High Rectovaginal fistula.

Figure 11 : atrésie anorectale avec fistule vaginale.



Figure 12: forme cloacale.

2- Atrésies rectales :

L'atrésie rectale a toutes les caractéristiques d'une atrésie intestinale banale, d'origine ischémique, avec notamment deux culs-de-sac :

- L'un anal formé par le canal anal normal
- L'autre rectal sinon colique.



Figure 13: Atrésie rectale chez la fille.

II. Formes intermédiaires :

Les formes intermédiaires sont caractérisées par une agénésie anale et un cul de-sac rectal aveugle ou fistulisé mais qui a des rapports particuliers avec le releveur.

Ces formes sont :

- Les agénésies anales sans fistule
- Les agénésies anales avec fistule.

1- Les agénésies anales sans fistule (fig.14) :

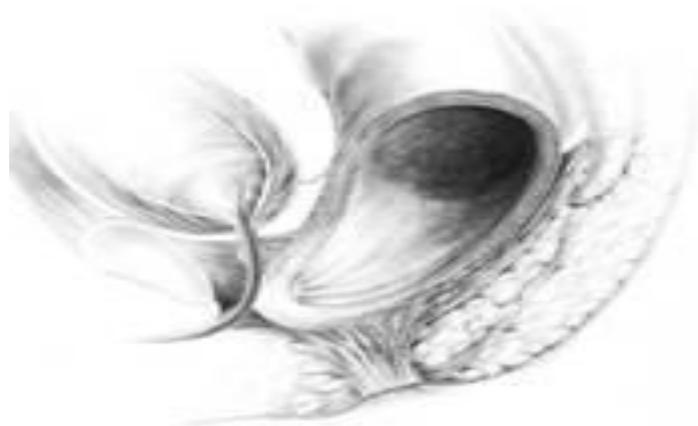


Figure 14 : agénésie anale sans fistule.

2- Les agénésies anales avec fistule :

a. Chez le garçon : (fig.15)

Le rectum est fistulisé dans l'urètre bulbaire, beaucoup plus rarement dans l'urètre antérieur.



Figure 15 : Agénésie anale avec fistule bulbaire chez un garçon.

b. Chez la fille : (fig.16)

Le rectum est fistulisé dans la partie basse du vagin ou dans le vestibule.



Figure 16 : agénésie anale avec fistule vestibulaire.

III. Formes basses :

1. Anus vulvaire de la fille et anus périnéal antérieur : (fig. 17)

Ce sont des anus normaux mais en situation anormale par défaut de développement du périnée. L'anوس périnéal antérieur se rencontre dans les deux sexes.

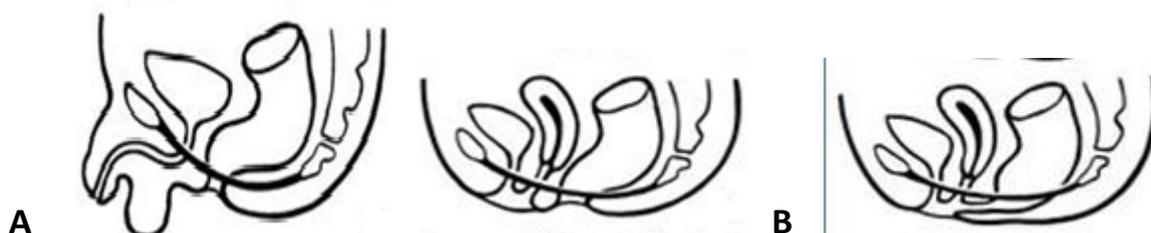


Figure 17 : montrant : A-anus périnéal antérieur
B-anus vulvaire

2. Anus couvert complet (fig.18) :

L'anوس est situation normale mais il est fermé par la fusion des replis anaux. Parfois existe une petite fistule in situ mais excentrée (anus couvert sténosé, sténose anale).

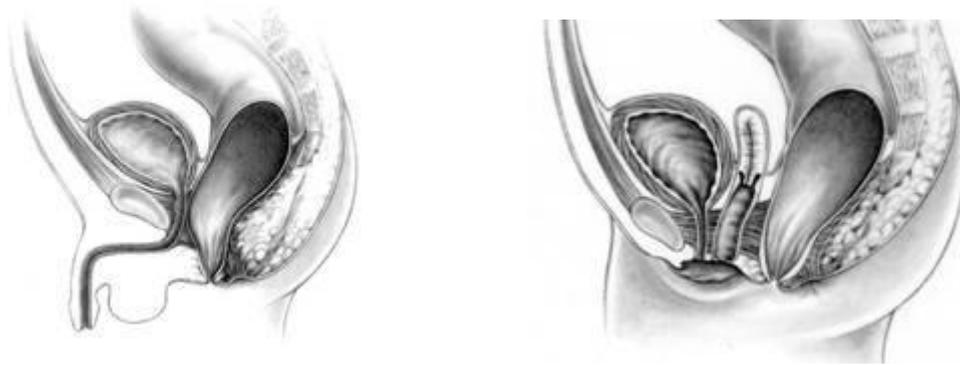


Figure 18 : Photo d'un nourrisson présentant un anus couvert complet.

3. Anus couvert incomplet avec fistule anocutanée ou anovestibulaire (fig.19)

C'est le type le plus fréquent des MAR (Browne, Stephens). Le rectum est normal, de même que le canal anal jusqu'au niveau des valves et de la ligne pectinée. En dessous, il se réduit à un trajet fistuleux revêtu d'un épithélium squameux qui va s'ouvrir en avant sur le raphé périnéal à une distance variable, souvent :

- derrière le scrotum chez le garçon
- dans le vestibule chez la fille



A

B

Figure 19 : anus couvert incomplet avec,

A : fistule cutanée,

B : fistule vestibulaire

4. Persistance de la membrane anale (fig.20) :

Elle peut être complète ou incomplète avec un orifice qui donne issue à des selles, elle est extrêmement rare.

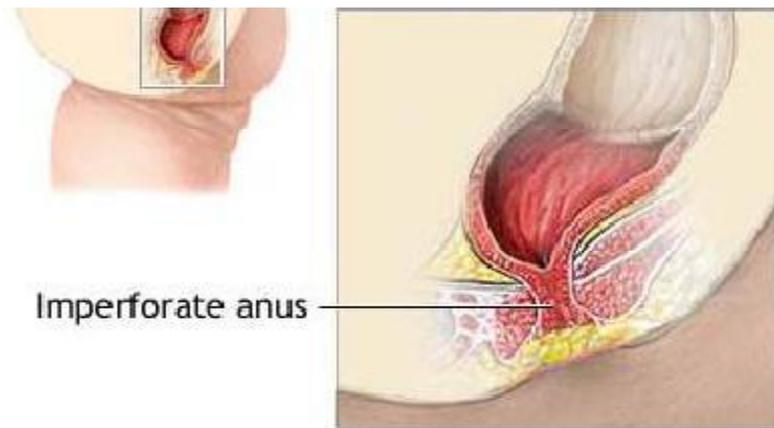


Figure 20: Imperforation anale membraneuse

IV. Formes rares :

La conduite est de chercher :

- **Chez les garçons :**

- Si présence de fistule, on parle de :

§ Forme basse si fistule périnéale

§ Forme haute si méconiurie

- Si absence de fistule, on réalise l'incidence de Rice pour déterminer s'il s'agit de forme basse, haute ou intermédiaire.
- **Chez les filles,** on compte les orifices :
- Si on a un seul orifice on parle de forme cloacale
- Si on a 2 orifices, la présence de fistule définit la forme haute ou intermédiaire par contre en cas d'absence de méconium (occlusive), l'incidence de Rice permet de déterminer la forme Haute ainsi que basse.
- Si on a 3 orifices, l'épreuve au stilet détermine la forme haute s'il est ascendant et la forme basse s'il est sous cutané.

CLINIQUE

L'examen clinique porte sur l'examen soigneux du périnée du nouveau-né, éventuellement sur le sillon inter-fessier de la pointe du coccyx à la racine de la verge chez le garçon, et à la fourchette vulvaire chez la fille.

I-Anus d'aspect normal :

L'anus a un aspect normal mais il existe un tableau d'occlusion intestinale basse avec météorisme abdominal important, c'est une règle intangible que de vérifier la perméabilité de l'anus avec une sonde.

On pourra ainsi évoquer l'existence :

- D'une imperforation membraneuse parfois visible lorsque, mince et bleutée, elle bombe sous l'effet de la poussée abdominale.
- Ou d'une atrésie rectale qu'on peut objectiver par une radiographie avec un produit de contraste.

II-Anus absent ou anormal :

Les problèmes diagnostiques diffèrent selon le sexe.

1- Chez le garçon

Ou bien il n'y a pas d'orifice sur le périnée, ou bien il y a un orifice périnéal, même minuscule, qui donne issue à du méconium.

a. présence d'orifice périnéal :

S'il y a du méconium au périnée, il s'agit d'une lésion infra lévatorienne (forme basse) à type :

- D'anus ectopique antérieur, dont le diagnostic est évident.
- Ou d'un anus couvert incomplet avec fistule anocutanée ;

b. Absence d'orifice périnéal :

S'il n'y a pas d'orifice périnéal, il faut d'abord rechercher la présence de méconium dans les urines ; elle permet d'affirmer l'existence d'une fistule rectovésicale ou recto-urétrale. Cela authentifie une lésion haute ou intermédiaire.

Si l'absence de méconium dans les urines se confirme, on est en présence d'une anomalie non communicante de type variable :

- Forme haute : agénésie anorectale.
- Forme intermédiaire : agénésie anale pure.
- Forme basse : anus couvert complet.

2-Chez la fille :

S'il y a émission de méconium, il suffit, comme le souligne Stephens, de dénombrer les orifices :

- ❖ Un seul orifice à la vulve : donnant issue à l'urine et au méconium signe la forme cloacale.
- ❖ Deux orifices à la vulve : l'un urétral, l'autre vaginal, et non vestibulaire, donnant issue à du méconium prouvent l'existence d'une anomalie haute, ou intermédiaire à type de fistule recto-vaginale.
- ❖ Trois orifices : l'un urétral, l'autre vestibulaire, et un troisième qui donne issue à du méconium. On pourra reconnaître aisément l'anus ectopique antérieur périnéal ou vulvaire, normaux mis à part leur situation ectopique.
- ❖ Si l'orifice méconial n'a pas l'aspect d'un anus mais celui d'une fistule, le problème est de différencier les fistules ano-vulvaires, ou anovestibulaires qui sont des lésions basses, de la fistule recto-vestibulaire qui est une anomalie de type intermédiaire.

PARACLINIQUE

L'examen radiologique est le complément indispensable de l'examen clinique.

Il a pour but de:

- Préciser le type anatomique
- Mettre en évidence une éventuelle fistule (urinaire, vaginale ou périnéale)
- Rechercher les malformations associées.

I. La radiographie de profil tête en bas : (fig. 21)

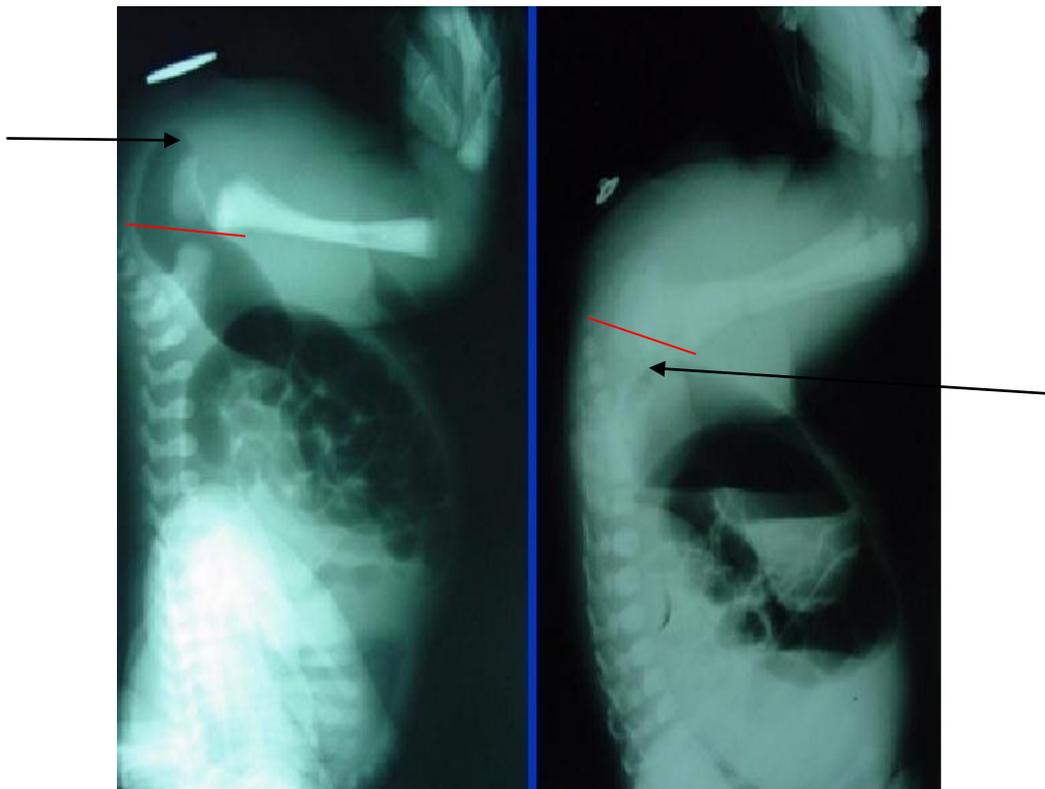


Figure 21 : Incidence de Rice (tête en bas)

- Cul-de-sac digestif
- Ligne pubo-coccygienne de Stephens

Position tête en bas pendant au moins cinq minutes, afin de permettre à l'air de progresser et de silhouetter le cul-de-sac

- incidence de profil, cuisses fléchies à 90°
- repérage métallique de la fossette anale.

Déterminer la position du cul-de-sac par rapport au plancher des muscles releveurs et à la fossette anale

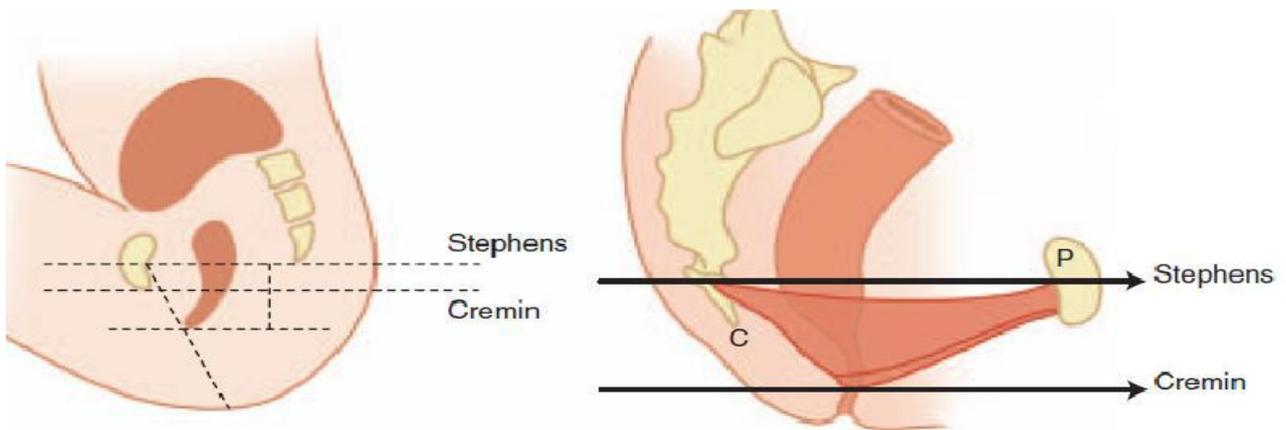


Figure 22 : représentation schématique de l'entonnoir musculaire pelvien, des repères osseux, des lignes de Crémin et Stephens.

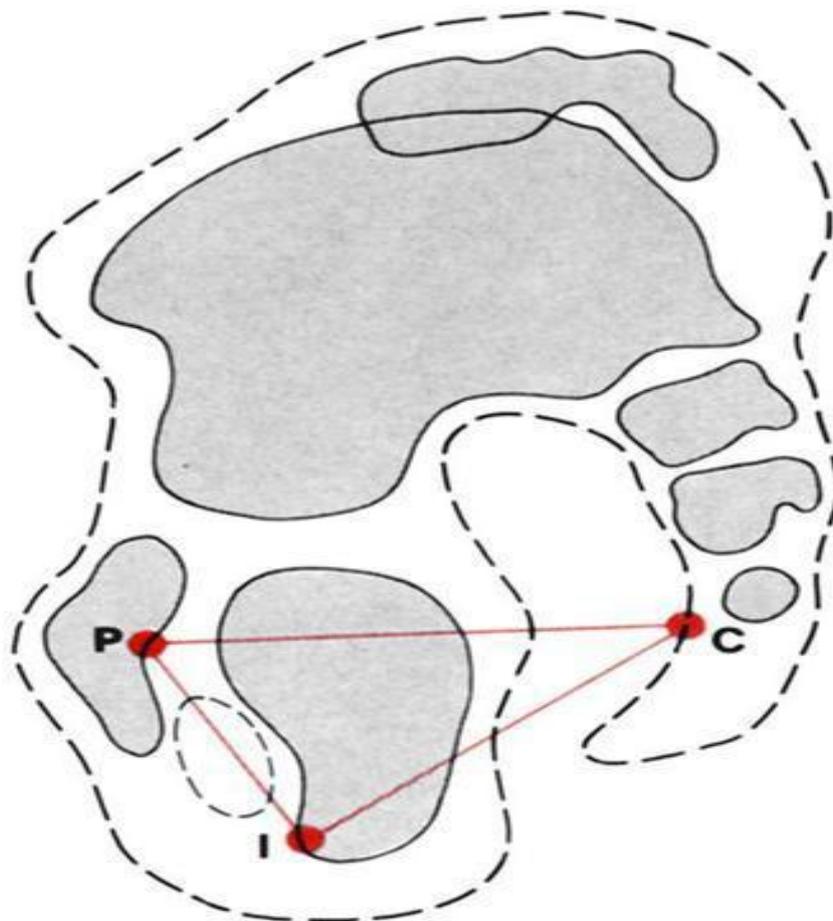


Figure 23 : triangle pubis –coccyx-ischion de Stephens et Kelly : si le cul de sac reste au dessus de la ligne PC, il s'agit d'une imperforation haute ; s'il se projette à l'intérieur du triangle PCI, il s'agit d'une forme intermédiaire ; s'il descend en dessous du point J, il s'agit d'une lésion basse.

II. L'Echographie :

L'échographie a deux objectifs :

- L'appréciation du type de l'anomalie
- La recherche de malformations associées.

III. Les opacifications :

Dans le bilan initial d'une MAR, on a parfois recours à des techniques d'opacification pour affirmer le diagnostic.

La recherche d'une fistule constitue un temps important de l'exploration radiologique. Sa technique est fonction des données de l'examen clinique.

1- La fistulographie :(fig.24)

En présence d'une fistule périnéale, il est utile de pratiquer une fistulographie en injectant un produit opaque hydrosoluble, afin d'objectiver :

- Le trajet fistuleux proprement dit, et ses rapports avec le point A de Stephens qui représente la position normale de la ligne pectinée.
- Le cul-de-sac intestinal lui-même et ses rapports avec la ligne PC de Stephens et la ligne de Crémin.

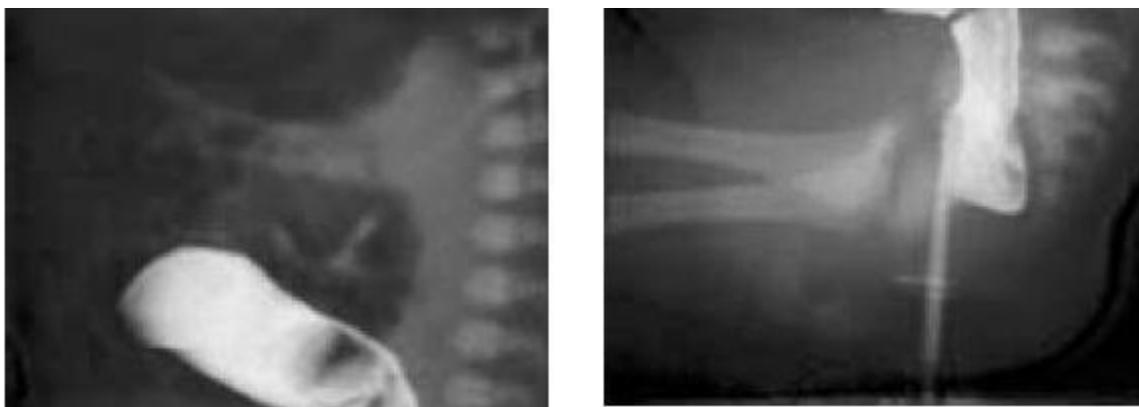


Figure 24 : opacification aux hydrosolubles par cathétérisme d'une fistule vestibulaire.

2-L'opacification à travers une ponction transpérinéale du cul-de-sac :

Devant un périnée sans fistule apparente, certaines équipes pratiquent une ponction transpérinéale du cul-de-sac à l'aiguille fine, sous contrôle scopique, suivie d'opacification à l'aide d'un produit iodé hydrosoluble afin de déterminer la topographie rectale et de rechercher une éventuelle fistule.

3-L'urétrocystographie rétrograde :

L'urétrocystographie apparaît très intéressante lors du bilan radiologique initial d'une MAR chez le garçon. Elle permet d'étudier l'anatomie de l'urètre, de rechercher une fistule et de préciser son niveau.

Elle est suivie d'une cystographie rétrograde qui permet :

- D'une part de rechercher une fistule recto-urinaire, il faut alors réaliser des clichés de profil en remplissage vésical, pour la mise en évidence d'une fistule recto-vésicale.
- d'autre part, d'objectiver une malformation associée en particulier le reflux vésico-urétéral.

4- La vaginographie :

Chez la fille une vaginographie peut détecter une fistule vagino-rectale.

5- L'opacification par la colostomie :(fig. 25)

L'opacification de la partie distale du tube digestif par un orifice de colostomie sera réalisée à distance éventuellement dans les formes hautes ou intermédiaires.

De ce fait, paraît que la colographie a un rôle très important dans la prise en charge thérapeutique des MAR.



Figure 25 : colographie d'une MAR objectivant une fistule urétrale.



Figure 26 : UCR d'une MAR objectivant une fistule urétrale

IV. L'endoscopie :

Les examens endoscopiques de l'urètre, de la vessie et du vagin chez la fille sont actuellement possibles dès la naissance. Ils sont nécessaires dans les MAR, d'une part en cas de découverte de fistule recto-urinaire (ou recto-vaginale) pour en préciser le siège et le caractère congénital ou iatrogène, d'autre part en cas de rein muet à l'UIV pour situer l'implantation éventuellement ectopique de l'uretère.

V. La tomodensitométrie (TDM) :

L'examen TDM n'a pas d'utilité chez le nouveau-né pour déterminer le type anatomique de MAR.

VI. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) : (fig.27)

L'IRM permet d'analyser les muscles du plancher pelvien dans tous les plans de référence, et d'étudier dans le même temps les corps vertébraux, le contenu du canal rachidien et le haut appareil urinaire.

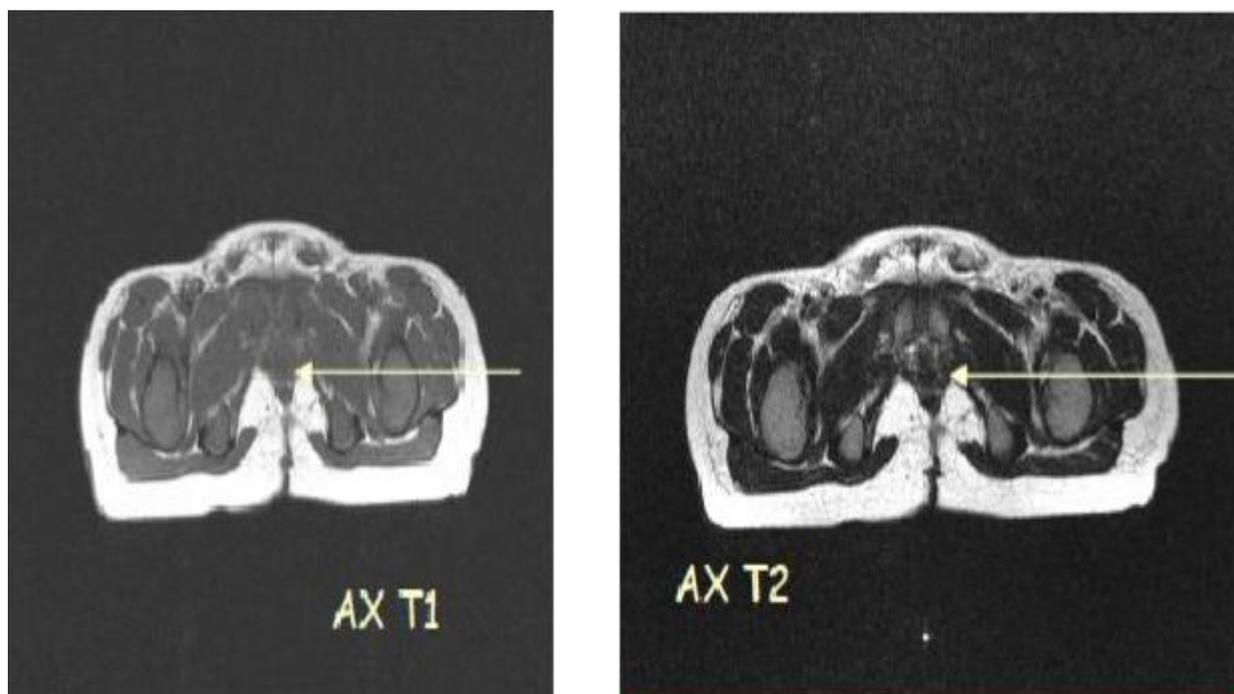


Figure 27 : IRM pelvienne qui montre une hypoplasie des muscles de la sangle rectale.

VII. Autres :

Urographie intra veineuse (UIV), les clichés du squelette, les explorations cardiaques, pulmonaires digestives et crâniennes...

MALFORMATIONS ASSOCIEES

La plupart des malformations rencontrées s'intègrent dans le spectre

V.A.C.T.E.R.L :

V pour vertébral

A pour anorectal

C pour cardiopathie

TE pour trachéo-oesophagien

R pour rénal

L pour membre (limbs).

I. Malformations de l'appareil uro-génital :

En dehors des anomalies liées à l'existence éventuelle d'une fistule rectourinaire, les malformations urologiques observées sont très variées :

- ❖ Agénésie rénale unilatérale.
- ❖ Dysplasie rénale uni ou bilatérale plus ou moins sévère.
- ❖ Ectopie rénale.
- ❖ Symphyse rénale (la plus fréquemment observée est le rein en fer à cheval).
- ❖ Reflux vésico-rénal avec ou sans urétéro-hydronephrose
- ❖ Sténose des jonctions urétéro-vésicales
- ❖ Duplication de la vessie (rare).
- ❖ Malformation urétrale : urètre double ou diverticule scaphoïde de l'urètre
- ❖ Hypospadias de sévérité variable.
- ❖ Chez la fille, les malformations génitales observées sont plus rares. Il s'agit de :
 - ❖ Anomalies utérines.
 - ❖ Duplication de l'appareil génital qui coïncide une fois sur deux avec la présence d'une fistule recto vésicale.
 - ❖ Rarement il s'agit d'un hydrocolpos.

II. Malformations rachidiennes :

Les anomalies sacrées, plus ou moins étendues, entraînant l'absence des racines nerveuses correspondantes avec paralysie du muscle releveur et de la vessie. En effet, d'après Pena, s'il existe une agénésie de plus de trois vertèbres sacrées, il y aura un déficit neurologique sphinctérien important avec vessie neurologique.

Il peut s'agir d'hémivertèbres, de fusions vertébrales, d'anomalies de nombre ou de disposition :

- ❖ Les héli-vertèbres peuvent être la conséquence soit d'un excès, soit d'une héli-agénésie.
- ❖ Les vertèbres bi-nucléés qui comportent un corps vertébral asymétrique avec un massif articulaire d'un côté contre deux massifs superposés de l'autre.
- ❖ L'épistasis décrit par Gadow en 1933 comme l'existence de 6 vertèbres lombaires entre 12 vertèbres dorsales et 5 vertèbres sacrées, et dont la fréquence dans les MAR a été précisée par Inès Williams et Nixon puis par Duhamel en France, est d'individualisation difficile.
- ❖ Des anomalies intracanales sont possibles :
- ❖ myélo-méningocèle
- ❖ Moelle fixée

Dans le cadre des malformations rachidiennes il faut citer la triade de CURRARINO associant :

- Une MAR basse
- Une anomalie sacrée
- Une masse présacrée (méningocèle antérieure ou tératome sacrococcygien ou duplication rectale). Cette triade, de survenue rare, présente un caractère familial dans la moitié des cas.

III. Malformations du squelette périphérique :

- ❖ Des hypoplasies du rayon externe de l'avant bras.
- ❖ Des anomalies des doigts à type de poly ou de syndactylies
- ❖ Des déformations des pieds.

IV. Malformations de l'appareil digestif :

L'atrésie de l'œsophage (6 à 7 % des cas)

D'autres malformations digestives (7% des cas) peuvent être également observées isolément ou associées à l'atrésie de l'œsophage :

- ❖ Mésentère commun pathogène ou non.
- ❖ Malrotation digestive
- ❖ Hernie diaphragmatique
- ❖ Diaphragme duodéal

- ❖ Atrésie duodénale
- ❖ Atrésie colique
- ❖ Atrésie des voies biliaire...
- ❖ L'association à une maladie de Hirschsprung est exceptionnelle.

V. Malformations cardiaques :

Moins de 10% des associations malformatives.

- ❖ Ils sont dominés par la communication interventriculaire.
- ❖ Il peut s'agir de transposition complète des gros vaisseaux ou d'une persistance du canal artériel.

VI. Autres associations malformatives :

Des anomalies chromosomiques sont rencontrées dans environ 10% des cas :

- ❖ Trisomie 21 surtout,
- ❖ Syndrome de l'oeil de chat
- ❖ Trisomie 18...

Elles justifient la pratique systématique d'un caryotype à tout enfant porteur d'une MAR.

Les Mar peuvent s'intégrer dans de nombreux syndromes géniques:

- ❖ Autosomiques dominants : citons le syndrome de Townes-Brocks qui comprend une dysmorphie faciale, des anomalies de l'appareil auditif, des anomalies rénales et des anomalies des mains et des pieds.
- ❖ Autosomiques récessifs
- ❖ Liés à l'X dont la fréquence est en fait exceptionnelle.

SCHEMAS THERAPEUTIQUES

Le traitement diffère selon le type de la malformation anorectale.

Le traitement commence initialement par une bonne préparation du nouveau né pour une éventuelle chirurgie d'urgence.

- Table chauffante
- Sonde gastrique
- Prise d'une voie veineuse et perfusion adaptée pour corriger les troubles hydro-électrolytiques
- Oxygénothérapie voir ventilation assisté pour les patients souffrant de détresse respiratoire.
- Antibiothérapie curative à base de céphalosporine 3^{ème} génération et aminoside.

I. Formes hautes et intermédiaires :

1-But :

Après la cure chirurgicale complétée ou non par des séances de dilatation, le périnée doit être souple et le canal anal admettre le passage de l'index. En outre, l'idéal serait d'obtenir une continence satisfaisante.

2- Principe :

Consiste à disséquer le cul-de-sac intestinal et à fermer une éventuelle communication recto-urinaire ou recto-vaginale pour pouvoir abaisser l'intestin à travers la sangle puborectale soigneusement repérée et préservée.

L'intervention, généralement sous couverture de colostomie, va comporter trois temps :

1. Le repérage de la sangle pubo-rectale pour y ménager un plan d'abaissement.
2. La libération de l'intestin et son abaissement, en restant strictement à son contact et ne pas hésiter, comme l'a souligné Pena, à modeler son extrémité pour réduire son calibre s'il est trop volumineux.
3. La confection du néoanus avec réfection du sphincter externe.

Des retouches opératoires sont quelque fois indispensables pour agrandir un orifice anal insuffisant ou exciser un prolapsus de la muqueuse intestinale au périnée.

3-Méthodes :

a. La colostomie :(fig.28)

La colostomie latérale, sur baguette, assure une bonne dérivation des matières. Son lieu est discuté : transverse ou sigmoïdienne.

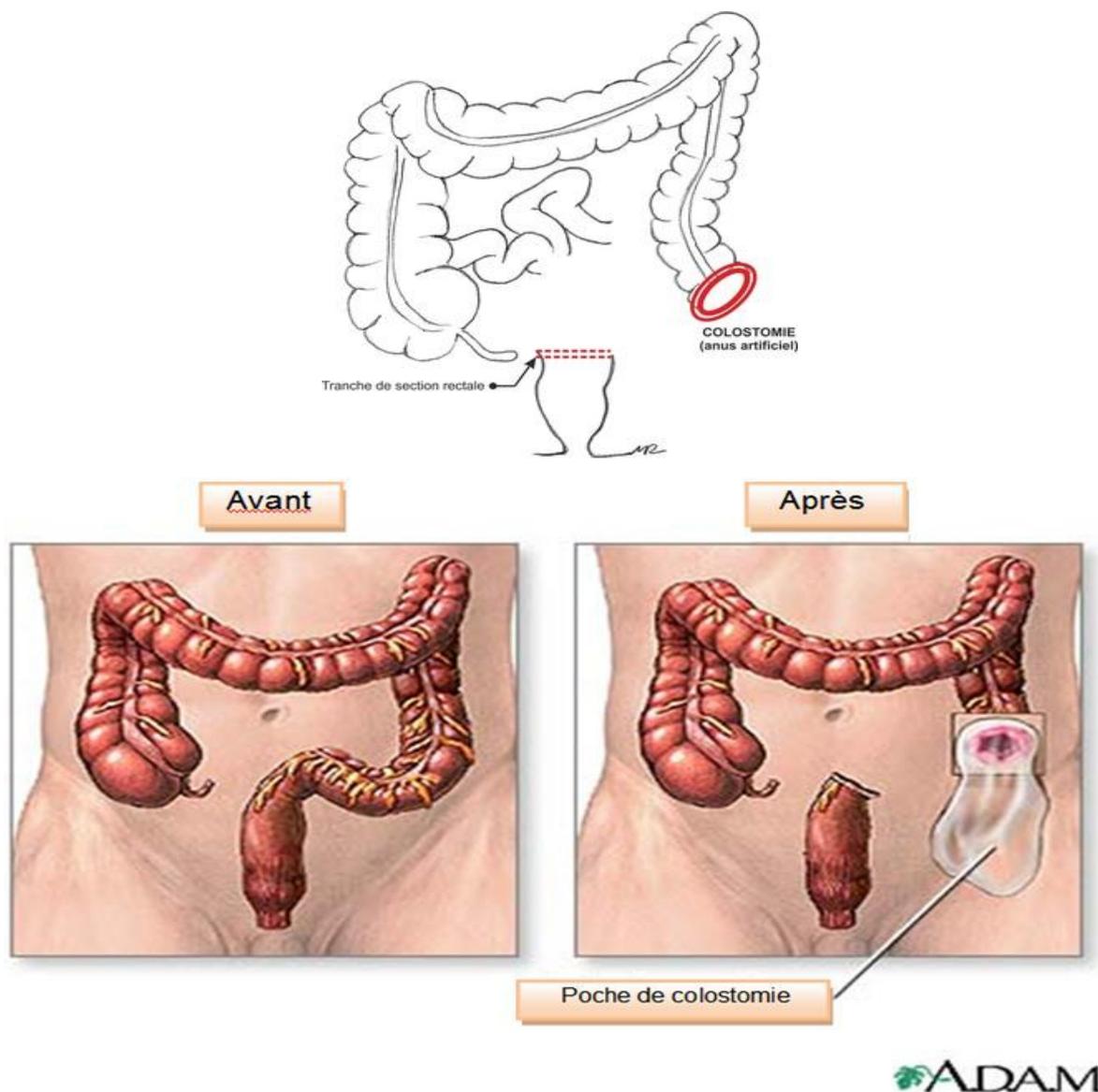


Figure 28 : représente une colostomie sigmoïdienne

La colostomie sigmoïdienne permet d'évacuer le méconium du segment distal de l'intestin avant la fermeture de l'abdomen. Elle doit cependant rester à une distance suffisante du cul-de-sac rectal pour permettre son abaissement au cours de la cure définitive de la malformation.

b- Intervention curatrice :

Le traitement passe par un temps essentiel consistant à repérer la sangle puborectale à travers laquelle on abaissera l'intestin, après avoir fermé une éventuelle communication recto-urinaire ou rectovaginale.

b.1-Technique de Pena et de Vries :

« Posterior sagittal ano-rectoplasty » Pena et de Vries utilisent aussi la voie postérieure médiane, mais leur technique est très différente.

- Le patient est placé en position de décubitus ventral avec élévation du pelvis, et fixation des jambes à la table opératoire pour éviter tout mouvement.

- L'incision va de la pointe du sacrum jusqu'au bord antérieur de la zone choisie pour le néoanus.

La détermination de ce dernier se fait par électrostimulation.

- Ils sectionnent alors sur la ligne médiane tous les plans musculaires en allant jusqu'au cul-de-sac intestinal, puis en dessous de celui-ci jusqu'à l'urètre ou au vagin.

- Puis ils incisent l'extrémité du cul-de-sac pour voir la fistule urinaire ou génitale qu'ils dissèquent très soigneusement.

Après avoir libéré le rectum, ils procèdent à son abaissement, mais le cul-de-sac est en général trop volumineux pour être replacé dans la gaine musculaire qui sera suturée en arrière de lui, il faut alors le modeler pour réduire son calibre.

- L'extrémité de l'intestin est enveloppée dans les fibres du complexe musculaire strié que l'on suture sur la ligne médiane en chargeant la paroi intestinale afin de prévenir les prolapsus.

- Puis ils suturent l'intestin à la peau du néoanus par des points séparés.

Quand la dissection du cul-de-sac rectal est difficile, après la fermeture de la fistule recto-urinaire ou génitale, il ne faut pas hésiter à recourir à un abord abdominal :

- Si l'abord abdominal est nécessaire on place un gros drain ayant le calibre de l'intestin allant du néoanus à la cavité péritonéale.

- la musculature striée est reconstituée par suture en arrière de ce drain, la paroi et le tissu sous cutané sont suturés jusqu'au niveau du néo-anus.

- le patient est placé en décubitus dorsal.

- Après laparotomie et libération du cul-de-sac intestinal, on suture ce dernier au drain laissé dans la plastie musculaire.

- Par traction sur le drain on attire l'intestin dans la sangle du releveur et le complexe musculaire strié jusqu'au périnée.

- Après fermeture de la cavité abdominale, on suture la paroi intestinale au niveau du néoanus.

Cette technique a incontestablement plusieurs avantages :

❖ La libération du cul-de-sac et la suppression de la fistule recto-urinaire ou génitale s'effectuent sous contrôle direct de la vue.

❖ L'abaissement facile du rectum diminuant ainsi le recours à la voie abdominale.

❖ Dans la forme cloacale, la reconstruction de l'urètre puis l'abaissement du vagin et du rectum sont certainement beaucoup plus facile par cet abord que par tout autre. En effet l'intervention est réalisée sous contrôle de la vue avec beaucoup de précision.

La technique de Pena et de Vries a par contre l'inconvénient de couper la sangle et de poser le problème du devenir de ces muscles après sutures.

b.2-Technique de Stephens :

« Sacro-perineal rectoplasty » ou « sacro-abdomino-perineal rectoplasty ».

Stephens a le mérite d'avoir été le premier à décrire un abord raisonné de la sangle.

- Malade en décubitus ventral.

- Une incision médiane centrée sur la jonction sacrococcygienne et distincte de celle du néoanus permet de réséquer le coccyx puis d'inciser la partie postérieure du releveur.

- On accède ainsi à l'espace sous-péritonéal sous le cul de sac intestinal.

- En restant strictement médian, pour ne pas léser les nerfs pelviens, on repère l'urètre ou le vagin préalablement cathétérisés avec un instrument métallique et, en gardant le contact avec leur paroi postérieure, on engage un passe-fil coudé sous la sangle que l'on charge en totalité.

- Puis on fait saillir l'extrémité du passe fil en bas et en arrière au niveau du néoanus.

- Ensuite, si le cul-de-sac intestinal est assez bas (surtout les formes intermédiaires), on peut l'ouvrir, supprimer la fistule et généralement abaisser l'intestin par cette seule voie d'abord.

- Si au contraire le cul-de-sac est plus haut (forme haute vraie), un temps abdominal est indispensable, l'abord sacrococcygien ne sert alors qu'à définir le trajet d'abaissement dans la sangle puborectale.

Cette technique a constitué un incontestable progrès et a été très utilisée mais, comme l'admet Stephens lui-même, elle ne permet pas de voir la sangle.

De plus le repérage de l'urètre est difficile et peu précis.

b.3-Technique de Mollard : « Voie périnéo-abdomino-perinéale ».

- Position :

- Le patient est installé en décubitus dorsal, les jambes suspendues.

- Le périnée et l'abdomen sont préparés en un seul champ opératoire.

- Il n'y aura pas de changement de position de l'opéré : en abaissant la jambe gauche (sous les champs) on passera aisément du périnée à l'abdomen.

- Description :

- Après avoir choisi la place du néoanus (on détermine plus ou moins arbitrairement son emplacement en se repérant sur le périnée par une fossette, une saillie cutanée, une électrostimulation ou par la place des ischions) on trace une incision ménageant un lambeau qui servira à construire le canal anal.

- Le lambeau dont la base formera le rebord postérieur du néoanus est disséqué en respectant le tissu cellulaire sous cutané qui contient les vaisseaux.
- On repère l'urètre bulbaire puis, plus en arrière, l'urètre membraneux facilement identifié après cathétérisme par un instrument métallique. La dissection est dirigée en haut et en avant. On s'engage ainsi naturellement dans le berceau formé par les fibres de la sangle pubo-rectale que l'on refoule en arrière et latéralement.
- On voit très bien le bord antérieur de la sangle et on perçoit aisément son bord supérieur, on accède ainsi à l'espace sous péritonéal.

En cas de lésion de type intermédiaire, le cul de sac intestinal peut être disséqué exclusivement par cette voie périnéale antérieure en supprimant si nécessaire une fistule rectobulbaire ou rectovaginale.

Cependant, si la moindre difficulté survient lors de la libération du cul de sac, il ne faut pas hésiter à recourir à un abord abdominal absolument nécessaire en cas de forme haute.

- La libération de l'intestin par voie abdominale est délicate. Après incision médiane ou latérale gauche, on incise le péritoine du cul-de-sac de Douglas puis les culs de sac latéraux et prévésical et on dissèque l'intestin en restant au contact de sa paroi.
- On descend jusqu'à l'extrémité du cul-de-sac pour lier la fistule rectourétrale au ras de l'urètre (et vaginale au ras du vagin).
- On pourra alors abaisser l'intestin après avoir lié une ou deux artères sigmoïdiennes ou l'artère mésentérique inférieure.
- D'autre part le cul-de-sac rectal est souvent dilaté, on procédera à son modelage comme l'a souligné Pena.
- Les berges du lambeau cutané sont suturées pour former un tube que l'on invagine à travers les fibres du sphincter externe, puis que l'on suture à l'extrémité du cul de sac intestinal abaissé.
- Si l'abdomen a été ouvert on rétracte l'intestin vers le haut. Ensuite, on passe quelques points de suture latéralement et en arrière pour solidariser la sangle puborectale, le rectum et le sphincter externe



Figure 29: garçon présente une MAR haute



Figure 30: localisation de la fistule recto urétrale



Figure 31: création de lambeau **Figure 32:** création de néoanus

c- Les dilatations :

- Débutent au 10^{ème}-15^{ème} jour postopératoire, avec des bougies de Hégar de calibre progressivement croissant, les dilatations biquotidiennes doivent être douces et atraumatiques jusqu'à atteindre :
 - Le calibre n°12 pour des enfants âgés de 1 à 3 mois
 - Le calibre n°13 pour des enfants de 3 à 6 mois
 - Le calibre n°14 pour des enfants de 6 à 12 mois
 - Le calibre n°15 pour des enfants de 1 à 3 ans
 - Le calibre n°16 pour des enfants de 3 à 12 ans.
- Ces dilatations peuvent être confiées aux parents, et elles doivent aboutir à un anus souple et perméable à l'index avant la fermeture de la colostomie.



Figure 33 : la dilatation post opératoire

4-Indications :

a. La colostomie :

Mis à part certaines fistules rectovaginales larges, il existe presque toujours un état d'occlusion nécessitant une intervention dans les premières heures de la vie pour rétablir le transit.

b. Le choix de la technique

Le choix de la technique reste controversé.

- Les malformations à type de cloaque doivent préférentiellement être traitées selon la technique de Pena.

- L'atrésie rectale n'impose pas de façon absolue un repérage strict de la sangle puborectale et peut sans doute être traitée par un simple abaissement abdomino-transanal à la manière de Nixon, attitude discutée par Louw et Pena.

- Dans tous les autres cas, le chirurgien choisira en fonction de ses préférences soit la technique de Pena, actuellement très en vogue sans doute à cause de son caractère logique et de sa simplicité apparente, soit la technique de Mollard, soit celle de Stephens.

- Enfin certaines malformations associées peuvent modifier les indications thérapeutiques :

- En cas de myéломéningocèle ou d'agénésie sacrée étendue il y a un risque majeur de paralysie de la sangle des releveurs et de vessie neurologique.

Il faut préciser l'étendue de l'agénésie sacrée, chercher une anesthésie en selle et surtout faire une exploration urodynamique.

Cependant, même s'il existe une vessie neurologique une paralysie du plancher pelvien, il ne faut pas recourir à une colostomie définitive d'emblée, en rejetant l'abaissement du cul de sac au périnée. En effet, un état d'équilibre entre la paralysie sphinctérienne et la constipation peut rendre la situation tolérable.

- Les malformations urinaires peuvent entraîner des indications thérapeutiques spécifiques.

Une fistule recto-vésicale peut provoquer un syndrome d'acidose hyperchlorémique par résorption et justifier une fermeture précoce de la fistule.

En cas de méga-uretère sans reflux, ou de reflux vésico-rénal simple, avec fistule recto-urinaire, le risque d'infection urinaire sévère existe. Cependant un traitement antiseptique peut différer une réimplantation jusqu'au moment de l'abaissement.

Si c'est un méga-uretère avec reflux massif, l'infection urinaire peut menacer gravement les reins, il faut alors recourir à une cystostomie « tube-less » jusqu'au moment de l'abaissement.

II. Formes basses :

Lorsque le nouveau-né est porteur avec certitude d'une malformation anorectale basse, l'abaissement rectal est réalisé dès la période néonatale d'emblée sans dérivation préalable par voie périnéale pure après l'installation du nouveau né en décubitus dorsal, la mise en place d'une sonde vésicale avec repérage de l'anus par stimulation électrique.

Les indications thérapeutiques dans les formes basses ne sont pas très controversées dans la littérature mondiale comme c'est le cas pour les formes hautes.



Figure 34: fille présente une MAR basse

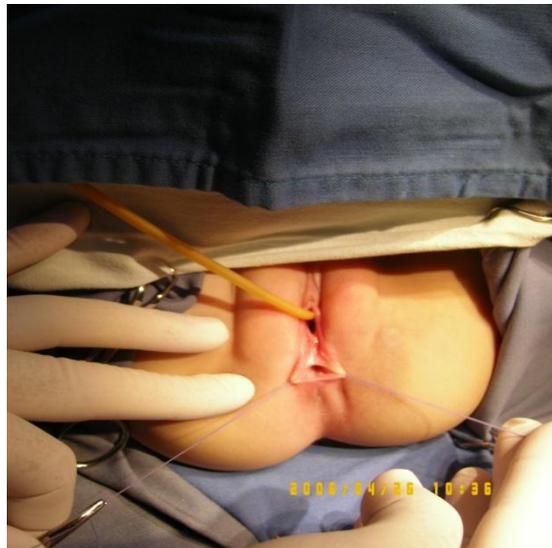


Figure 35: identification de l'anus



Figure 36: abaissement de l'anus



Figure 37: fixation recto anale



Figure 38: création d'un néoanus



Figure 39: fermeture de la voie
avec anus en place



Figure 40: dilatation post opératoire



Figure 41: aspect de néoanus en post
opératoire

EVOLUTION

Complications :

1. Complications immédiates :

- *une détresse respiratoire dûe à l'occlusion associée à une hypothermie et une tachycardie dans un cadre d'altération de l'état général
- *une inhalation post opératoire
- *une infection de la plaie.

2. Complications tardives :

- *Rétraction du moignon rectal
- *prolapsus de colostomie
- *Une épididymite a répétition avec une cystoscopie normal probablement du à l'atteinte du déférent
- *irritation périnéale
- *incontinence
- *sténose anale
- *constipation
- *fuite

PATIENTS ET METHODES

Notre étude porte sur l'analyse rétrospective de 70 cas de malformations anorectales colligés au service de chirurgie pédiatrique de l'EHS de TLEMCEM sur une période de 11 ans, allant du 1er janvier 2004 au 31 décembre 2014.

Le mode de recrutement de nos patients se fait par le biais :

- ❖ De la consultation.
- ❖ Des urgences.

I. Critères d'inclusion :

Sont inclus dans l'étude, les patients :

- ❖ hospitalisés au service de chirurgie pédiatrique générale pour une malformation anorectale isolée ou associées à d'autres malformations.
- ❖ âgés ente 0-15 ans.
- ❖ quelque soit le sexe.
- ❖ quelle que soit la méthode thérapeutique utilisée.

II. Mode de recueil des données :

Les informations exposées dans cette étude proviennent des registres d'hospitalisation, des dossiers des malades et des comptes rendu opératoires.

Ces informations sont collectées grâce à une fiche d'exploitation préétablie dont les paramètres d'intérêt relevés ont été :

- ❖ l'âge,
- ❖ le sexe,
- ❖ les données cliniques :
 - Signes fonctionnels :
 - * Retard ou absence d'émission du méconium
 - * Vomissements, ballonnement abdominal....
 - * Méconiurie
 - Examen clinique :
 - * L'état du périnée et de l'anus (aspect, situation, perméabilité).
 - * Présence ou non de fistule (périnéale, vulvaire, vestibulaire).
 - * Le nombre d'orifices périnéaux chez la fille.
- ❖ la variété anatomique de la MAR :
 - Haute.
 - Intermédiaire
 - Basse.
- ❖ le type de traitement chirurgical :
 - colostomie
 - interventions curatrices
 - dilatations

- ❖ l'évolution :
 - complications :
 - immédiates
 - tardives
 - traitements en rapports avec les complications
 - décès.
- ❖ L'obtention des résultats a été faite par le calcul de pourcentage simple.

RESULTATS

Année	Sexe	Age	Type de MAR
2004	masculin	02 jrs	basse
	féminin	06jrs	haute
	masculin	02 ans	haute
	masculin	04 jrs	basse
	masculin	03 jrs	basse
2005	masculin	01 an et 1/2	haute
	masculin	02 jrs	basse
	masculin	24 h	haute
	masculin	05 jrs	basse
	féminin	01 jr	haute
	masculin	01 jr	haute
2006	masculin	25 jrs	haute
	féminin	11 mois	basse
	féminin	05 ans	haute
	féminin	10 ans	haute
	masculin	10 mois	haute
2007	féminin	05 ans	basse
	masculin	02 jrs	basse
	masculin	24 jrs	basse
	masculin	06 jrs	basse
	masculin	02 jrs	basse
	masculin	03 jrs	haute
	masculin	02 jrs	haute
	masculin	01 jr	haute
	masculin	07 mois	basse
	féminin	04 ans	basse
2008	féminin	04 jrs	basse
	masculin	03 jrs	basse
2009	masculin	01 jr	haute
	masculin	10 jrs	haute
	féminin	07 ans	basse
	masculin	10 jrs	haute
	masculin	01 jr	haute
2010	masculin	01 jr	haute
	féminin	14 jrs	basse
	féminin	01 an	basse
	féminin	12 mois	basse

	masculin	20 jrs	haute
	féminin	03 jrs	haute
	masculin	08 mois	basse
	masculin	03 jrs	haute
	masculin	03 jrs	haute
	masculin	02 jrs	haute
	masculin	02 jrs	basse
	féminin	04 mois	basse
	masculin	15 jrs	haute
	masculin	02 jrs	haute
	masculin	02 jrs	haute
	masculin	01 jr	haute
	masculin	01 an	haute
2011	féminin	07 jrs	haute
	masculin	03 jrs	basse
	féminin	02 jrs	haute
	féminin	01 an	haute
	masculin	02 ans	haute
2012	masculin	02 jrs	haute
	masculin	21 jrs	basse
	masculin	02 jrs	haute
	féminin	02 jrs	haute
	masculin	12 h	haute
2013	masculin	03 jours	basse
	féminin	02 jours	basse
	féminin	15 ans	haute
	féminin	15 jours	haute
	masculin	2 jours	haute
	masculin	19 jours	basse
2014	masculin	2 jours	basse
	féminin	28 mois	basse
	masculin	2 mois	basse
	masculin	6h	haute

I. Le sexe :

Notre travail a porté sur l'étude de 70 cas de MAR, colligés au service de chirurgie pédiatrique à l'EHS de TLEMCEM.

La répartition selon le sexe était de :

- 48 cas de garçons soit 68.57%
- 22 cas de filles soit 31.43%

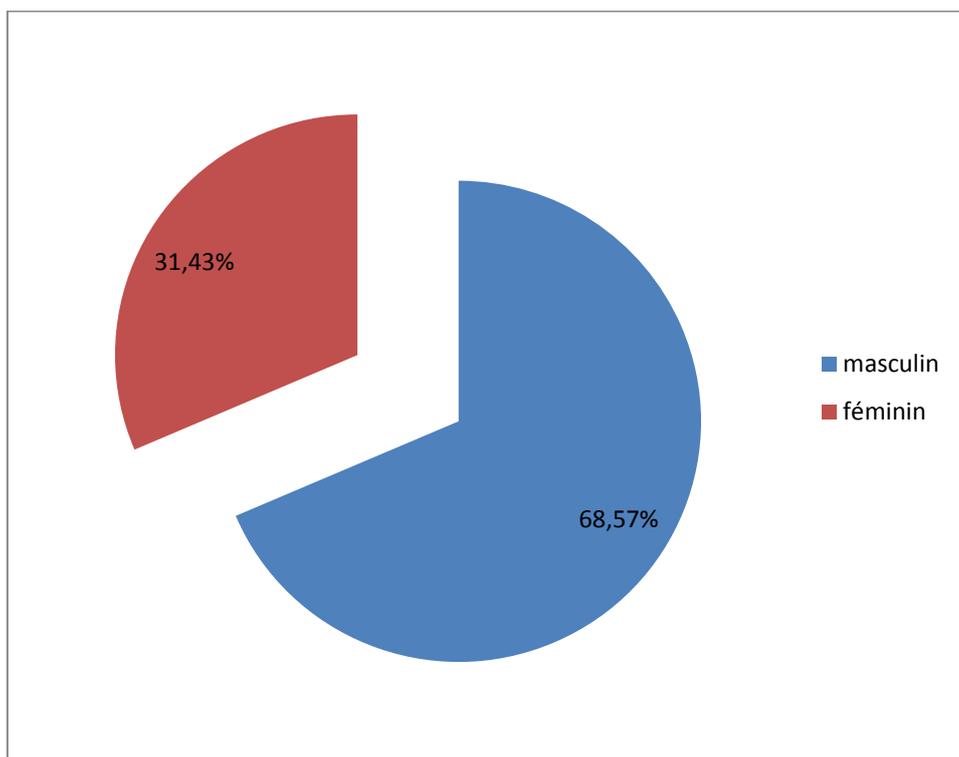


Figure 42 : répartition des MAR selon le sexe

II. Le type de MAR :

Dans notre étude, nous avons regroupé les formes hautes et intermédiaires en une seule entité parce qu'elles posent le même problème thérapeutique.

Tableau II : les différents types de MAR :

	MAR haute	MAR basse
Nombre de cas	40	30
Pourcentage	57.14%	42.86%

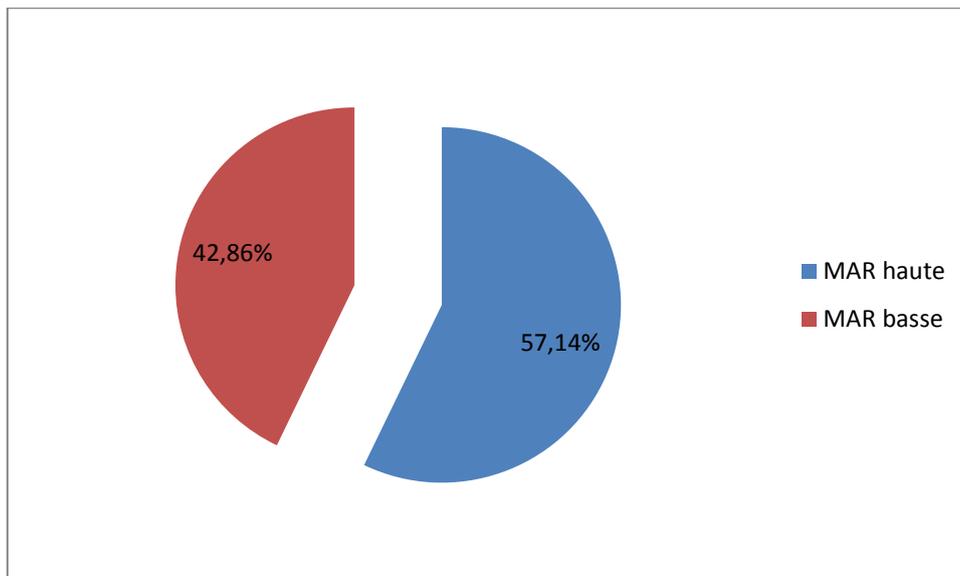


Figure 43 : les différents types de MAR.

Tableau III : répartition du sexe dans chaque type de MAR.

Forme	MAR haute		MAR basse	
Sexe	M	F	M	F
Nombre de cas	29	11	19	11
Pourcentage	72.5%	27.5%	63.33%	36.67%

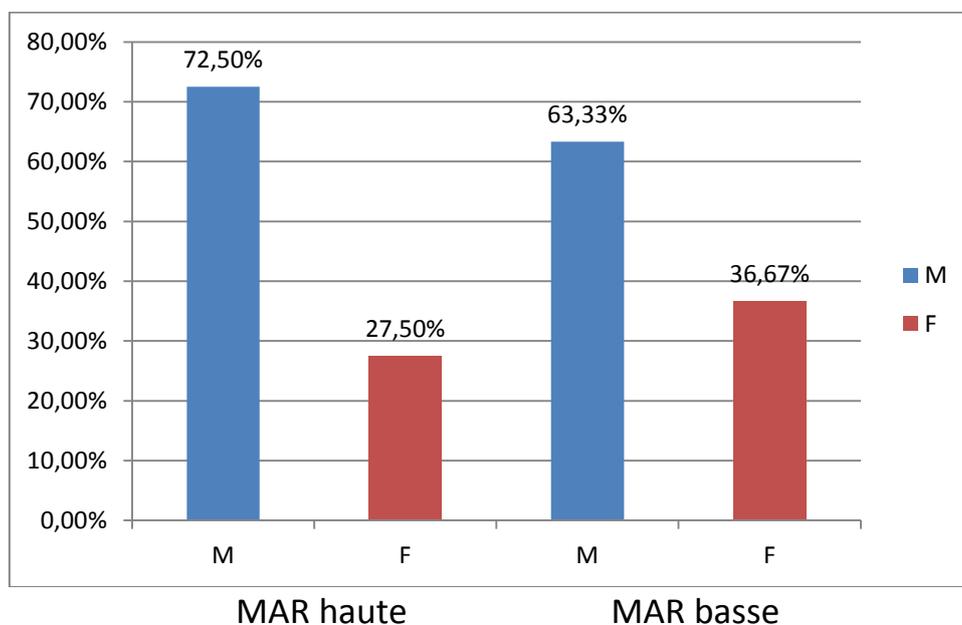


Figure 44 : répartition du sexe dans chaque type de MAR

III. Formes anatomo-cliniques:

Au terme du bilan clinique et para clinique, le type anatomo-clinique de la MAR est déterminé.

De ce fait, nous allons détailler d'une part les formes basses et d'autre part les formes hautes et intermédiaires.

❖ Formes basses :

- chez les garçons :

* 10 cas d'anūs couvert incomplet soit 52.63%.

* 09 cas d'anūs couvert complet soit 47.37%.

- chez les filles :

* 05 cas avec fistule périnéale soit 45.45%.

* 06 cas avec fistule vulvaire soit 54.55%.

* aucun cas de MAR basse totalement obstructive.

❖ Formes hautes :

-chez les garçons :

* 13 cas de forme sans fistule soit 44.83%

* 16 cas de forme avec fistule recto-urinaire soit 55.17%

- chez les filles :

* 03 cas de forme cloacale soit 27.28%.

* 04 cas de forme sans fistule soit 36.36%.

* 04 cas de forme avec fistule soit 36.36%.

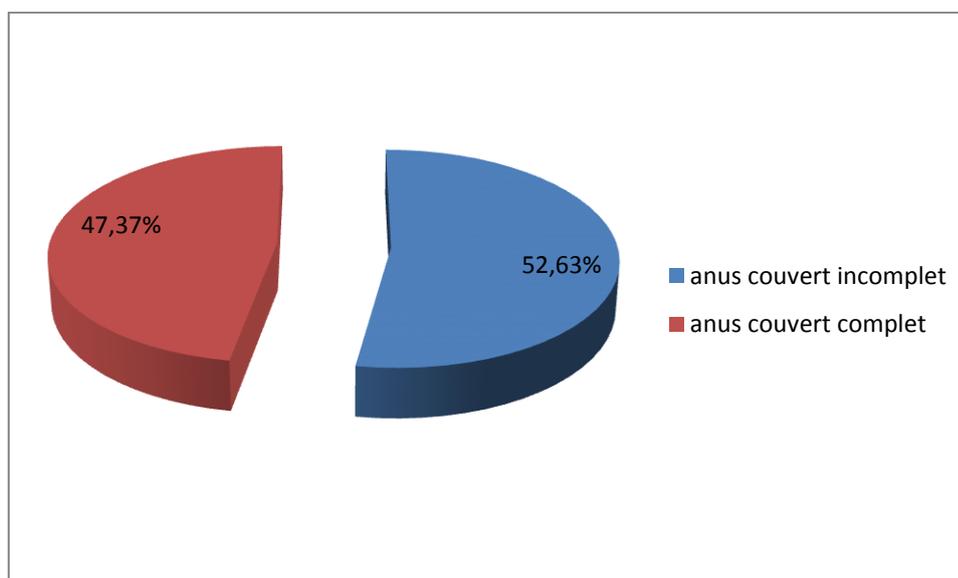


Figure 45 : formes anatomo-cliniques des MAR basses chez les garçons

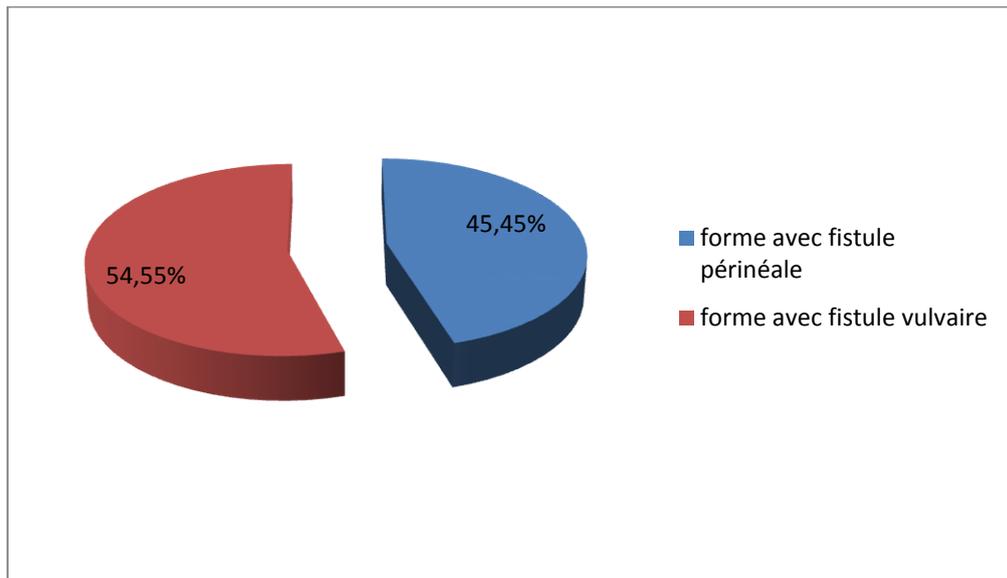


Figure 46 : formes anatomo-cliniques des MAR basses chez les filles

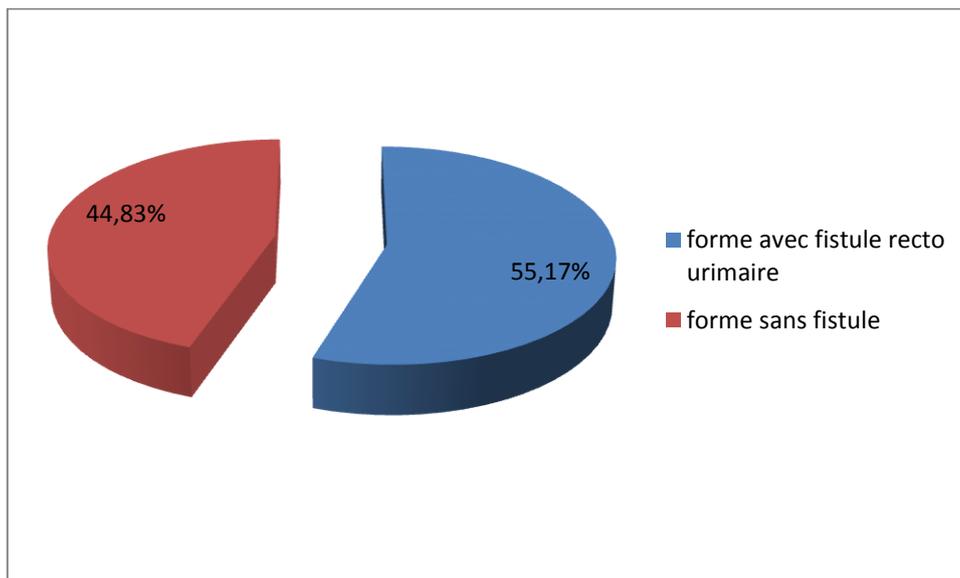


Figure 47 : les formes anatomo-cliniques des MAR haute chez les garçons

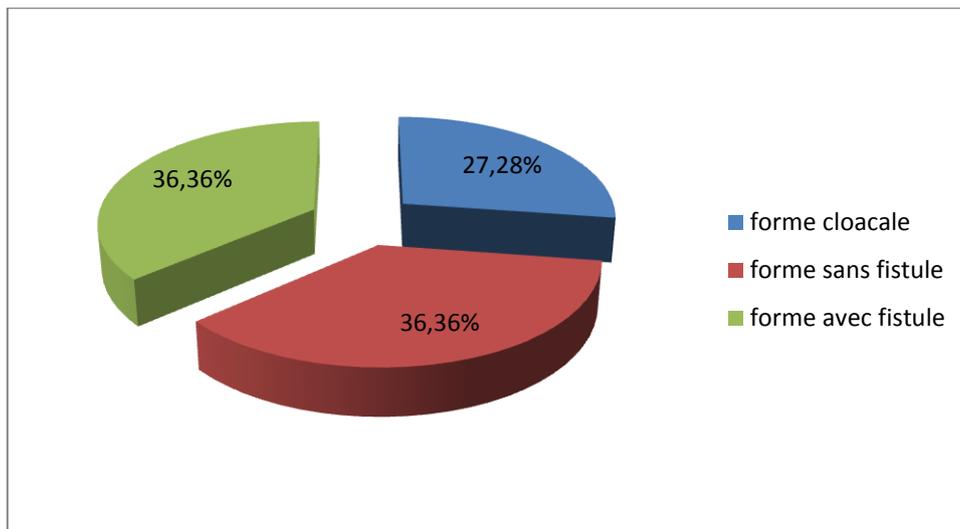


Figure 48 : les formes anatomo-cliniques des MAR hautes chez les filles

IV. Nombre des cas par année :

<u>année</u>	<u>2004</u>	<u>2005</u>	<u>2006</u>	<u>2007</u>	<u>2008</u>	<u>2009</u>	<u>2010</u>	<u>2011</u>	<u>2012</u>	<u>2013</u>	<u>2014</u>
<u>nombre</u>	<u>05</u>	<u>06</u>	<u>05</u>	<u>10</u>	<u>02</u>	<u>05</u>	<u>17</u>	<u>05</u>	<u>05</u>	<u>05</u>	<u>05</u>

V. Choix thérapeutique :

1. Formes basses :

Tableau IV : choix thérapeutiques dans les MAR basses

Technique	Nombre de cas	Pourcentage
Anoplastie YV chez le garçon	19	63.33%
Rétroposition de l'anus chez la fille	11	36.67%

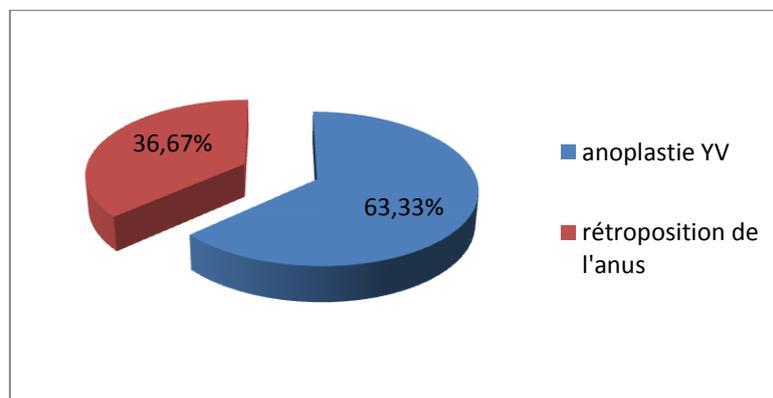


Figure 49 : choix thérapeutique dans les formes basses

2. Formes hautes et intermédiaires : on a 10 cas de perdus de vue.

Tableau V : choix thérapeutiques dans les MAR hautes et intermédiaires

Technique	Nombre de cas	Pourcentage
PENA	22	73.33%
Ramualdi	05	16.67%
Sacro-abdomino-périanale	03	10%

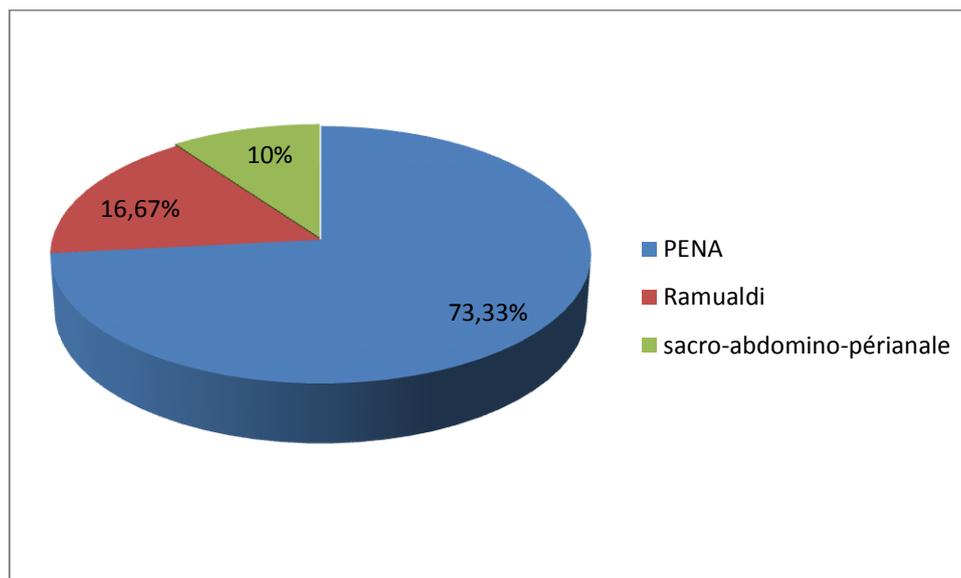


Figure 50 : choix thérapeutique dans les formes hautes et intermédiaires

VI. Complications :

1. Formes basses

Dans les cas des malformations anorectales basses, on n'a pas noté de complications et le néo anus fonctionne le plus normalement possible.

2. Formes hautes et intermédiaires

Dans les cas des malformations anorectales hautes et intermédiaires, on a noté des complications type incontinence fonctionnelle, constipation, fuite, sténose anale ou autres.

Tableau VI : complications des MAR hautes et intermédiaires

Complication	Nombre de cas	Pourcentage
Incontinence fonctionnelle	16	53.33%
constipation	05	16.67%
fuite	04	13.33%
Sténose anale	03	10%
autres	02	06.67%

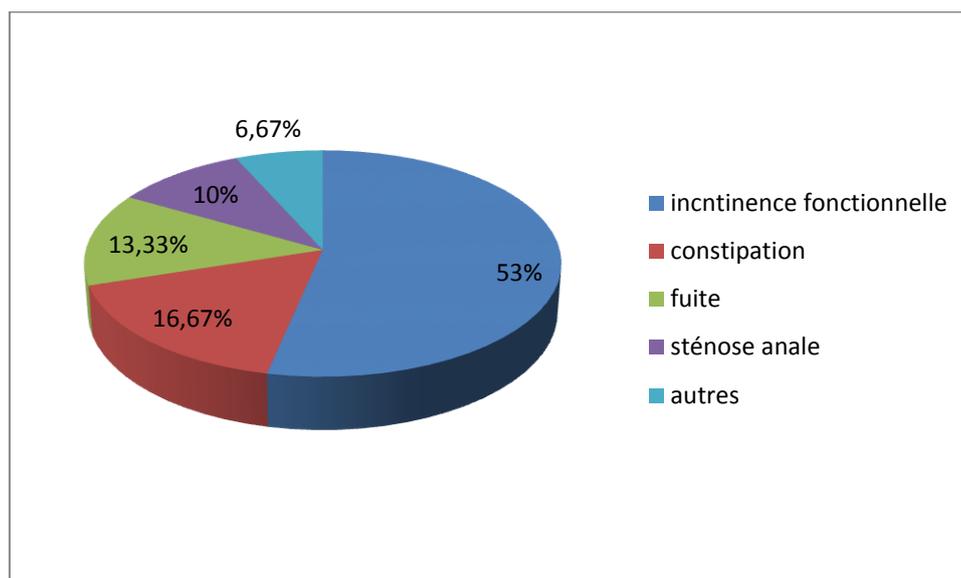


Figure 51 : complication dans les formes hautes et intermédiaires

DISCUSSION

I. Epidémiologie

La fréquence des malformations anorectales est évaluée par la plupart des auteurs autour de 1 pour 5000 naissances. Cependant, certains l'estiment supérieure (1 pour 1500) : de nombreux cas mineurs ne pouvant être répertoriés.

II. Sexe

La prédominance des MAR chez les garçons est manifeste puisque nous comptons dans notre série 48 garçons (68,57%) pour 22 filles (31.43%). Ces chiffres concordent avec les données des autres séries (voir tableau VII).

Tableau VII : répartition des MAR selon le sexe dans la littérature.

<u>séries</u>	<u>garçons</u>	<u>filles</u>	<u>Nombres des cas</u>
PENA	60%	40%	1900
L.DAOUUD	56.4%	43.6%	113
CHIBA	61%	39%	254
S.AYYADI	75.86%	24.14%	29
NOTRE SERIE	68.57%	31.43%	70

III. Type de MAR :

Nos résultats concernant la fréquence des différents types de MAR montrent que le taux des formes hautes dans notre série est sensiblement supérieur aux données des grandes séries (tableau VIII).

Tableau VIII : types des MAR dans la littérature.

<u>Type</u>	<u>MAR Haute</u>	<u>MAR Basse</u>
CHIBA	41%	59%
L.DAOUUD	46.66%	53.34%
S.AYYADI	58.62%	41.38%
NOTRE SERIE	57.14%	42.86%

Cas 01

Il s'agit d'un garçon colostomisé à la naissance pour MAR et qui présente une fistule recto urétrale



Une fistule recto urétrale à l'U.C.R



Opacification rétrograde montre la forme intermédiaire de la MAR



Position décubitus ventrale



Localisation de la fistule recto urétrale temps difficile de l'intervention



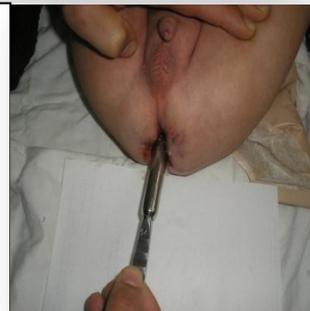
Abaissement du rectum avec fixation recto anale



Fermeture de la voie sacrée avec anus en place

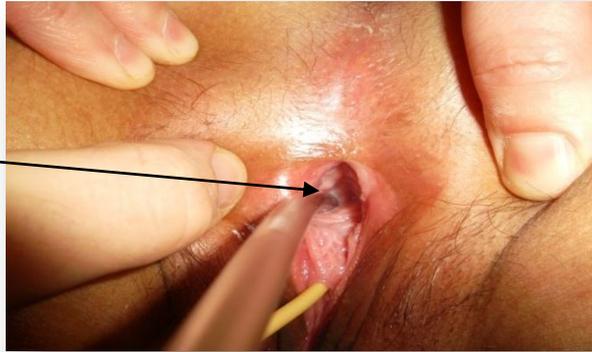


Dilatation post opératoire à partir de J10



Cas 02

Il s'agit d'une fille âgée de 08 ans qui présente une MAR haute avec fistule recto vaginale

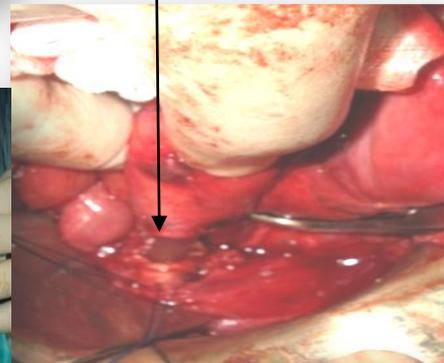


Opacification rétrograde montre la forme haute de la MAR

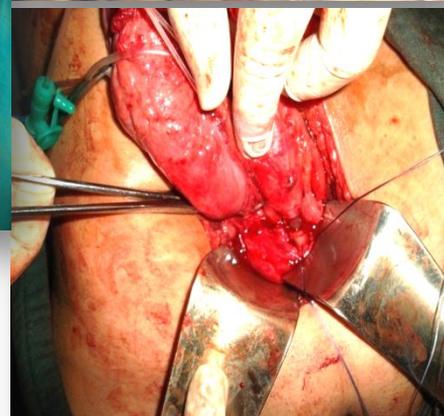


La voie sacro-abdomino périnéale a été choisie pour opérer la malade

Fistule recto vaginale avec visualisation de la sonde rectale après la section de la fistule



Fermeture de la voie sacrée avec anus en place



CONCLUSION

Au terme de notre étude rétrospective ayant porté sur 70 cas de MAR opérés au service de chirurgie pédiatrique de l'EHS de TLEMCEM, nous concluons que, les MAR sont présentes dans nos milieux, où le garçon est plus souvent et plus sévèrement touché que la fille et justifient un examen minutieux de l'enfant à la naissance, afin d'éviter le retard de diagnostic au stade d'occlusion néonatale.

Les MAR basses, généralement de bon pronostic, sont fréquentes et imposent la recherche systématique des malformations associées, limitée par les problèmes financiers dans notre contexte

Le choix du programme thérapeutique des MAR repose dans la majorité des cas sur l'examen clinique du périnée, l'imagerie a alors un rôle secondaire.

Cependant, l'imagerie a un rôle primordial lorsque l'examen clinique pris à défaut ne permet pas de conclure formellement sur le type de MAR.

Les techniques conventionnelles sont abandonnées au profit de la technique de Pena, qui offre une continence optimale dans la plupart des cas.

La prise en charge des MAR exige une surveillance à long terme «patients for life», et la nécessité d'une sensibilisation des parents pour une meilleure collaboration.

RESUME

Les malformations anorectales sont des anomalies de l'extrémité caudale du tube digestif dues à un dysfonctionnement du développement embryonnaire et s'accompagnent souvent d'autres malformations. Leur fréquence est de 1 pour 5000 naissances.

Le but de notre étude rétrospective réalisée entre 2004 et 2014, au service de chirurgie pédiatrique de l'EHS de TLEMCEN, est d'analyser les caractéristiques épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques des malformations anorectales. Les patients colligés dans cette étude sont au nombre de 70 (48 garçons et 22 filles).

Les résultats font apparaitre que les formes hautes sont plus fréquentes (57.14%) que les formes basses (42.86%). La méconurie est de loin l'expression clinique la plus répandue dans notre contexte.

L'examen clinique, l'épreuve au stylet et la radiographie de profil tête en bas sont suffisants au diagnostic anatomo-clinique.

Les formes basses sont traitées d'emblée par une proctoplastie YV, quant aux formes hautes sont opérées selon la technique de Pena après une dérivation digestive transitoire en période néonatale.

Le pronostic des malformations anorectales basses reste très bon, alors que l'incontinence reste le problème majeur du traitement des malformations anorectales hautes.

ABSTRACT

Anorectal malformations are the tail end of abnormalities of the gastrointestinal tract due to a malfunction of embryonic development and are often associated with other malformations. Their frequency is 1 per 5000 births.

The aim of our retrospective study conducted between 2004 and 2014, the pediatric surgery department of Tlemcen EHS is to analyze the epidemiological, diagnostic and therapeutic characteristics of anorectal malformations. Collected the patients in this study are among 70 (48 boys and 22 girls).

The results appear as the highest forms are more frequent (57.14%) than the lower forms (42.86%). The méconurie is by far the most common clinical manifestation in our context.

Clinical examination, test pen upside down and lateral radiograph are sufficient to clinicopathological diagnosis.

The lower forms are processed immediately by a proctoplastie YV, as to the highest forms are operated according to technical Pena after transient gastrointestinal bypass in the neonatal period.

The prognosis of anorectal malformations bass is very good, so that incontinence is the major problem of the treatment of high anorectal malformations.

ملخص

التشوهات الشرجية المستقيمة هي عيب للطرف الذنبي للجهاز الهضمي ناتج عن خلل وظيفي للنمو الجنيني و يصحب غالبا بتشوهات أخرى. ترددها هو 1 من 5000 ولادة.

تسلمت دراستنا الاسترجاعية بين 2004 و2014 بمصلحة جراحة الأطفال بالمؤسسة الاستشفائية المتخصصة -الأم و الطفل- تلمسان و كان الهدف منها إبراز الخصائص الوبائية' التشخيصية والعلاجية للتشوهات الشرجية المستقيمة.

تناولت الدراسة 70 حالة (48 ولدا و 22 بنتا).

تبين النتائج أن الحالات العلوية هي الأكثر شيوعا ب 57.14% وتليها الحالات السفلية ب 42.86%. يبقى العقي في البول من أهم العلامات السريرية. كما يكفي الفحص السريري تتبع مسار الناسور التصوير الإشعاعي الجانبي مع رأس نحو الأسفل لتحديد نوع التشوه الشرجي المستقيمي. الأشكال السفلية استفادت من شرح رابي بينما تمت جراحة الأشكال العلوية تبعا لتقنية (بينا) بعد عملية فغر القولون التي تتم في الأيام الأولى لحياة الرضيع. الإنذار للحالات السفلية يبقى جيدا عكس الحالات العلوية التي يبقى مشكل السلس العائق الأكبر في علاجها.

BIBLIOGRAPHIE

[1]. Mollard P.

Traitement des imperforations anales

EMC, traité de techniques chirurgicales – Appareil digestif 1992;40:715-44.

[2]. Beaudoin S.

Malformations ano-rectales.

Encyclopédie Orphanet ; 2002. Disponible sur :

<<http://www.orpha.net/data/patho/FR/franorect>>.

[3]. Peña A, Levitt A

Anorectal malformations.

Pediatric Surgery. Philadelphie: Mosby Elsevier; 2006; pp. 1566-89

[4]. Alumeti MD.

Les malformations anorectales du grand enfant: A propos de 16 cas.

Mémoire de Spécialisation en Chirurgie Pédiatrique, Dakar, 2009, n°221,61 p

[5]. Pena A, Devries

Posterior sagittal anorectoplasty: important technical considerations and new applications.

J Pediatr.Surg 1982, 17(6):796-811.

[6]. Pena A

Posterior sagittal approach for the correction of anorectal malformations.

Adv Surg 1986, 19:69-100.

[7]. Pena A, Hong A

Advances in the management of anorectal malformations.

Am J Surg 2000, 180(5):370-76.

[8]. Pena A

Anorectal Malformations:

Operative Pediatric Surgery Edited by: Ziegler, Azizkhan. Gauderer & Weber.

Boston: Appleton & Lange; 2005.

[9]. Pena A

Cloacal Repair.

Atlas of Pediatric Urologic Surgery. Chapter 63 Edited by: Hinman F.

Philadelphia, PA: W.B. Saunders Company; 1994:322-324.

[10]. Pena A, Levitt M

Anorectal malformations.

Pediatric Surgery and Urology: Long term outcomes 2nd edition. Edited by:

Stringer M, Oldham K, Mouriquand PDE. Cambridge: Cambridge University Press; 2007:401-15.

[11]. Besson Remi.

Les malformations anorectales (A propos de 115 observations)

Thèse de médecine, Lille, 1987.

[12]. Laboure S.

Malformations anorectales basses, résultats à moyen et à long terme
Thèse de médecine, Lille, 1996.

[13]. Panuel M. Guys JM. Bouliere najean B. Faure F. Devred PH.

Malformations anorectales.

Editions techniques, EMC (Paris, France), Radiodiagnostic IV, 33490 D10;
1991,8p.

[14]. Politi P. Aigrain Y. martin T.

Malformations anorectales.

Encycl. Med. Chir (Paris, France), Pédiatrie, 4017 F10 ; 1986, 7p.

[15]. Rouviere H.

Périnée

Anatomie humaine Tome II : Tronc. p. 1062-87.

[16]. Gregoire R. Oberlin S.

Rectum

Précis d'anatomie Tome II. P.372

[17]. Bouchet A. cuillert J.

Le rectum périnéal ou canal anal

Anatomie : topographique, descriptive et fonctionnelle. Tome IV. P.2319-28.

[18]. Guillemot F, Hirschauer C, Lamblin MD, Cortot A.

Physiologie anorectale et defecation.

NPM medicine 1991,179:497-500.

[19]. Ben Merieme A

Les malformations anorectales.

Thèse Doctorat Médecine, marrakech ; 2012

[20].S.AYYADI

Les malformations anorectales

Thèse doctorat médecine, fès 2013