

SOMMAIRE

Abréviations	5
Liste des figures	6
Liste des tableaux	9
Introduction	11
Généralités :	14
1. Historique :.....	15
2. Rappel :.....	16
A. Rappel anatomique :.....	16
a. Pelvis :.....	16
b. Périnée :	17
c. Le rectum pelvien	19
d. Le canal anal :.....	22
e. Vascularisation et innervation de la région anorectale :.....	24
B. Rappel embryologique :.....	27
a. Développement embryologique normal :	27
b. Embryologie au cours des MAR :	32
C. Anatomophysiologie :.....	33
a. La continence :	33
b. La défécation :.....	35
3. Classification anatomoclinique des MAR :.....	36
A. De la classification de Stephens à celle de Krickenbeck	36
B. Description des formes majeures de MAR.	40
Matériels et méthodes :	45
1. Les critères d'inclusions :	46
2. Les données des patients :.....	46
3. Données épidémiologiques :	51
A. Age de consultation :.....	51
B. Le sexe :	52
C. Le type de MAR :	53
D. Antécédents :	55
E. Accouchement et terme :.....	55
4. Données cliniques :.....	55
5. L'étude radiologique :	57

A. Incidence de Rice :.....	57
B. Radiographie thoraco-abdominale :.....	59
C. Opacification de la colostomie :.....	60
D. Radiographie de rachis :.....	61
E. Fistulographie :.....	61
F. Echographie cardiaque:	62
G. Echographie abdominale :	62
H. Les autres examens complémentaires :.....	62
6. Classification anatomoclinique des MAR :.....	64
7. Les malformations et anomalies génétiques ou chromosomiques associées ..	66
8. La prise en charge chirurgicale:.....	66
A. Préparation préopératoire :.....	66
B. Traitement chirurgical :	67
a. Formes basses :.....	67
b. Formes hautes :.....	69
9. L'évolution et le suivi des malades :	72
A. Complications immédiates :.....	72
B. Complications tardives :	72
C. Devenir à moyen et à long terme :	73
a. Formes basses :.....	74
b. Formes hautes et intermédiaires :	75
10. La prise en charge de l'incontinence anale :.....	77
A. Mesures conservatrices :.....	77
B. Sphinctréroplastie type pickell :.....	78
Discussion:.....	80
I. Epidémiologie :.....	81
1. L'âge de consultation :.....	81
2. Le sexe :.....	82
3. Le type de MAR :.....	82
II. La conduite diagnostique devant MAR :.....	84
1. Le diagnostique anténatal :	84
2. Le diagnostique post natal :	84
A. Anus d'aspect normal :.....	84

B. Anus absent ou d'aspect anormal :	84
a. Chez le garçon :	85
b. Chez la fille :	87
III. Les examens radiologiques :	89
1. La radiographie de profil tête en bas :	89
2. Radiographie thoraco-abdominale :	92
3. L'échographie :	93
4. Les opacifications :	94
5. IRM :	96
6. Autres examens complémentaires :	99
IV. Classification anatomoclinique des MAR :	99
1. MAR hautes et intermédiaires :	99
2. MAR basses :	100
V. Les malformations et anomalies génétiques ou chromosomiques associées	101
VI. La prise en charge chirurgicale :	104
1. Les formes hautes :	104
2. Les formes intermédiaires :	113
3. Les formes basses :	114
VII. Les suites opératoires et complications :	115
VIII. La prise en charge de l'incontinence anale :	118
IX. Evolution à long terme :	124
Conclusion:	126
Résumé:	128
Bibliographie:	134

ABREVIATIONS

CHU	: Centre hospitalier universitaire
CIA	: Communication inter- auriculaire
CIV	: Communication inter-ventriculaire
ETT	: Echocardiographie trans-thoracique
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
IA	: Incontinence anale
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
MAR	: Malformation anorectale
MARB	: Malformation anorectale basse
MARH	: Malformation anorectale haute
MARI	: Malformation anorectale intermédiaire
NHA	: Niveau hydro-aérique
PEC	: Prise en charge
UCR	: Urétrocystographie rétrograde
UIV	: Urographie intraveineuse

Liste des figures

- Figure1 : Coupe sagittale d'un nourrisson de 2mois [4–5].
- Figure 2 : Vue inférieure montrant les différents plans du périnée et le sphincter externe de l'anus [7].
- Figure 3 : Vue antérieure d'une coupe frontale du rectum et du canal anal [7].
- Figure 4 : Coupe frontale de canal anal [9]
- Figure 5 : La vascularisation artérielle du Rectum et du canal anal [7].
- Figure 6 : Drainage veineux du rectum et du canal anal [10].
- Figure 7 : Coupe sagittale d'un fœtus à sa 4ème semaine montrant l'intestin primitif postérieur [11].
- Figure 8 : Coupe sagittale d'un fœtus montrant la subdivision du cloaque entre les 4èmes et 6ème semaines [14].
- Figure 9 : Représentation 3D montrant la subdivision du Cloaque [14]. Figure 10 : Coupes sagittales d'un fœtus montrant la formation du canal anale entre les 6ème et 8ème semaines [14]. Figure 11 : Schémas montrant différentes formes de malformations anorectales [17].
- Figure 12 : Faisceau puborectal du sphincter externe [18].
- Figure 13: Schéma montrant les bases anatomiques de la classification des MAR.
- Figure 14 : Schéma représentant différentes formes de MAR en coupe sagittale [30].
- Figure 15 : Agénésie anale sans fistule [31].
- Figure 16 : Répartition des patients en fonction du sexe.
- Figure 17 : Les différents types de MAR.
- Figure 18 : Répartition du sexe dans chaque type de MAR.
- Figure19 : Incidence de Rice chez un de nos malades.
- Figure 20 : Radiographie thoraco–abdominale chez un de nos malades.

Figure 21 : L'opacification de la colostomie chez un de nos malades.

Figure 22 : Fistulographie chez un de nos malades.

Figure 23 : Les formes anatomo-cliniques des MARH et MARI chez les garçons et les filles.

Figure 24 : Images peropératoires d'une anoplastie chez l'un de nos malades au sein du bloc opératoire de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès.

Figure 25 : Images peropératoires d'une colostomie chez l'un de nos malades au sein du bloc opératoire de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès.

Figure 26 : Abaissement du cul de sac rectal par voie périnéale chez l'un de nos malades au sein du bloc opératoire de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès.

Figure27 : Aspect de l'anus chez un de nos malades opéré pour MARB.

Figure28 : Orifice anal rétréci chez un de nos malades (MARB). Figure27 : Anus couvert avec fistule in situ chez un de nos malades (MARB).

Figure29: Aspect de l'anus chez un de nos malades opéré pour MARB

Figure 30 : Aspect de l'anus après sphincteroplastie type pickell chez un de nos malades.

Figure 31 : Absence d'orifice anal, absence de fistule scrotale ou périnéale avec méconurie chez l'un de nos malades (MARH).

Figure 32 : Aspect clinique d'une malformation cloacale avec un seul orifice visible au périnée, chez un nouveau-né de sexe féminin de notre série.

Figure 33 : Incidence de Rice (tête en bas)

Figure 34 : Cliché thoraco -abdominal d'un nourrisson : signes d'occlusion basse complète.

Figure 35 : Echographie par voie périnéale, coupe sagittale médiane montrant les variations des mesures de la distance du cul-de-sac rectal au périnée en fonction du degré de poussée (MAR basse).

Figure 36 : Opacification aux hydrosolubles par cathétérisme d'une fistule vestibulaire.

Figure 37 : IRM pelvienne qui montre une hypoplasie des muscles de la sangle rectale.

Liste des tableaux

Tableau 1: Classification de Wingspread.

Tableau 2 : Classification des malformations anorectales selon Peña.

Tableau 3 : Classification de Krickenbeck.

Tableau 4: Les différents types de MAR.

Tableau 5: Répartition du sexe dans chaque type de MAR.

Tableau 6 : Cliniques des MAR chez les garçons.

Tableau 7: Cliniques des MAR chez les filles.

Tableau 8 : Complications immédiates des MAR.

Tableau 9: Evolution à long terme des MARB.

Tableau 10: Evolution à long terme des MARH/MARI chez les filles.

Tableau 11: Evolution des 8 patients dont la tranche d'âge entre 2 ans et 3 ans et demi .

Tableau 12 : Répartition de sexe, étude comparative entre notre série et la littérature.

Tableau 13 : Type de MAR, étude comparative entre notre série et la littérature.

Tableau 14 : Répartition du sexe dans chaque type de MAR, étude comparative entre notre série et la littérature.

Tableau 15 : Pourcentage des tableaux occlusifs au moment de diagnostic, étude comparative entre notre série et autres études :

Tableau 16 : Formes anatomocliniques des MARH et MARI chez les filles, étude comparative entre notre série et autres études.

Tableau 17 : Répartition des formes anatomocliniques des MARB chez les garçons, étude comparative entre notre série et autres études.

Tableau 18: Le taux des incontinenances anales en fonction des techniques utilisées par les différents auteurs.

Tableau 19: Evolution à long terme des patients opérés pour MARB, étude comparative entre notre série et autres auteurs.

Tableau 20: Evolution à long terme des patients opérés pour MARH et MARI, étude comparative entre notre série et autres auteurs.

INTRODUCTION

Les malformations anorectales (MAR) résultent d'une anomalie de développement du pôle caudal de l'embryon, et surviennent le plus souvent entre les 6ème et 10ème semaines du développement embryonnaire et sont souvent associées à plusieurs malformations (cardiaques, rénales, vertébrales etc.) [19–20].

Leur incidence estimée comprise entre 1 en 2000 et 1 sur 5000 naissances vivantes [21].

Elles sont en général évidentes à la naissance, et leur diagnostic repose sur l'examen minutieux du périnée, mais certains examens complémentaires restent essentiels pour la classification.

La découverte à l'aide d'une échographie anténatal est très rare, sauf chez la fille en cas de cloaque avec hydrocolpos, ou chez le garçon en présence d'une calcification digestive endoluminale qui fait évoquer une fistule recto-urinaire [22].

Ces malformations sont classées en formes hautes, intermédiaires et basses selon la position du cul de sac intestinal par rapport aux muscles releveurs de l'anus.

Le traitement n'est envisagé qu'après un diagnostic topographique précis, ainsi les formes basses ne demandent qu'une intervention périnéale simple alors que les formes hautes et intermédiaires nécessitent des interventions relativement longues et complexes et sous couverture d'une colostomie.

La prise en charge postopératoire tient une place importante pour tenter d'obtenir chez eux au moins une propreté socialement acceptable.

Le pronostic vital immédiat dépend surtout de la gravité des malformations associées, le pronostic fonctionnel ultérieur dépend beaucoup plus du type de la MAR et de la qualité de la réparation chirurgicale.

La stratégie thérapeutique s'appuie donc sur un suivi pluridisciplinaire prolongé, garant d'un bon résultat fonctionnel à l'âge adulte, associant l'intervention de chirurgiens viscéraux mais aussi en fonction du complexe malformatif, d'urologues, neurochirurgiens, orthopédistes, cardiologues... [23].

La place des soins de support est également fondamentale : diététicien, psychologue, assistante sociale et kinésithérapeute à partir de 6 ans [23].

Notre travail est basé sur l'étude rétrospective de 58 cas de MAR colligés entre janvier 2010 et Décembre 2016 au service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès.

L'objectif de notre travail consiste à :

- Etudier les aspects épidémiologiques, cliniques, diagnostiques, thérapeutiques et pronostiques de notre série.
- Evaluer le devenir des patients opérés pour MAR.

GENERALITES

1- Historique :

Les malformations anorectales sont connues depuis l'antiquité. Pendant de nombreux siècles, les médecins, ainsi que les pratiquants de médecine, ont créé un orifice dans le périnée des enfants atteints d'imperforation de l'anus.

Seuls les nouveau-nés atteints de formes désignées aujourd'hui comme «basse» survivaient [1].

En 1835, Amussat fut le premier individu à suturer la paroi rectale aux bords de la peau, ce qui pourrait être considéré comme la première anoplastie.

Au cours des 60 premières années du 20ème siècle, l'approche thérapeutique des MAR reste encore très controversée. Les interventions manquant de protocoles engendraient de nombreuses complications (incontinence et prolapsus) ainsi que des décès néonataux [1].

Toutefois, le mérite d'une parfaite compréhension de l'anatomie des différents éléments de système sphinctérien anal dans les MAR revient à Alberto Peña. C'est lui qui introduisit le concept de complexe musculaire strié, toujours présent mais bien développé englobant de façon indissociable les muscles striés du périnée postérieur, des releveurs aux fibres les plus superficielles du sphincter externe [3].

En 1982, il découle de ces travaux une nouvelle procédure, avec l'introduction de l'approche sagittale postérieure, ce qui a permis aux chirurgiens de traiter les lésions de manière précise par le biais d'une vision directe, reste aujourd'hui la méthode de référence.

Dans le cas où le rectum ou le vagin sont très élevés une approche abdominale est ainsi nécessaire. La laparoscopie peut être utilisée en combinaison avec l'abord sagittal postérieur [2].

2. Rappel :

A. Rappel anatomique :

Le rectum constitue le segment terminal du tube digestif. Il s'étend depuis la 3ème vertèbre sacrée jusqu'à l'anus.

Il est composé de deux parties distinctes : L'ampoule rectale qui forme un réservoir contractile, et le canal anal, muni d'un double sphincter qui assure la continence anale.

a. 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 (figure).

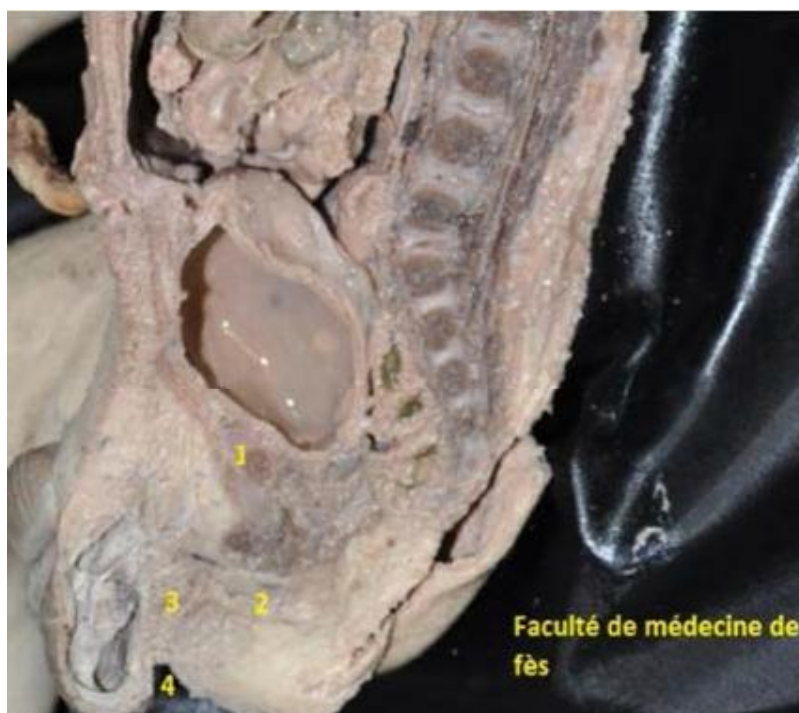


Figure 1 : Coupe sagittale d'un nourrisson de 2mois [4-5].

1-vessie 2-ampoule rectale 3-canal anal 4-anus

b. Périnée :

Le périnée [6] ou plancher pelvien est l'ensemble des parties molles qui ferment l'excavation pelvienne dans sa partie basse.

Le périnée est constitué d'aponévroses et de muscles organisés en trois plans:

- Un plan superficiel,
- Un plan moyen,
- Un plan profond appelé diaphragme pelvien.

i. Le plan superficiel :

Le plan superficiel du périnée comprend quatre muscles et l'aponévrose périnéale superficielle dans sa partie antérieure et le sphincter externe de l'anus dans la partie postérieure.

- Au niveau du périnée antérieur ou uro-génital, les muscles sont : Le muscle ischio-caverneux, le muscle bulbo-spongieux, le muscle transverse superficiel et le muscle constricteur de la vulve.
- Au niveau du périnée postérieur ou anal, on retrouve : Le sphincter externe de l'anus (Figure 2) : Il est constitué de deux arcs qui se réunissent en avant et en arrière, formant un manchon musculaire de 8-10 mm d'épaisseur sur une hauteur de 20 à 25 mm qui entoure le canal anal. Il est formé de trois sphincters (Figure 2).

ii. Le plan moyen :

Le plan moyen du périnée n'existe que dans la partie antérieure du périnée. Il est compris entre les feuillets ou fascias supérieur et inférieur de l'aponévrose moyenne.

Cet espace moyen est constitué du muscle transverse profond et du sphincter externe de l'urètre qui forme le diaphragme uro-génital.

iii. Le plan profond :

Le plan profond est formé de deux muscles pairs qui délimitent la partie basse de l'excavation pelvienne : Le muscle élévateur de l'anus qui est constitué de plusieurs faisceaux et le muscle coccygien (Figure 2).

Ensemble; ils constituent le diaphragme pelvien qui sépare la cavité pelvienne du périnée.

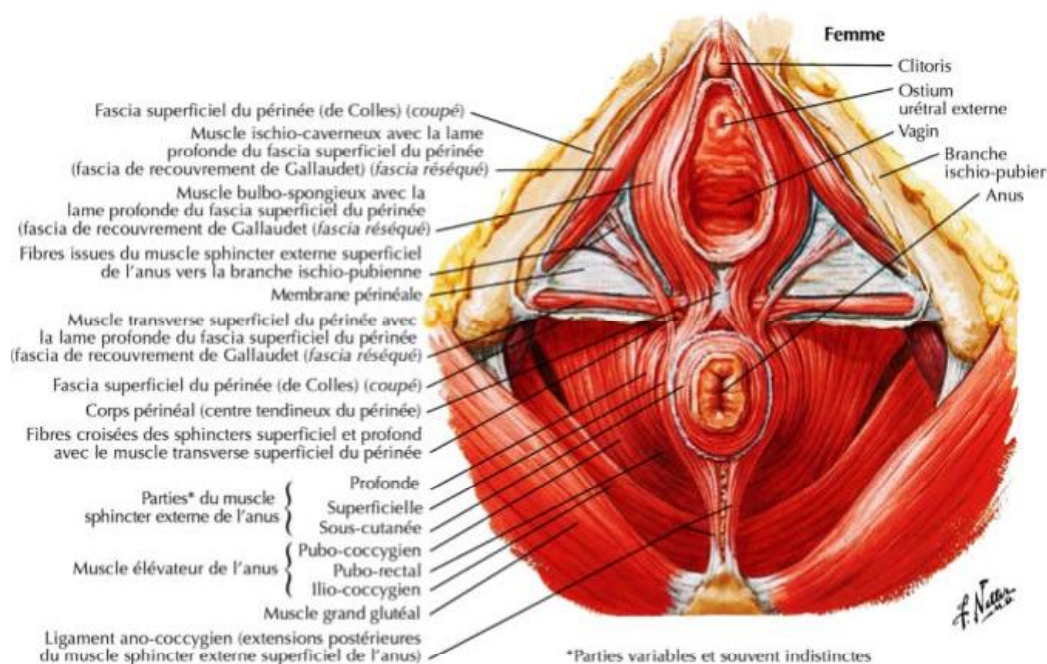


Figure 2 : Vue inférieure montrant les différents plans du périnée et le sphincter externe de l'anus [7].

c. Le rectum pelvien :

Le rectum [6] décrit d'abord une courbe concave en avant, la courbe sacrale, puis une inflexion convexe en avant, la courbure périnéale, cette dernière suit le même axe que le canal anal. D'où l'existence d'un angle recto-anal de 100° environ, au sommet antérieur (Figure 3).

Il présente aussi trois courbures latérales peu marquées à l'état de vacuité : une supérieure et une inférieure, convexes à droite, et une moyenne, convexe à gauche.

i. La configuration interne :

La paroi interne du rectum présente à l'état de vacuité, des plis longitudinaux temporaires, et à l'état de plénitude, les plis transverses du rectum, un supérieur, un moyen et un inférieur.

Le plus important étant le pli transverse moyen situé sur la paroi antérolatérale droite, est à 8 ou 9 cm de l'anus. Il divise le rectum en une partie péritonéale, mobile, de grande compliance, et une partie sous-péritonéale plus fixe, et vide entre les défécations.

ii. Les moyens de fixité :

Le rectum est bien maintenu par des formations conjonctives de l'espace extra-péritonéal pelvien et le muscle élévateur de l'anus.

- En haut, le rectum est suspendu par le ligament supérieur du rectum.
- En arrière, l'espace rétro rectal, liaison conjonctive d'accolement, constitue le moyen de fixité principal du rectum contre le fascia pré-sacral, qui adhère au rectum.

- Latéralement, le rectum est suspendu par deux ligaments pairs et symétriques: Le ligament utéro-sacral chez la femme, ou vésico-sacral chez l'homme et le ligament latéral du rectum.
- En bas, le rectum est soutenu efficacement par le périnée postérieur, constitué du faisceau puborectal du muscle élévateur de l'anus, du muscle recto-coccygien et du ligament ano-coccygien.

iii. La structure :

Le rectum est constitué de cinq tuniques :

- La tunique séreuse est une dépendance du péritoine.
- La tunique adventice ou fascia rectal est une couche conjonctive recouvrant les surfaces non péritonisées.
- La tunique musculaire de myocytes lisses comprend deux couches, longitudinale et circulaire.
- La tunique sous-muqueuse est richement vascularisée et innervée.
- La tunique muqueuse possède un épithélium cylindrique simple avec des cryptes intestinales.

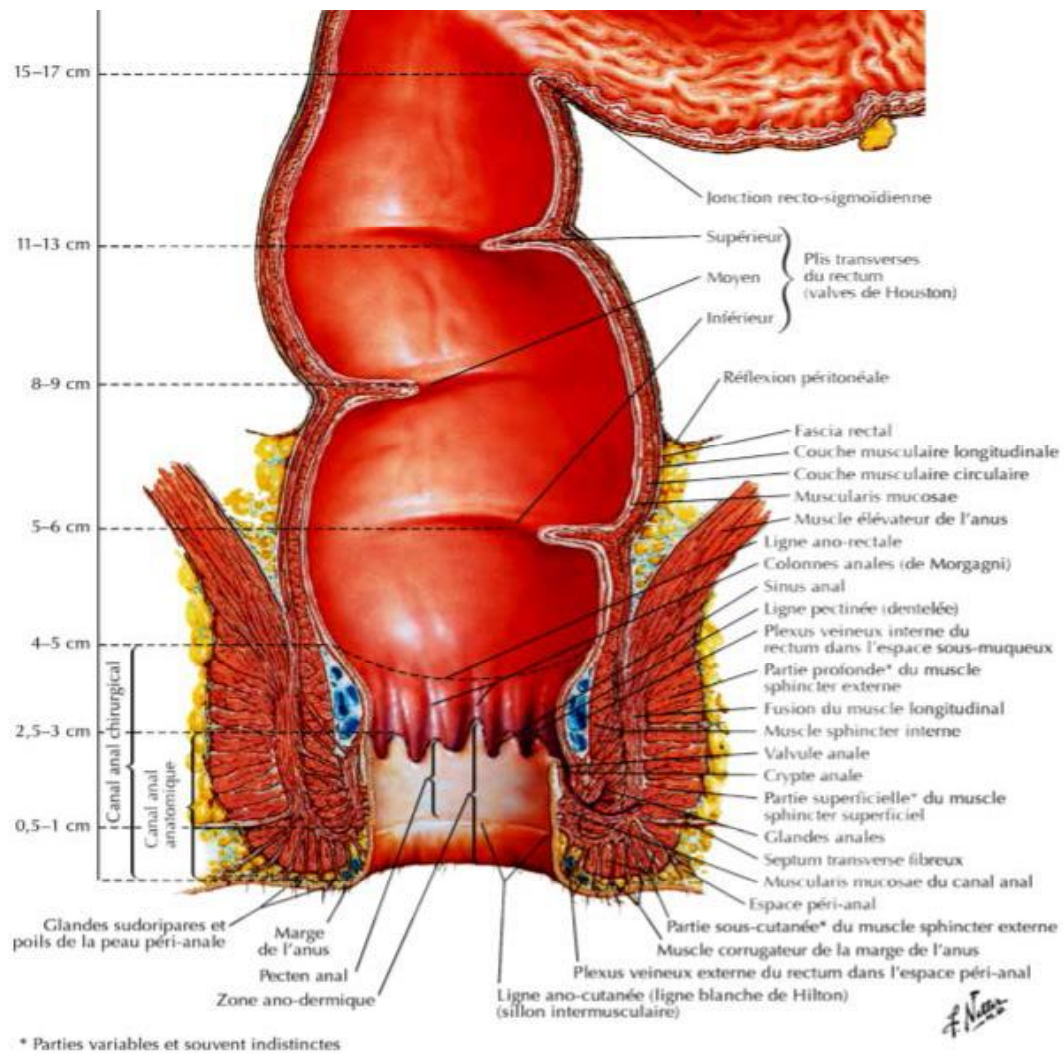


Figure 3 : Vue antérieure d'une coupe frontale du rectum et du canal anal [7].

d. Le canal anal :

Le canal anal [8] commence à la terminaison de l'ampoule rectale, lorsqu'elle arrive au plancher pelvien, il traverse le périnée sur une longueur de 3 à 4 cm et se termine par l'anus.

Le canal anal est entouré sur toute sa longueur par deux sphincters, interne et externe (l'appareil sphinctérien), responsables de la continence anale (figure 4).

La partie supérieure du canal anal est revêtue d'une muqueuse glandulaire identique à celle tapissant le rectum et se distingue par un certain nombre de plis orientés longitudinalement.

Ceux-ci sont connus sous le nom de colonnes anales (colonnes de Morgani), qui sont réunies en bas par des replis en croissants appelés les valvules anales.

Les valvules anales (figure3) forment ensemble un cercle sur la circonférence du canal anal, appelée à cet endroit la ligne pectinée, située au milieu du canal anal. Au-dessus de chaque valvule se trouve une dépression appelée sinus anal au fond desquels s'abouchent les canaux des glandes d'Hermann et Desfosses (glandes anales). Ces glandes, sont situées dans la sous-muqueuse et dans le sphincter interne. Rarement, il existe quelques glandes anales dans l'espace entre le sphincter interne et externe, voire dans le sphincter externe.

Au-dessous de la ligne pectinée, se trouve une zone de transition, le pecten anal, qui est tapissé par un épithélium transitionnel puis malpighien non kératinisé. Le pecten anal se termine en bas au niveau de la ligne ano-cutanée.

i. Le sphincter interne :

C'est un muscle lisse involontaire, formant un épaissement circulaire des muscles lisses de la paroi de l'ampoule rectale. Il est intrinsèque à la paroi digestive, son bord inférieur est palpable à la jonction cutanéomuqueuse [29].

ii. Le sphincter externe :

Le sphincter anal externe un muscle strié constitué de trois couches concentriques formant un anneau de 7 à 10 mm d'épaisseur sur 25 à 30 mm de hauteur. Il comprend trois portions (profonde, superficielle et sous-cutanée) disposées séquentiellement le long du canal anal de haut en bas.

- Le faisceau profond est un muscle épais en anneau qui encercle la partie supérieure du canal anal et se mélange avec des fibres du muscle élévateur (ou releveur) de l'anus. Il participe en partie au tonus de fermeture du canal anal, et représente l'effecteur principal de la continence dite urgente ou volontaire.
- Le faisceau superficiel entoure aussi le canal anal, mais est amarré en avant au niveau du noyau fibreux central (centre tendineux du périnée) et en arrière sur le coccyx, en entrant dans la constitution du ligament ano-coccygien.
- La partie sous-cutanée est un disque aplati horizontalement qui entoure l'orifice anal juste sous la peau.

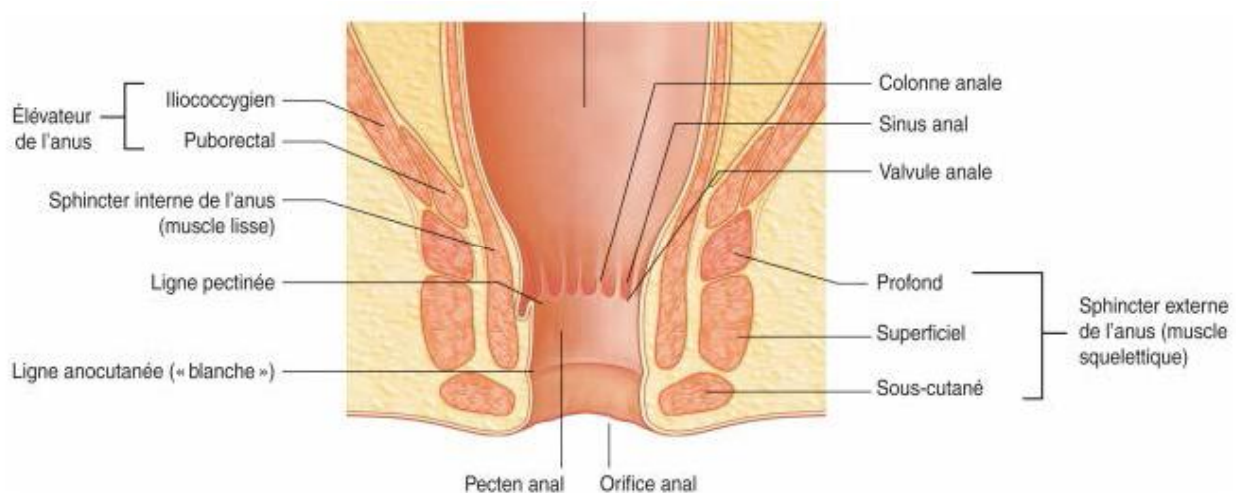


Figure 4 : Coupe frontale de canal anal [9]

e. Vascularisation et innervation de la région ano rectale :**i. Les artères :**

Elles sont nombreuses [6] et richement anastomosées entre elles (Figure5) :

- L'artère pudendale, branche antérieure de l'artère iliaque interne permet la vascularisation du périnée.
- L'artère rectale supérieure, branche terminale de l'artère mésentérique inférieure, est l'artère principale du rectum et du canal anal. Elle se divise en deux branches (droite et gauche) en regard de S3.
- Les artères rectales moyennes, inconstantes. Quand elles existent, elles naissent des artères iliaques internes ou des artères pudendales internes, irriguent la partie inférieure du rectum et la zone des colonnes anales.
- Les artères rectales inférieures, branches des artères pudendales internes, irriguent le pecten anal et la zone ano-cutanée.
- L'artère sacrale médiane participe à la vascularisation de la face postérieure du rectum.

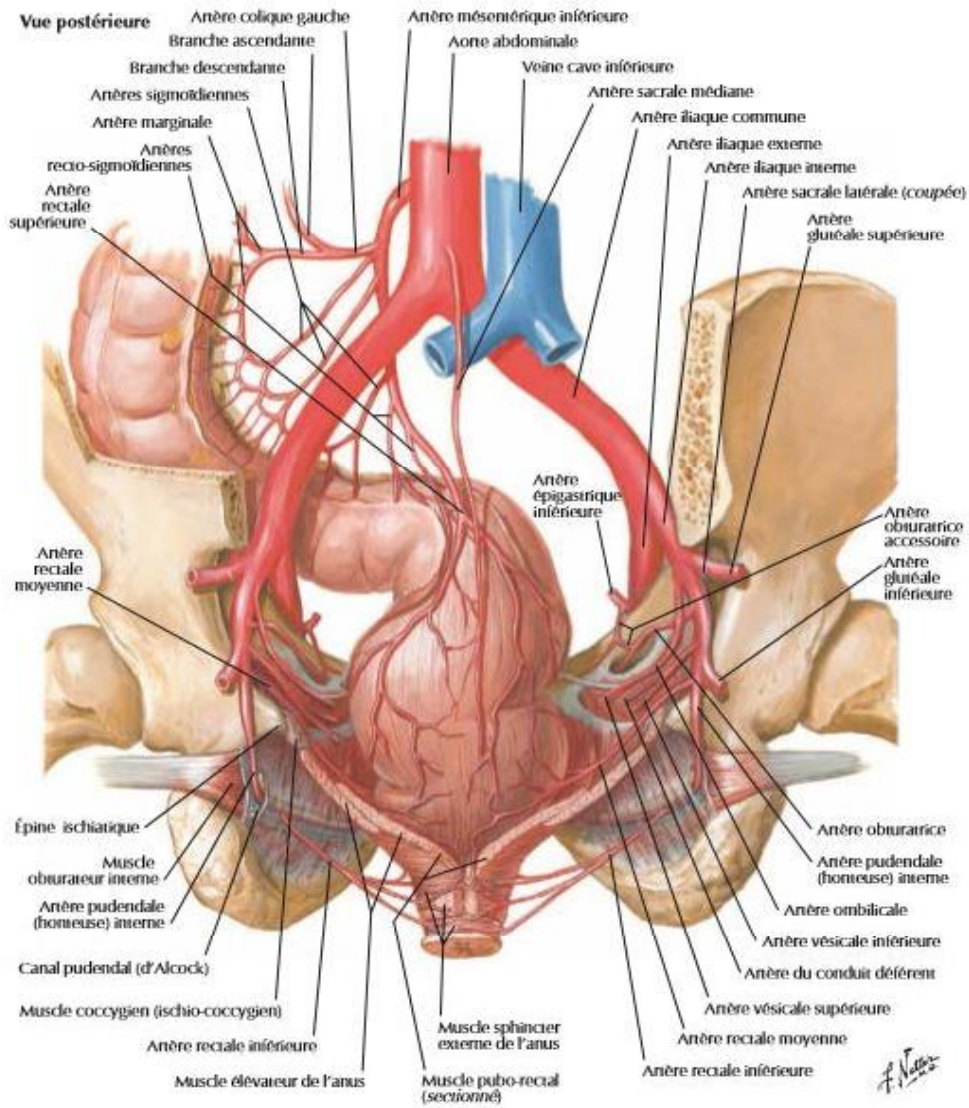


Figure 5 : La vascularisation artérielle du Rectum et du canal anal [7].

ii. Les veines :

La vascularisation veineuse du rectum (figure 6) est assurée essentiellement par la veine rectale supérieure et accessoirement par les veines rectales inférieures, moyennes et par la veine sacrée médiane [8].

- La veine rectale supérieure se jette dans la veine porte par la veine mésentérique inférieure.
- La veine rectale moyenne et inférieure se drainent dans la veine cave inférieure par les veines iliaques internes, réalisant ainsi une très importante anastomose porto-cave.

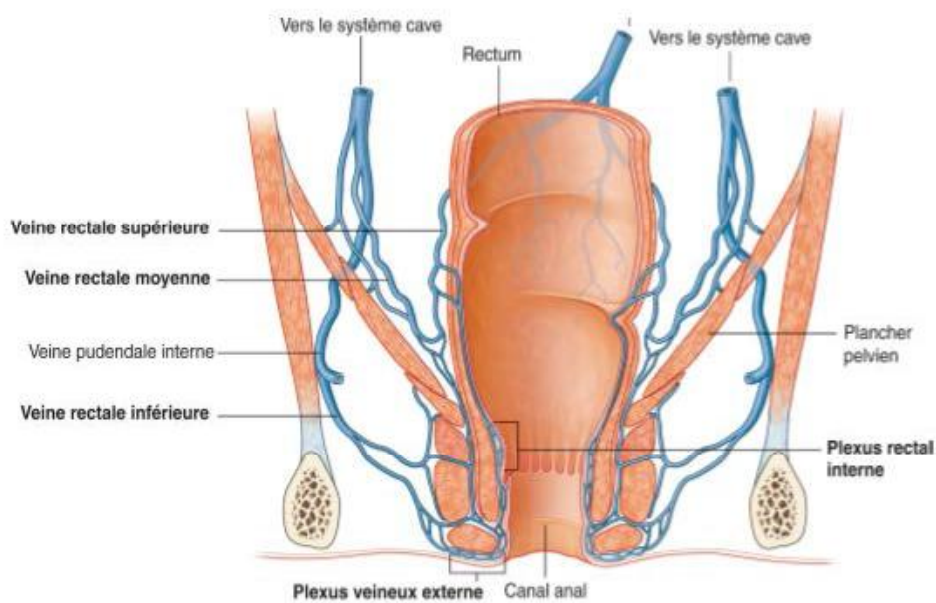


Figure 6 : Drainage veineux du rectum et du canal anal [10].

iii. Les lymphatiques :

Il y a un riche réseau de lymphatique péri rectal qui se draine vers les ganglions inguinaux, les ganglions iliaques internes et hémorroïdaires supérieures.

iv. L'innervation :

- Le rectum est innervé par : le plexus rectal supérieur issu du plexus mésentérique supérieur et le plexus rectal moyen issu du plexus hypogastrique inférieur, pour sa partie inférieure.
- Le canal anal est innervé par le plexus rectal inférieur issu du plexus hypogastrique inférieur.
- Le sphincter externe et la marge de l'anus sont innervés par le nerf rectal supérieur, branche des nerfs sacraux S3 et S4, et par le nerf rectal inférieur, branche du nerf pudendal.

B. Rappel embryologique :

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

a. Développement embryologique normal :

L'intestin primitif postérieur est la portion à l'origine du rectum et de la partie supérieure du canal anal. Il fait suite à l'intestin moyen et se termine au niveau de la membrane cloacale.

En amont de la membrane cloacale, l'intestin postérieur est en communication avec l'allantoïde, leur segment commun formant le cloaque (Figure 7). C'est le carrefour des voies digestives et urinaires.

Le cloaque est fermé en bas par la membrane cloacale : didermique, simple adossement de l'épiblaste et de l'entoblaste. 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 péri-cloacal se développent :

- Les sphincters de l'anus et de l'urètre.
- La sangle puborectale des muscles releveurs de l'anus.
- Le muscles bulbo-caverneux.
- Le muscle transverse profond et superficiel.

Le développement de ces muscles 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.

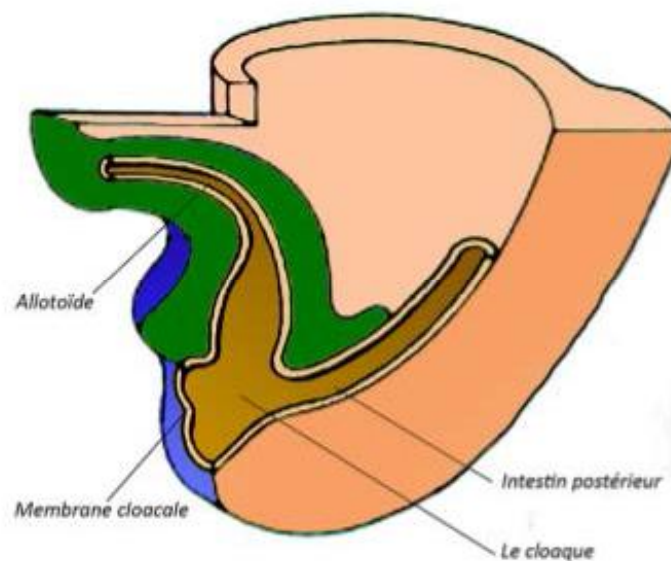


Figure 7 : Coupe sagittale d'un fœtus à sa 4ème semaine montrant l'intestin primitif postérieur [11].

i. Cloisonnement du cloaque :

Le cloisonnement du cloaque résulte de l'apparition d'un septum urorectal dans l'angle formé par l'allantoïde et l'intestin postérieur (figure 8.a).

Entre la 4^{ème} et la 6^{ème} semaine, le cloaque est partagé en un rectum postérieur et un sinus urogénital primitif antérieur, grâce à la croissance d'une cloison frontale, le septum urorectal ou éperon périnéal.

Le septum urorectal est un système composé de deux éléments mésodermiques intégrés : un feuillet supérieur, appelé pli de Tourneux et une paire de formations latérales, les plis de Rathke (Figure 8.b).

Le pli de Tourneux, apparaît le premier au cours de la 4^{ème} semaine, entre l'allantoïde et l'extrémité crâniale du cloaque. Ce cloisonnement est complété ensuite par les plis droits et gauches de Rathke qui se développent dans un plan frontal. La zone de fusion des plis de Tourneux et de Rathke forme alors le septum urorectal [12] (figure 9).

A la 7^{ème} semaine, ce septum ainsi formé permet de diviser le cloaque en sinus urogénital primitif en avant et en canal ano-rectal en arrière (F 8.c).

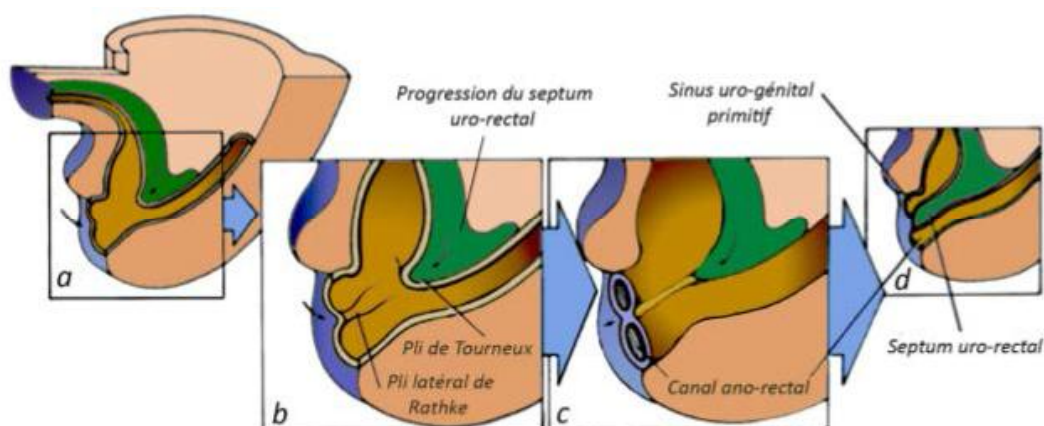


Figure 8 : Coupe sagittale d'un fœtus montrant la subdivision du cloaque entre les 4^{èmes} et 6^{ème} semaines [14].

La zone de jonction du septum urorectal, avec la membrane cloacale forme le périnée et la membrane cloacale initiale donne alors naissance à deux zones distinctes : la membrane urogénitale en avant et la membrane anale en arrière [13].

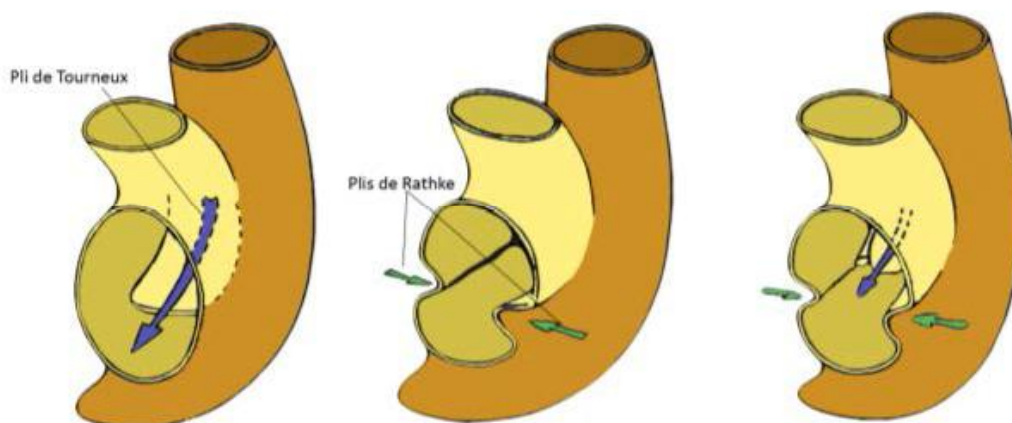


Figure 9 : Représentation 3D montrant la subdivision du Cloaque [14].

ii. Formation du canal anal :

Dès l'individualisation de la membrane anale, apparaît un bourrelet mésenchymateux qui l'entoure et entraîne la formation d'une dépression c'est la dépression anale (Figure 10b).

A la 8ème semaine, la membrane anale disparaît et met en communication l'intestin postérieur avec l'extérieur. Ainsi, le canal anal a un double origine, endodermique pour ses 2/3 proximaux et ectodermique pour son 1/3 distal (Figure 10c).

Cette dualité embryologique explique la double vascularisation du canal anal, les branches de l'artère mésentérique inférieure pour sa partie supérieure et les branches des artères iliaques pour sa partie terminale.

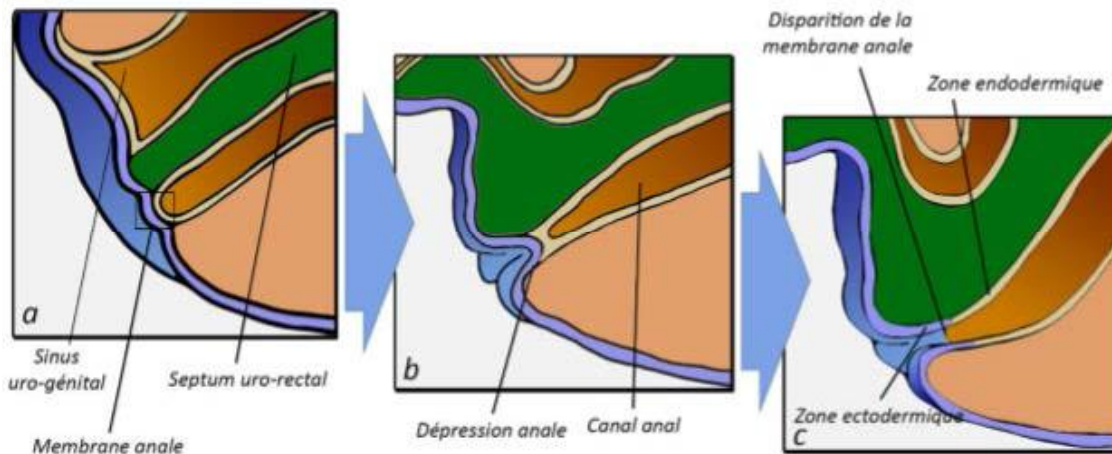


Figure 10 : Coupes sagittales d'un fœtus montrant la formation du canal anale entre les 6^{ème} et 8^{ème} semaines [14].

iii. L'appareil sphinctérien :

A partir de la rupture de la membrane anale, les éléments sphinctériens vont se différencier [15].

A 16 semaines, le releveur de l'anus délimite la fosse ischio-rectale et le plancher pelvien.

A 20 semaines, le canal anal s'allonge, l'angulation ano-rectale apparaît par individualisation du faisceau puborectal du releveur ; le manchon musculaire strié du sphincter externe d'origine mésoblastique vient entourer le manchon musculaire lisse du canal anal d'origine endoblastique.

A 30 semaines, l'hypertrophie de la couche musculaire lisse aboutit à la création du sphincter interne.

b. Embryologie au cours des MAR :

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

Il faut mettre à part les atrésies rectales pures avec canal anal normal, elles résultent probablement, comme toute atrésie intestinale, d'une ischémie intervenue après le développement normal.

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 [16] : 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.

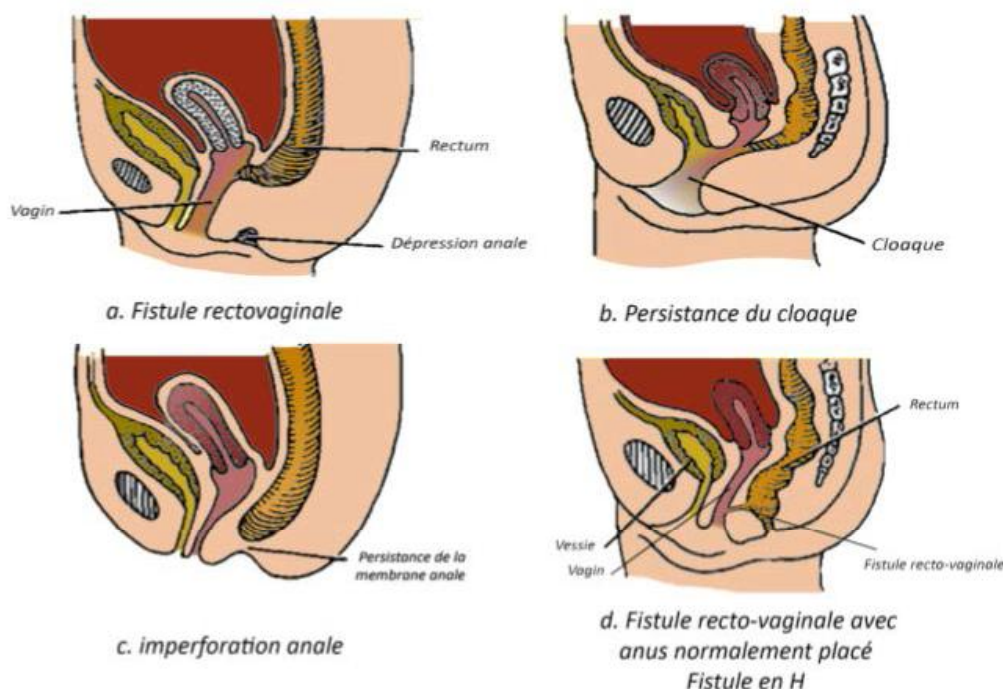


Figure 11 : Schémas montrant différentes formes de malformations anorectales [17].

C. Anatomophysiologie :

Le rectum et les sphincters de l'anus constituent un ensemble moteur très différencié dont le fonctionnement coordonné, soumis à un contrôle nerveux hautement intégré, assure la continence des matières fécales et la défécation.

a. La continence :

L'occlusion du canal anal est principalement assurée par le tonus permanent du sphincter interne. Une section étendue du sphincter interne entraîne une béance de l'anus et expose au risque d'incontinence.

En cas d'urgence, le muscle puborectal est la force d'occlusion supplémentaire dont la contraction ferme l'angulation anorectale. Ce faisceau puborectal cravate en fronde la jonction anorectale (Figure 2.5). Il crée entre le canal anal oblique en bas et en arrière, et le rectum sus-jacent d'obliquité inverse, l'angle anorectal (ou cap

anal), ouvert en arrière, mesurant 80° lors d'un effort de retenue et 120° lors d'un effort de poussée.

Le sphincter externe est l'agent de la continence volontaire, mais il s'agit d'un muscle fatigable dont la contraction volontaire ne peut être maintenue plus de 40 à 60 secondes. Au-delà de ce délai, le besoin d'exonérer peut disparaître temporairement du fait d'une baisse de pression au sein du réservoir rectal, réduisant la stimulation du plexus myentérique.

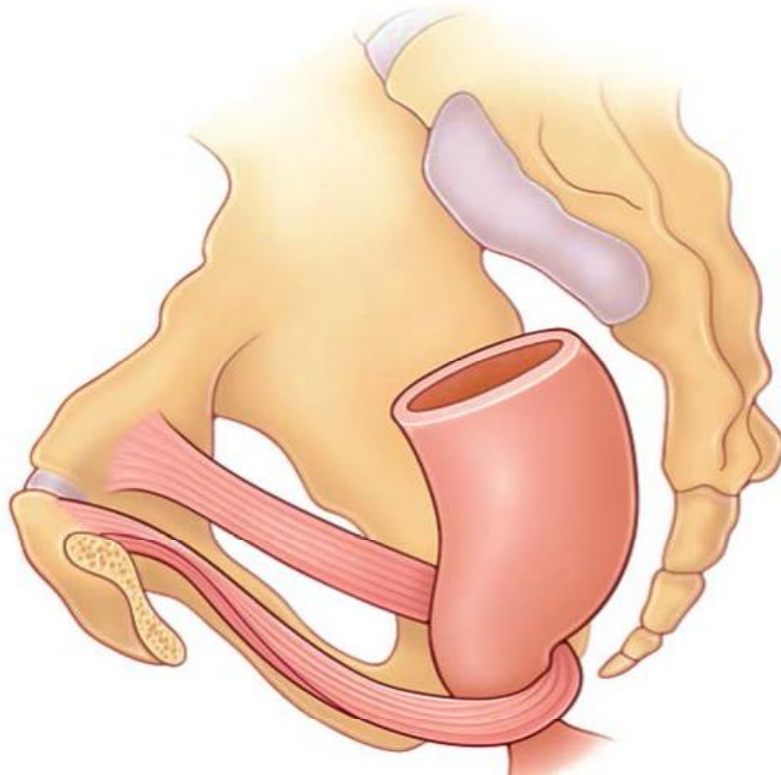


Figure 12 : Faisceau puborectal du sphincter externe [18].

b. La défécation :

Le rectum est normalement vide en permanence. L'arrivée de selles dans le rectum crée une distension rectale qui stimule les récepteurs sensibles à la tension de la paroi rectale et du muscle puborectal [23,26].

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.

Si les conditions extérieures ne permettent pas d'aller à la selle, la contraction volontaire du sphincter externe permet de refouler les selles vers la partie haute de l'ampoule rectale, afin de diminuer la distension rectale.

Si les conditions extérieures pour aller à la selle sont favorables, le processus se poursuit par une défécation volontaire avec poussée abdominale provoquant l'ouverture de l'angle anorectal, et diminution de l'activité du sphincter externe et du muscle puborectal permettant l'exonération de selles lors d'une synergie anorectale correcte.

En outre, lors de la défécation, la pression abdominale augmente, tout comme la pression intra thoracique, cette dernière fait interrompre le retour

veineux et diminuer le débit cardiaque. Le sang veineux ne peut retourner au cœur, or du fait de la présence des valvules veineuses, il ne peut refluer vers les membres, il gagne donc le territoire cutané où il provoque une vasodilatation plus ou moins marquée.

A la fin de la défécation, l'ensemble de ces phénomènes mécaniques cessent brusquement. La sangle des releveurs se contracte rapidement, elle agit comme une guillotine sur la colonne fécale, ce qui explique l'aspect effilé de la partie postérieure des selles.

3. Classification anatomoclinique des MAR :

Les malformations anorectales représentent un large éventail d'anomalies. Les classifications des MAR ont été élaborées afin d'aider le clinicien dans ses décisions thérapeutiques.

A. De la classification de Stephens à celle de Krickenbeck :

Après plusieurs premières classifications par Amussat (1835), Stielda en 1903, Breener en 1915, Frazer en 1926. La classification de Ladd et Gross (1934) a été la première standardisée et utilisée à l'échelle internationale [24].

En 1963, Stephens a proposé une classification en deux catégories, les MAR hautes et basses. Les lésions au-dessus du muscle puborectal (ligne de Stephens) sont considérées comme hautes et en dessous comme basse [25].

En 1970, à l'occasion du congrès de chirurgie pédiatrique réuni pour le centenaire du Royal Children's Hospital de Melbourne, la classification internationale de Melbourne, basée sur les travaux de Stephens a été proposée [26].

Ensuite, la classification de Wingspread (Tableau1), mise à jour de la classification internationale de Melbourne, a été élaborée en 1984. Cette classification a permis de distinguer entre les formes basses, intermédiaires, et hautes [27] (Figure 13) :

- Si le cul de sac rectal se trouve au-dessus du muscle puborectal, il s'agit d'une MAR haute : forme supra-lévatorienne.
- Si le cul de sac rectal se trouve au niveau du muscle puborectal, il s'agit d'une MAR intermédiaire.
- Si le cul de sac rectal se trouve au-dessous du muscle puborectal, il s'agit d'une malformation basse : forme infra-lévatorienne.

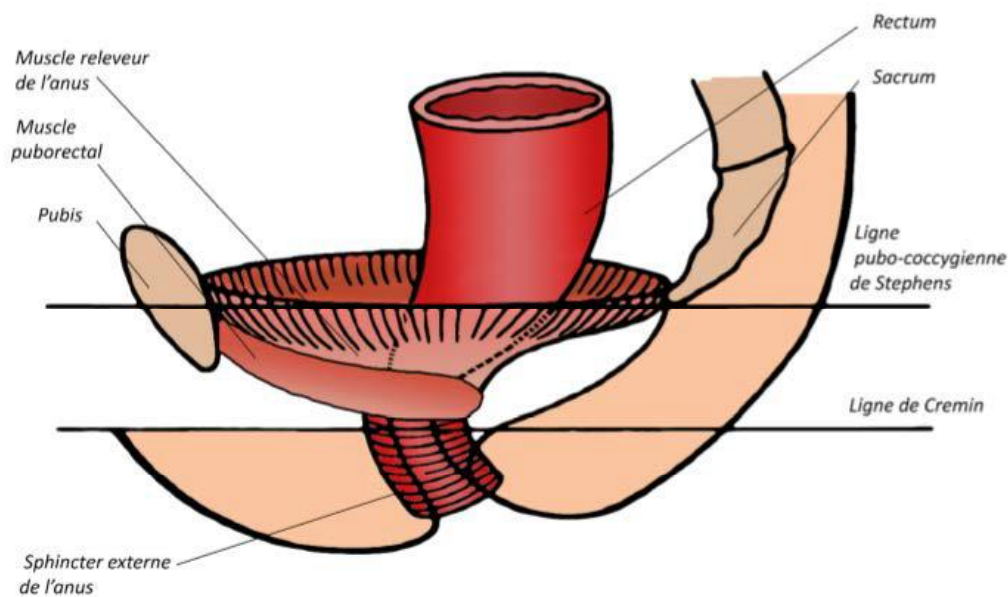


Figure 13: Schéma montrant les bases anatomiques de la classification des MAR.

Tableau 1 : Classification de Wingspread :

	Garçons	Filles
Haute	<ul style="list-style-type: none"> • Agénésie anorectale : <ul style="list-style-type: none"> –Avec fistule rectovésicale –Sans fistule. • Atrésie rectale 	<ul style="list-style-type: none"> • Agénésie anorectale : <ul style="list-style-type: none"> –Avec fistule rectovésicale –Sans fistule. • Atrésie rectale
Intermédiaire	<ul style="list-style-type: none"> • Fistule urétrale recto-bulbaire • Agénésie anale sans fistule 	<ul style="list-style-type: none"> • Fistule rectovestibulaire. • Fistule rectovaginale. • Agénésie anale sans fistule
Basse	<ul style="list-style-type: none"> • Fistule ano-cutanée. • Sténose anale 	<ul style="list-style-type: none"> • Fistule anovestibulaire. • Fistule ano-cutanée. • Sténose anale
Malformations rares		

Au début des années 1980, plusieurs autres anomalies rares ont été introduites et documentées. Ces anomalies n'étaient pas incluses dans la classification de Wingspread. Ainsi, en 1995, Peña a introduit une nouvelle classification (Tableau 2) basée uniquement sur la description anatomique de la fistule, en partant du principe qu'il s'agit de l'élément clé qui conditionne la stratégie chirurgicale, notamment la nécessité d'une colostomie ou pas.

Tableau 2 : Classification des malformations anorectales selon Peña

Garçons	Filles
<ul style="list-style-type: none"> • Fistule périnéale • Fistule recto-urétrale bulbaire • Fistule recto-urétrale prostatique • Fistule rectovésicale • Imperforation anale sans fistule • Atrésie ou sténose rectale 	<ul style="list-style-type: none"> • Fistule périnéale • Fistule vestibulaire • Cloaque court (canal commun < 3 cm) • Cloaque long (canal commun > 3 cm) • Imperforation anale sans fistule • Atrésie ou sténose rectale

En mai 2005, a été organisé un congrès international pour le développement des standards de classification, de traitement et de suivi des malformations anorectales à Krickenbeck . Au terme de cette conférence une nouvelle classification (Tableau 3) a été développée, basée sur la classification de Peña, elle permet de classer les MAR en deux groupes : un groupe des formes cliniques majeures, et un deuxième groupe pour les formes rares ou bien régionales.

La classification internationale de Wingspread reste quand même la plus utilisée. Elle permet de déterminer l'approche chirurgicale.

Tableau 3 : Classification de Krickenbeck

<u>Groupe des formes cliniques majeures</u>	<u>Groupes des formes rares/régionales</u>
<ul style="list-style-type: none"> • Fistule périnéal (cutanée) • Fistule recto-urétrale <ul style="list-style-type: none"> ○ Fistule bulbaire ○ Fistule prostatique • Fistule rectovésicale • Fistule vestibulaire • Cloaque • Malformation anorectale sans fistule • Sténose anale 	<ul style="list-style-type: none"> • Poche colique congénitale • Atrésie/sténose rectale • Fistule rectovaginale • Fistule en H • Autres...

B. Description des formes majeures de MAR :

a. La fistule périnéale :

Les fistules périnéales ou cutanées sont des malformations basses où le rectum est placé correctement dans un complexe musculaire strié généralement bien développé [30].

Chez le garçon (Figure 14a) : le rectum et l'urètre sont bien séparés. Le trajet fistuleux n'est parfois pas direct, pouvant suivre horizontalement la ligne médiane vers l'avant, en sous-cutané, pour s'ouvrir sur le raphé médian du périnée ou des bourses, voire à la base de la verge.

Chez la fille (Figure 14b), le rectum et le vagin sont bien séparés, l'orifice est plus ou moins antérieur, parfois très proche du vestibule.

L'orifice peut être à peine visible.

On peut en rapprocher les sténoses anales, les imperforations membraneuses et l'anوس dit « couvert ». Le pronostic est bon.

b. La fistule recto-urétrale et vésicale :

Les fistules recto-urétrales (Figure 14c) sont les malformations les plus fréquentes chez le garçon, elles s'accompagnent souvent d'une méconurie pathognomonique.

La fistule est le plus souvent bulbaire, les muscles sont alors généralement de bonne qualité.

La fistule peut être plus haute, au niveau de l'urètre prostatique ou du col vésical (Figure 14d). Dans ce dernier cas, la musculature est généralement très hypoplasique, le sacrum grossièrement malformé, et le périnée plat, sans fossette ni sillon. Le pronostic fonctionnel est alors médiocre.

c. Les fistules vestibulaires :

Les fistules vestibulaires (Figure 14e) sont les malformations les plus fréquentes de la fille. Au-dessus de la fistule, le vagin et le rectum partagent une paroi commune. Ces enfants ont en général un complexe strié bien développé, un sacrum normal, et un bon pronostic.

d. Les cloaques :

Les cloaques sont les malformations les plus complexes de la fille : le rectum, le vagin et l'urètre s'ouvrent dans un conduit unique qui s'abouche en règle au niveau de la vulve [30].

L'examen du périnée retrouve un seul orifice, la vulve est petite et courte. Le canal commun est plus ou moins long.

Lorsqu'il est court (Figure 14f), les muscles, le sacrum et le périnée sont généralement bien développés, le pronostic est bon.

Lorsque le canal commun est long (Figure 14g), les autres structures périnéales sont souvent hypoplasiques, le pronostic fonctionnel rectal et vésical est médiocre.

Le vagin est parfois distendu de façon importante par des sécrétions muqueuses ou de l'urine, c'est l'hydrocolpos (Figure 14h)

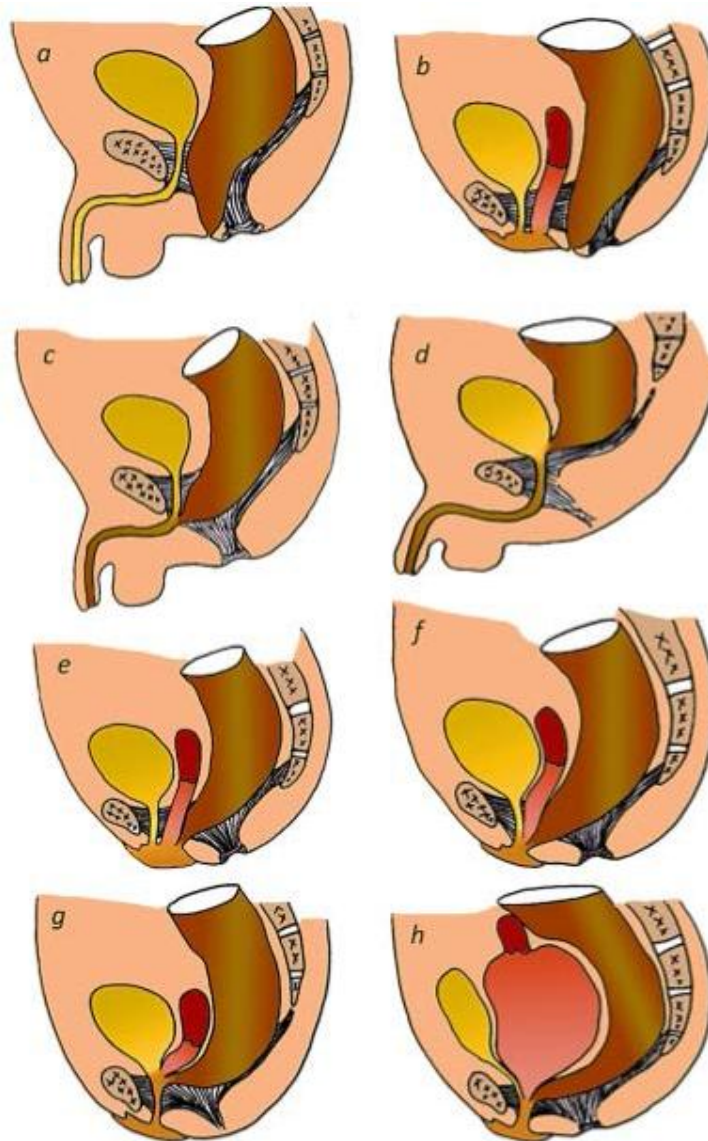


Figure 14 : Schéma représentant différentes formes de MAR en coupe sagittale [30].

a) Fistule périnéale (garçon)

b) Fistule périnéale (fille)

c) Fistule recto-urétrale

d) Fistule rectovésicale

e) Fistule vestibulaire

f) Cloaque avec canal commun court

g) Cloaque avec canal commun long

h) Cloaque avec hydrocolpos

e. Les malformations anorectales sans fistules :

Les agénésies anorectales sans fistule sont rares, mais les muscles périnéaux et le sacrum sont généralement bien développés, et le pronostic est bon. C'est la malformation la plus fréquente dans la trisomie 21.

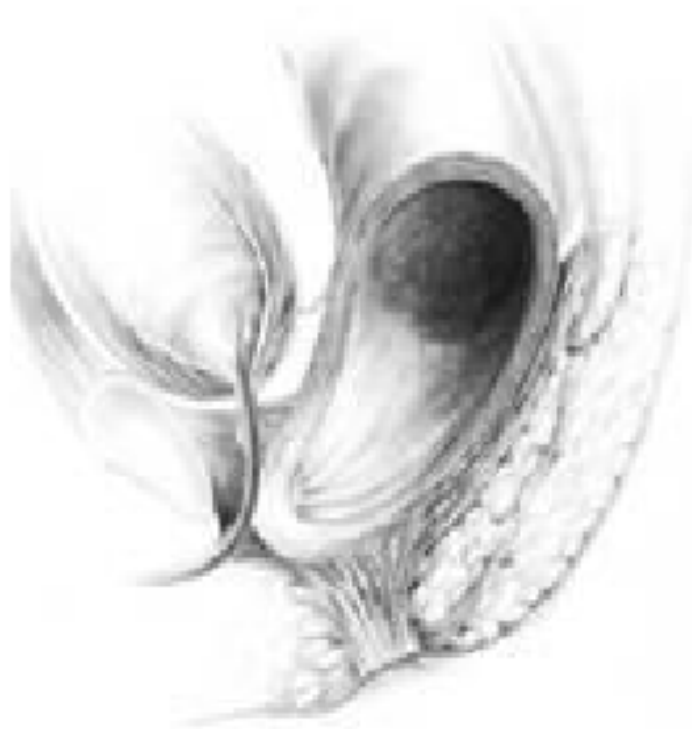


Figure 15: Agénésie anale sans fistule [31].

MATERIELS ET METHODES

Il s'agit d'une étude réalisée sur 58 patients opérés entre janvier 2010 et décembre 2016 au service de Chirurgie Pédiatrique du centre hospitalier universitaire Hassan II de Fès, à partir de l'exploitation des dossiers médicaux, des registres des entrants, et des comptes rendus opératoires.

La série comporte:

- 35 cas des MAR hautes.
- 23 cas des MAR basses.

1. Les critères d'inclusions :

L'étude inclut les patients opérés au service de Chirurgie Pédiatrique du Centre Hospitalier Universitaire Hassan II de Fès pour une malformation anorectale isolée ou associée à d'autres malformations.

2. Les données des patients:

Nous nous sommes penchés sur leurs aspects épidémiologiques (âge, sexe, le délai entre l'accouchement et le diagnostic), les données de l'examen clinique et des examens complémentaires, la variété anatomique de la MAR (basse, haute, intermédiaire), les malformations et anomalies génétiques associées, le type de traitement chirurgical, ainsi que les suites opératoires et l'évolution des malades à court et à long terme.

Fiche d'exploitation :

Suivi à long terme des Malformations Anorectales :

- Numéro d'entrée :
- Date d'entrée :
- Numéro de téléphone :
- Nom, Prénom :
- Age :
- Sexe :
- Poids de naissance :
- ATCD :
- Accouchement :
 - Milieu hospitalier : oui non voie :
 - A terme : oui non
- Le délai entre l'accouchement et le diagnostic :
- Données cliniques :
 - Signes fonctionnels :
 - Emission du méconium : oui non retard
 - Vomissement : oui non type :.....
 - Ballonnement abdominal: oui non
 - Examen clinique :
 - Examens à la salle d'accouchement de périnée : oui non

Résultats :

✓ Chez le garçon :

- Méconurie : oui non
- Fistule périnéale: oui non
- Fistule scrotale: oui non
- Absence de fistule : oui non

✓ Chez la fille :

- Nombres d'orifices : 1 2 3
- Présence de fistule : oui non
- Absence de fistule : oui non
- Epreuve au stylet:

- Examen général :

- Examen abdominal :

- Distension abdominale : oui non
- Masse abdominale: oui non
- HSMG: oui non
- Orifices herniaires:

- Examen pleuropulmonaire :

- Examen cardio-vasculaire :

- Examen uro-génital :

- Examen cranio-facial :

- Examen ostéo-articulaire : LCH

- Autres :

- Examens paracliniques :
 - ❖ Imagerie:
 - Incidence de Rice:
 - ASP face debout:
 - Fistulographie:
 - Echographie cardiaque:
 - Radiographie de rachis:
 - Echographie renale:
 - Opacification par le bout distal de la stomie :
 - Autres:
 - ❖ Biologie:
- Forme anatomique:
- Malformations associées :
- Age de la chirurgie:
- Traitement chirurgical:
 - Formes basses:
 - Anoplastie:
 - Dilatations:
 - Formes hautes et intermédiaires:
 - Colostomie en urgences:
 - Cure radicale:
 - Délai de PEC:
- Suites post-opératoires:

- Evolution :

- Complications immédiates:

- Complications à court terme :

- Evolution à long terme :

- ✓ L'incontinence :

- oui

- non

- Si oui : – envie défécatoire :

- oui

- non

- Capacité de verbalisé :

- oui

- non

- tenir les selles :

- oui

- non

- ✓ Souillures :

- oui

- non

- Si oui :

- occasionnel (2 fois/Semaine) :

- oui

- non

- chaque jour :

- oui

- non

- constant :

- oui

- non

- ✓ Constipation :

- oui

- non

- Si oui :

- gérable par changement diététique :

- oui

- non

- gérable par les laxatifs :

- oui

- non

- résiste aux laxatifs :

- oui

- non

- Décès :

- Recul :

3. Données épidémiologiques :

A. Age de consultation :

L'âge de nos patients varie entre un minimum de 1 jour et un maximum de 4 ans, avec une moyenne de 2mois.

❖ Dans les MARB:

- Chez les garçons:

08 (40%) ont consulté à j1 de vie (heure non précise).

03 (15%) ont consulté à un âge moyen de 27j.

07(35%) ont consulté à un âge moyen de 4mois.

02 (10%) ont consulté à un âge moyen de 2 ans.

- Chez les filles :

03 (100%) ont consulté à un âge moyen de 3 mois.

❖ Dans les MARH et MARI :

- Chez les garçons :

20 (100%) ont consulté à un âge moyen de 3 jours.

- Chez les filles :

08(53.33%) ont consulté à un âge moyen de 2 jr.

05(33.33%) ont consulté à un âge moyen de 30jr.

01(6.66%) a consulté à un âge de 10 mois.

01(6.66%) a consulté à un âge de 4 ans.

B. Le sexe:

Il existe une prédominance masculine, on dénombre 40 garçons et 18 filles avec un Sex-ratio garçon/fille de 2,22.

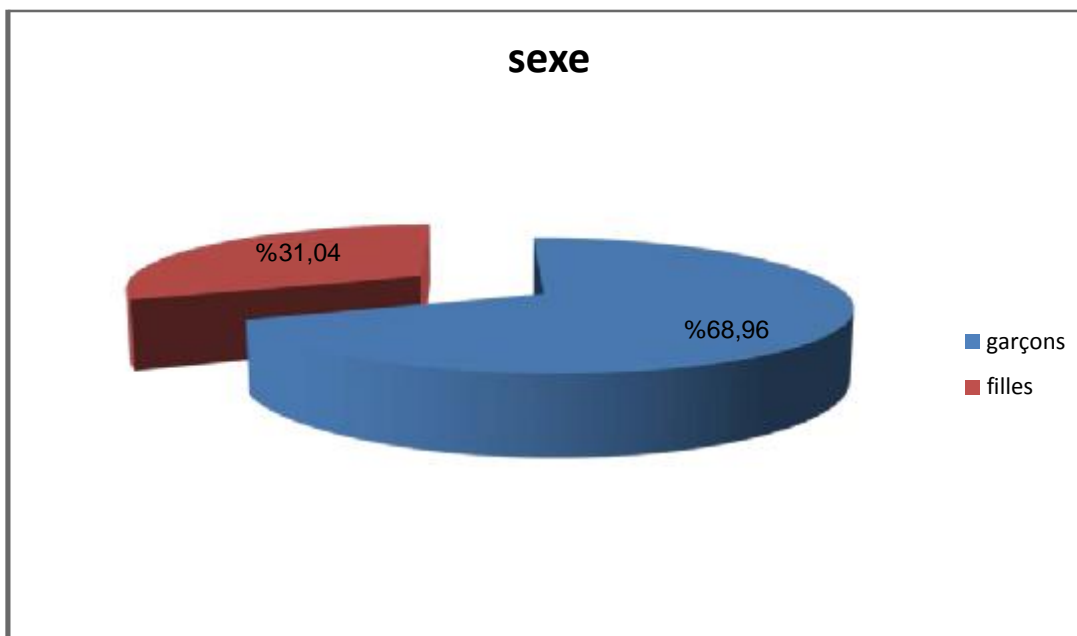


Figure 16 : Répartition des patients en fonction du sexe.

C. Le type de MAR :

Nous avons retrouvé trois types de MAR :

Tableau 4: Les différents types de MAR :

	MARB	MARI	MARH
Nombre de cas	23	3	32
Pourcentage	39.65%	5.17%	55.17%

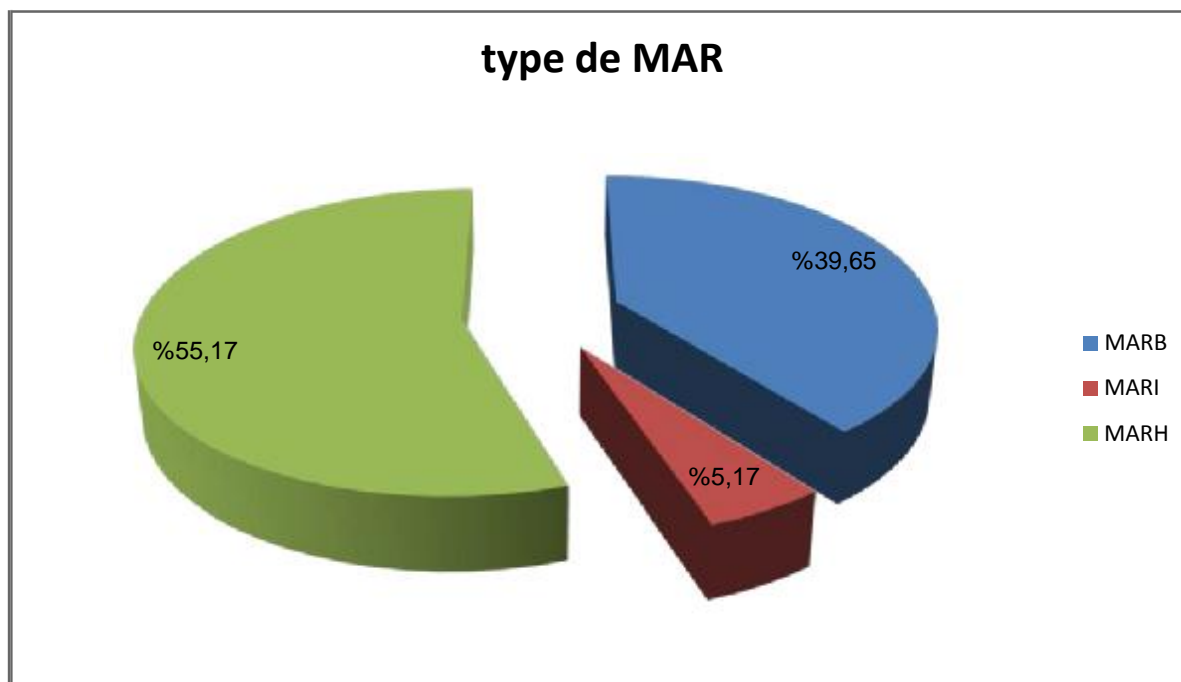


Figure 16: Les différents types de MAR.

Tableau 5: Répartition du sexe dans chaque type de MAR.

Forme	MARB		MARI		MARH	
	M	F	M	F	M	F
Nombre de cas	20	3	1	2	19	13
	86.95%	13.05%	33%	67%	59.37%	40.63%

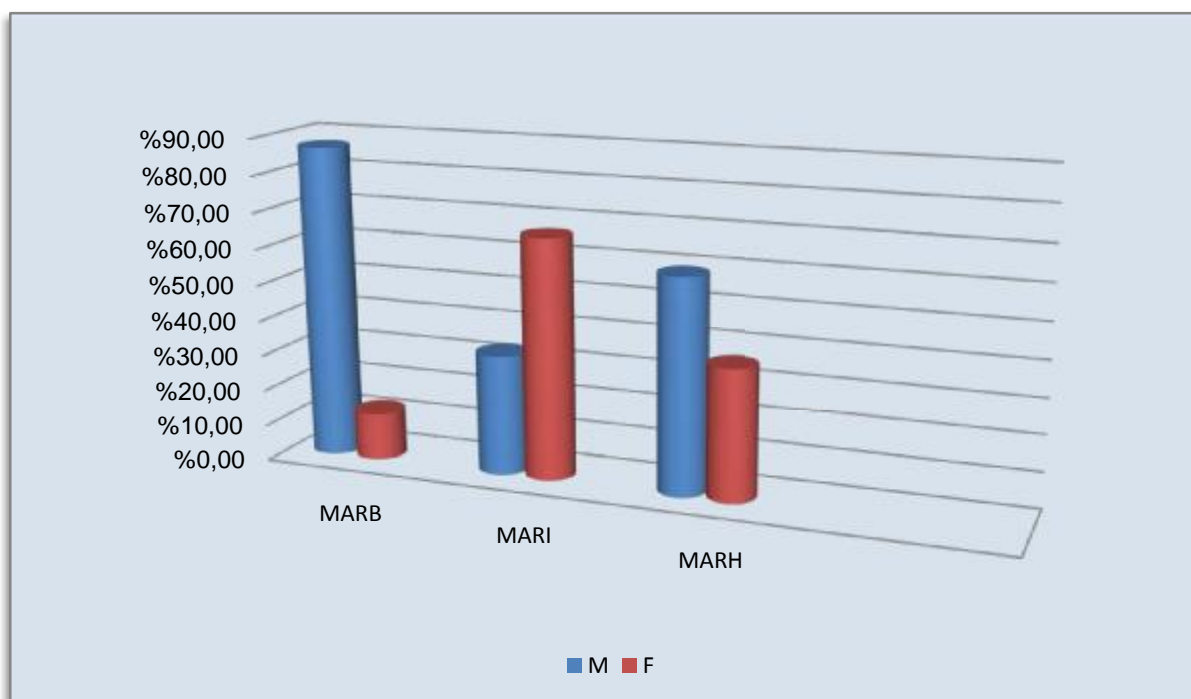


Figure 18: Répartition du sexe dans chaque type de MAR.

D. Les antécédants :

Dans notre série nous avons recueilli :

- 8 cas de consanguinité chez les parents ce qui représente 13.79% des MAR.
- 2 cas avec des cas similaires dans la famille ce qui représente 3.45%.
- 05 cas ont présenté une détresse respiratoire à la naissance ce qui représente 8.62%.
- Le reste des patients ne présentaient pas d'antécédents particuliers.

E. Accouchement et terme:

L'accouchement en milieu hospitalier a été rapporté chez 45 patients soit 77.58%, alors que 09 enfants ont eu un accouchement à domicile soit 22.42%.

50 malades soit 86.20% étaient issus d'une grossesse à terme.

Chez 08 patients soit 13.79% n'a pas été mentionné sur le dossier.

4. Données cliniques:

La clinique est d'une grande utilité dans le diagnostic des MAR, elle diffère selon le sexe et selon le type de malformation.

Le diagnostic de MAR doit être fait à la salle d'accouchement par l'examen soigneux et systématique du périnée.

Cependant, on est amené à recevoir des enfants tardivement dans un tableau d'occlusion néonatale.

Dans notre série 10 patients ont été vus en occlusion néonatale basse faite de vomissements bilieux, ballonnement abdominal, tachycardie, hypothermie et circulation veineuse collatérale, et 4 patients ont été vus en pré-occlusions.

En dehors de l'urgence, c'est l'examen clinique qui permet de poser le diagnostic par le médecin en salle d'accouchement ou plus tard par le pédiatre.

Nous rapportons dans les tableaux suivants les résultats des examens cliniques chez les garçons et chez les filles de notre étude.

➤ **Chez les garçons:**

Tableau 6 : Cliniques des MAR chez les garçons :

Forme	MARB	MARH et MARI
Totalement obstructive	5	10
Fistule périnéale	12	0
Fistule scrotale	2	0
Méconurie	0	10
Anus anté-posé	1	0

➤ **Chez les filles:**

Tableau 7: Cliniques des MAR chez les filles :

Nombre d'orifice	MARB	MARH et MARI
1 : cloaque	0	4
2	0	4
3	3	7

5. L'étude radiologique :

A. Incidence de Rice :

La radiographie de profil tête en bas, avec la mise en place d'une sonde gastrique afin d'éviter toute inhalation a été demandée dans notre série chez 24 malades soit 41.37%. Elle a objectivé :

- 07 cas de MARB.
- 03 cas de MARI.
- 14 cas de MARH.



figure19: Incidence de Rice chez un de nos malades.

Le cul de sac est au-dessus de la ligne de stephens et la distance cul de sac -
anus > 1 cm ce qui confirme la forme Haute.

B. Radiographie thoraco-abdominale :

Cet examen a été réalisé chez 21 patients, soit 36.20% des cas et a permis de mettre en évidence la présence des niveaux hydro-aériques chez 10 patients.



Figure 20: Radiographie thoraco-abdominale chez un de nos malades:
Présence de NHA en faveur d'une occlusion néonatale.

C. Opacification de la colostomie :

L'opacification par le bout distal de la colostomie a été réalisée chez tous les patients avec MARH et MARI (35 cas) soit 60.34%.

Elle a permis de mettre en évidence 2 cas de fistule uréthrale dont le patient ne présente pas de méconurie.

Cependant elle n'a pas objectivé une fistule recto-urinaire chez un patient qui présente une méconurie .



Figure 21: L'opacification de la colostomie chez un de nos malades :

D. Radiographie de rachis:

La radiographie de rachis a été réalisée chez tous les patients de notre série soit 100%, elle a objectivé un seul cas de scoliose dorsale.

E. Fistulographie:

Cet examen a été réalisé chez 3 patients soit 5.17%.

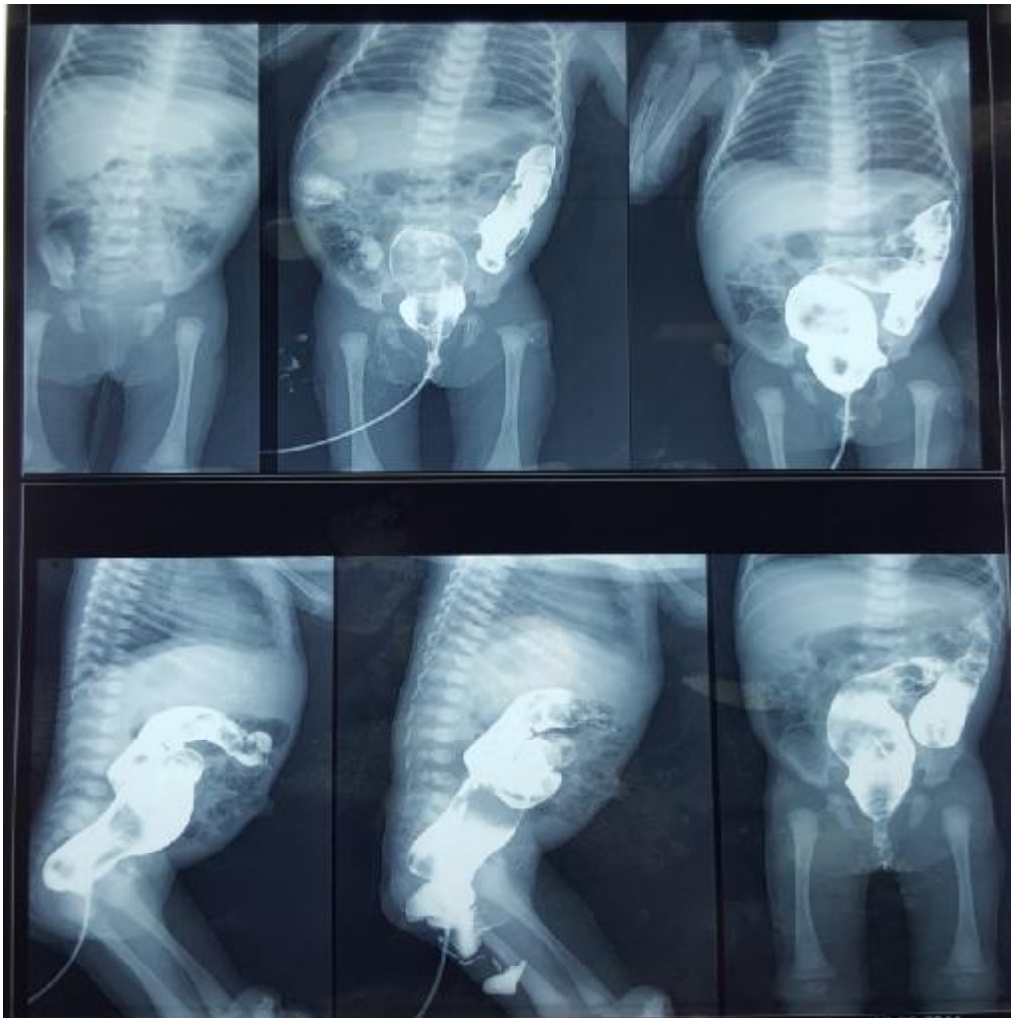


Figure 22 : Fistulographie chez un de nos malades :

Les 3 cas revenant normal avec une Bonne opacification du rectum et du colon sigmoïde et absence d'individualisation de fistule recto-urinaire et recto-génital.

F. Echographie cardiaque:

L'échographie cardiaque a été réalisée chez tous les patients de notre série soit 100% dans le cadre de bilan malformatifs. Elle a objectivé:

- 1 cas avec CIA de 4–5mm.
- 1 cas avec CIVD, CA, shunt gauche–droit et HTAP.
- 1 cas avec CIA de 5–7mm et shunt gauche–droit.
- 1 cas avec CAV complet et HTAP.

L'examen a été complété par un ETT chez 3 patients, il a objectivé une coarctation de l'aorte chez un de ces patients.

G. Echographie abdominale:

Cet examen a été réalisé chez tous les malades de notre série soit 100%, et a permis de mettre en évidence la présence de :

- 04 cas avec une dilatation–pyélo–calicielle.
- 01 cas avec un UHN ('urétéro–hydronéphrose) bilatéral.
- 01 cas avec une dilatation urétéro–pyélo–calicielle bilatérale et un hydrocolpos.

H. Les autres examens complémentaires:

a. UCG:

A été objectivé chez un patient un reflux vésico–urétéral actif et passif bilatéral droit classé type 5 et gauche classé type 4 avec défaut d'opacification discontinue de l'urètre proximal.

A été réalisé chez 2 patients revenant sans anomalies.

b. UIV:

A été objectivé une duplicité urétérale à gauche avec dilatation du groupe caliciel supérieur chez un seul malade de notre série.

c. Scintigraphie:

Cet examen a été réalisé chez 2 patients, il a objectivé:

- Rein muet gauche avec un syndrome de jonction pyélo-urétéral droit.
- Sans anomalies.

d. IRM:

Cet examen a été réalisé chez 2 patients, il a objectivé:

- Un lipomyélomeningocèle.
- Hydrocolpos sans fistule, double système excréteur gauche sans abouchement urétéral ectopique.

6. Classification anatomo-clinique des MAR :

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 :
 - 12 cas d'anus couvert incomplet ce qui 60%.
 - 7 cas d'anus couvert complet soit 35%.
 - 1 cas d'anus ectopique antérieur soit 5%.
- Chez les filles :
 - 3 cas de MARB avec fistule vulvaire soit 100%.
 - Aucun cas de MARB avec fistule périnéale.
 - Aucun cas de MARB totalement obstructive.

❖ Formes hautes et intermédiaires :

Nous avons regroupé les formes hautes et intermédiaires en une seule entité parce qu'elles posent le même problème thérapeutique.

- Chez les garçons :
 - 10 cas présentaient une fistule recto-urinaire (50%)
 - 10 cas avaient des formes sans fistule recto-urinaire (50%).
- Chez les filles :
 - 7 cas de forme avec fistule (46.66%)
 - 4 cas de forme cloacale (26.66%)
 - 4 cas de forme sans fistule (26.66%).

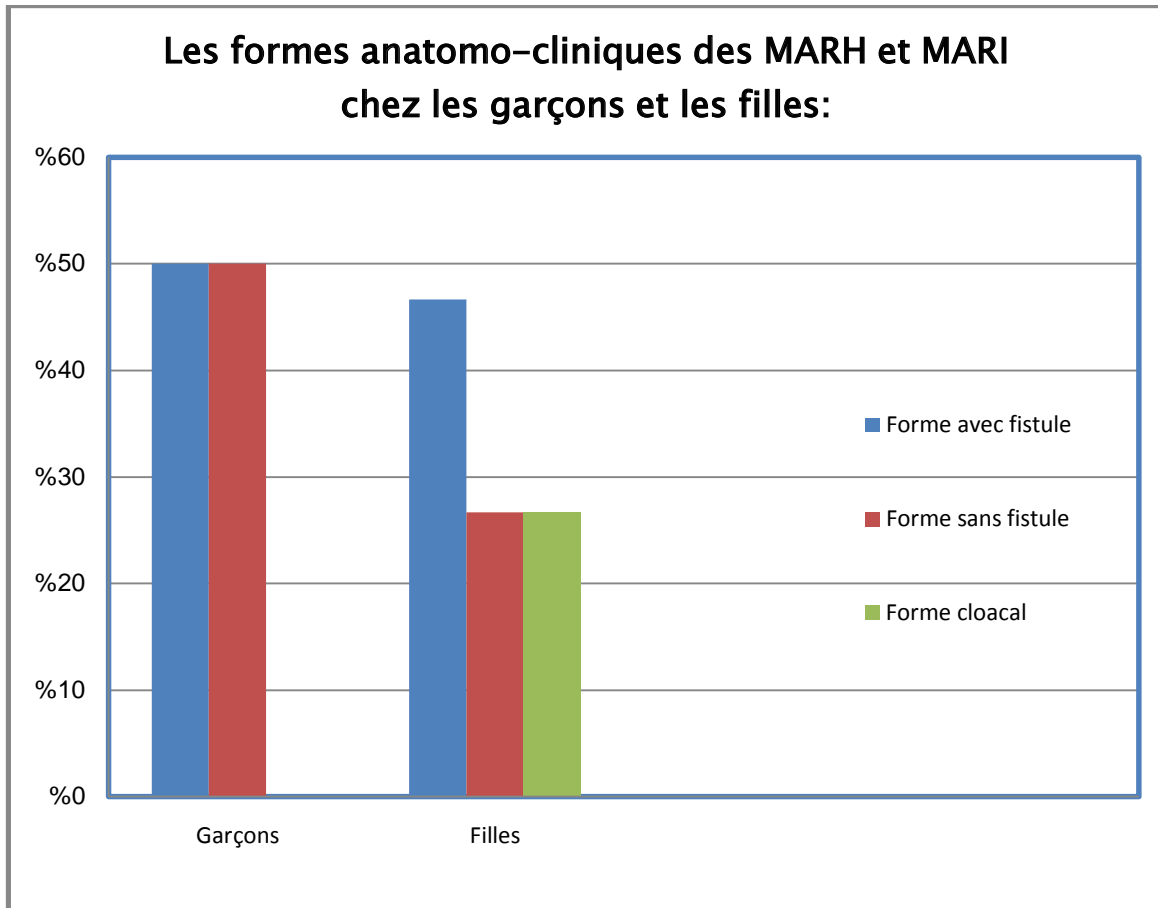


Figure 23: Les formes anatomo-cliniques des MARH et MARI chez les garçons et les filles.

7. Les malformations et anomalies génétiques ou chromosomiques

associées :

Les malformations associées ont été objectivées grâce à l'examen clinique complet et aux examens para-cliniques orientés.

Dans notre série:

- 02 cas de trisomie 21 ont été retrouvés, ces patients ont bénéficié d'une écho-cœur qui a trouvé :
 - CIVD, CA et HTAP.
 - Normal.
- 04 cas de cardiopathie congénitale.
- 06 cas avec des malformations congénitales des voies urinaires.
- 01 cas avec lipomyéloméningocèle avec rein unique.
- Un cas de scoliose dorsale.
- 05 cas avec hypospadias.

8. La prise en charge chirurgicale :

A. Préparation préopératoire

Dès la naissance, il faut préparer le nouveau né à l'intervention chirurgicale.

Pour ceci, il faut :

- Stabiliser les fonctions vitales du nouveau né.
- Examiner soigneusement le nouveau né.
- Rechercher les malformations associées.

Tous les malades candidats à la chirurgie ont été préparés à l'intervention chirurgicale en bénéficiant d' :

- Un avis pré-anesthésique : comportant un bilan sanguin standard (NFS, ionogramme, CRP et bilan de crase) avec groupage et demande de sang.
- Une voie veineuse avec réhydratation et une antibio-prophylaxie.

B. Traitement chirurgical :

Le traitement diffère selon le type de la malformation anorectale.

a. Les formes basses :

Toutes les formes basses (23 patients) ont été traitées par une anoplastie.

Après anesthésie générale, le nouveau né est installé en décubitus dorsal avec la mise en place d'une sonde vésicale. La position de l'anus est repérée par stimulation électrique.

La proctoplastie YV est débutée par une incision en Y inversé au niveau de la fosse anale avec dissection du plan cutané, aspect du cul de sac avec aveuglement d'une fistule si existante puis incision en Y permettant ainsi d'éviter la lésion de l'urètre puis terminer l'intervention par l'anoplastie.

L'anoplastie est généralement suivie de séances de dilatations anales par les bougies de Hégar 10 jours après, deux fois par semaine puis de façon hebdomadaire jusqu'à ce qu'on obtient une dilatation charrière 14-15 qui reste stable avec passage facile de la bougie de dilatation.



Figure 24: Images peropératoires d'une anoplastie chez l'un de nos malades au sein du bloc opératoire de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès.

b. Les formes hautes et intermédiaires :

Dans un premier temps toutes les formes hautes et intermédiaires ont été colostomisés en urgence; 33 cas colostomisés à un âge moyen de 6 jours, un cas colostomisé à 10 mois et un cas à 4 ans.

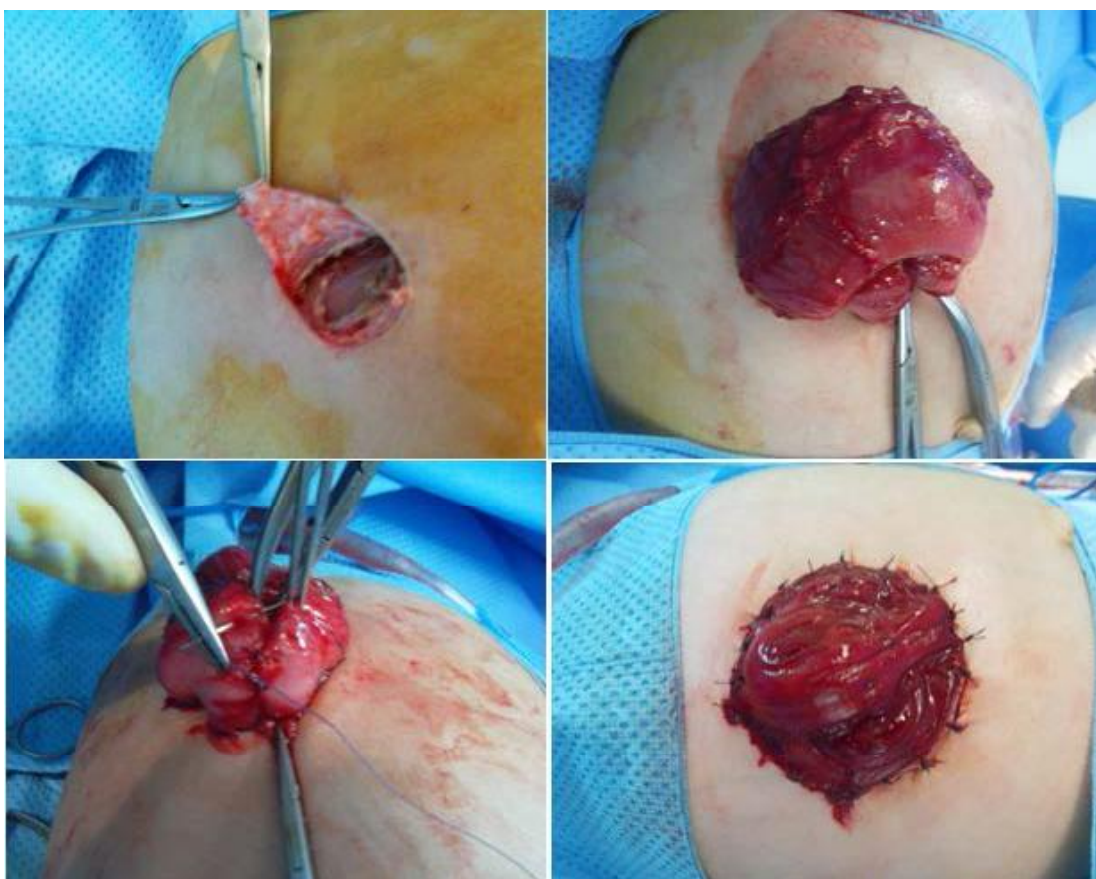


Figure 25 : Images peropératoires d'une colostomie chez l'un de nos malades au sein du bloc opératoire de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès.

Dans un deuxième temps, en excluant un cas qui est toujours colostomisé vue son état cardiaque qui contre indique l'anesthésie générale, nos malades ont été repris pour une cure radical qui est réalisée dans un délai moyen de 07 mois par :

- bord périnéal pur : type PENA :
 - Position en décubitus ventral.
 - Incision sagittale postérieure avec mise en place de fils repères au niveau des différents plans avec section de tous les plans musculaires sur la ligne médiane afin de préserver les fibres musculaires et le sphincter.
 - Repérage de la fistule recto urinaire ou recto vaginale chez la fille.
 - Abaissement du cul de sac rectal par voie périnéale.
 - Suture des muscles en arrière du cul du sac rectal puis suture anocutanée.

En fonction de l'opacification et la position du cul de sac rectal on commence par l'intervention type PENA.

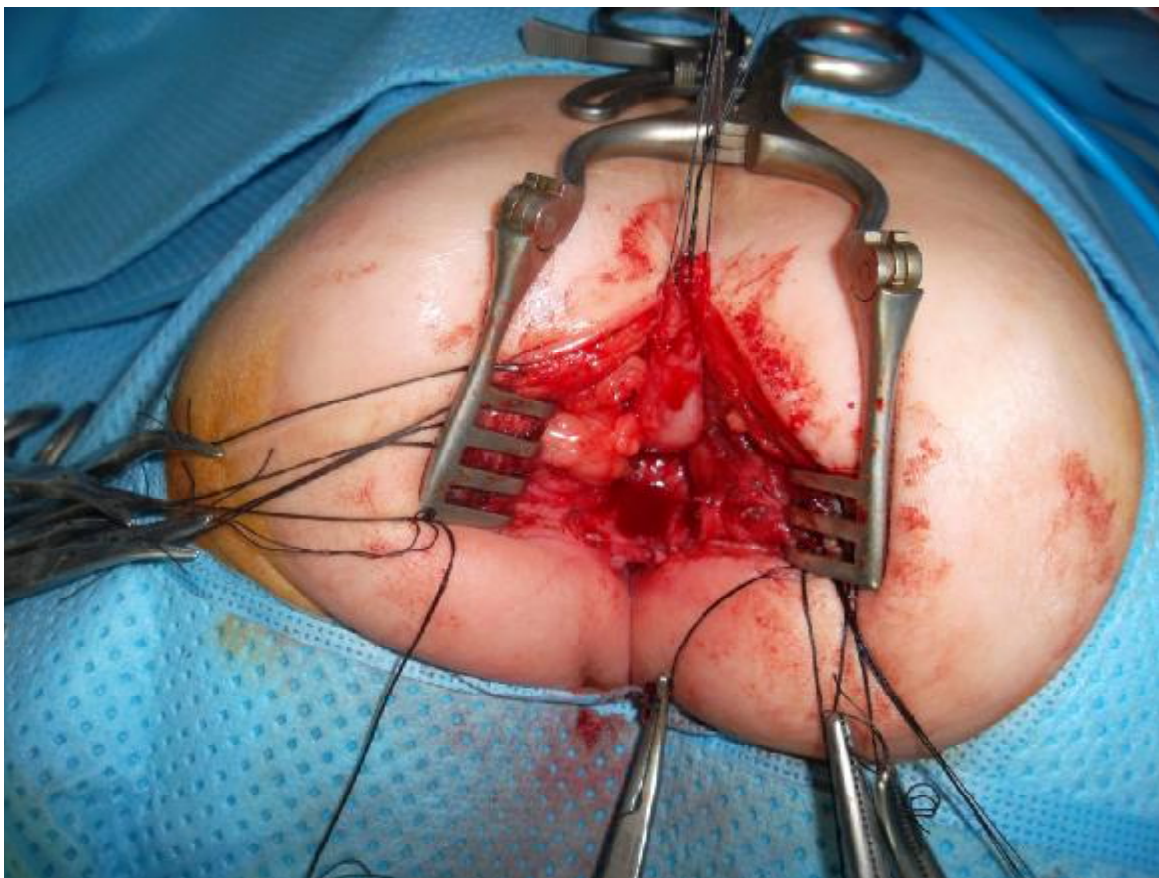


Figure 26 : Abaissement du cul de sac rectal par voie périnéale chez l'un de nos malades au sein du bloc opératoire de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès

Quand la dissection du cul de sac rectal est difficile après la fermeture de la fistule, un abord abdominal est nécessaire :

- Double abord (6 cas) : abdominal pour libération colique et périnéale par incision médiane sagittale postérieure type PENA pour abaissement du cul de sac rectal :

- Le patient est placé en décubitus dorsal.

- Incision para rectale gauche et dissection du cul de sac rectal en restant en contact avec sa paroi.

Après la cure définitive, tous nos malades ont bénéficié de séances de dilatations anales, jusqu'à un calibre acceptable.

Enfin, la fermeture de la colostomie est faite en moyenne 7 mois après la cure radicale, ce qui signifie que le rétablissement de la continuité intestinale est réalisé à un âge moyen de 13 mois, avec des extrêmes âges allant de 07 mois à 4 ans et demi.

9. L'évolution et le suivi des malades :

A. Complications immédiates:

Les suites postopératoires étaient simples dans la majorité des cas. Cependant, Nous avons retrouvé dans notre série 12 patients qui ont présenté des complications immédiates.

Tableau 8 : Complications immédiates des MAR :

Complications immédiates	MARH et MARI	MARB
Infection	6	1
Sepsis	1	0
Lâchage de sutures	2	1
Anémie post-op	1	0

B. Complications tardives:

❖ MARB:

Dans notre série, seulement 3 cas soit 13% ont présenté des complications tardives:

- 2 cas ont présenté un syndrome sub-occlusif.
- Un cas a présenté des fuites urinaires à travers l'anus, il a bénéficié d'une colostomie, puis d'une reprise de l'anoplastie. il a eu une occlusion après rétablissement de la continuité, ce qui a nécessité une réintervention .

❖ MARH et MARI:

Nous avons retrouvé dans notre série 09 patients qui ont présenté des complications tardives soit 25.71% :

- Chez les filles:
 - 2 cas de prolapsus de colostomie bénéficiant d'une réduction manuelle.
 - Un cas d'ectropion rectal opéré.
 - Un cas de prolapsus anal traité par infiltration.
- Chez les garçons:
 - Un cas a présenté un syndrome occlusif pour lequel il a été opéré, il a également bénéficié d'un traitement pour l'irritation périnéale et l'ectropion rectal.
 - 2 cas de sténose anale ont bénéficié d'une reprise d'anoplastie.
 - 2 cas ont présenté un prolapsus de colostomie et ont bénéficié d'une rééducation manuelle, ensuite ils ont eu un ectropion rectal qui a nécessité une intervention chirurgicale.
 - Un cas a présenté une irritation périnéale, et un ectropion rectal saignant au contact.

C. Devenir à moyen et à long terme:

Nous avons exclu les patients qui ont été perdus de vue et les patients qui sont toujours colostomisés.

Alors 38 patients (15 cas MARB et 23 cas MARH) ont été suivis, soit par contacte téléphonique ou par convocation pour juger leur évolution.

a. Formes basses :

Au moment de notre étude, l'âge des 15 patients a varié entre 2 ans et 8 ans.

Tableau 9: Evolution à long terme des MARB:

Tranche d'âge/ an	4 - 8	2 - 3
Recul	4 ans et demi	30 mois
Nombre cas	10	05
Evolution	Bonne évolution Bon tonus sphinctériens	Transit normal, régulier.



Figure27: Aspect de l'anús chez un de nos malades opéré pour MARB

b. Formes hautes et intermédiaires➤ **chez les filles :****Tableau 10: Evolution à long terme des MARH/MARI chez les filles :**

	Age :	Recul :	Evolution :
Cas1 : cloaque	3 ans	30 mois	Transit normal, selles quotidiennes. A l'examen : absence de tonus sphinctérienne.
Cas 2 : cloaque	3ans1/2	31 mois	Transit normal, régulier.
Cas 3	8 ans	4 ans	Bonne continence anale pas de souillure.
Cas 4	4 ans	3 ans	Bonne continence anale pas de souillure.
Cas 5	6 ans	5 ans	Incontinence anale : 1à 2 selles/jr avec souillure. Lavements évacuateurs. Rééducation.
Cas 6	5 ans	4 ans	Incontinence anale : 1à 2 selles/jr avec souillure. Rééducation à partir de 6 ans.
Cas 7	5 ans	3ans 1/2	Incontinence anale avec souillure. Lavements évacuateurs Rééducation à partir de 6 ans.
Cas 8 : trisomique	5 ans	3 ans	Transit normal, selles quotidiennes

➤ **chez les garçons :**

Au moment de notre étude, l'âge des 15 patients a varié entre 2 ans et 8 ans.

Tableau 11: Evolution des 8 patients dont la tranche d'âge entre 2 ans et 3 ans et demi :

	Age	Recul	Evolution
Cas 1 :	2 ans	11 mois	Transit actuel normal. Selles quotidiennes.
Cas 2 :	2ans 4 mois	14 mois	Transit normal, régulier.
Cas 3 :	2 ans 6mois	12 mois	Transit normal, régulier. Constipation occasionnelle gérable par changement diététique.
Cas 4 :	3 ans	12 mois	Transit actuel normal. Selles quotidiennes.
Cas 5 :	3 ans	24mois	Transit normal, régulier
Cas 6 :	3 ans	24 mois	Transit normal, régulier
Cas 7 :	3ans ½	30 mois	Transit normal, régulier sous lavement quotidien.
Cas 8 :	3ans ½	30 mois	Transit normal, régulier sous lavement quotidien.

Le pronostic fonctionnel a été évalué chez 07 garçons dont la tranche d'âge varie entre 4ans et demi et 8 ans :

On a utilisé la classification de Krichenbeck [58] pour évaluer le degré de la continence anale.

Les résultats ont été classés en :

- Bons résultats: si le patient est continent sans souillure, ni constipation.
- Résultats moyens: s'il y a une souillure occasionnelle mais qui n'entrave pas une vie sociale normale ou une constipation banale.
- Mauvais résultats: s'il y a une incontinence sphinctérienne ou constipation sévère émaillée d'épisodes subocclusifs.

Avec un recul moyen de 3,6 ans les résultats fonctionnels pour les 7 patients revus, ont été:

Bons pour 2 enfants (28.57%)

Moyens pour 2 autres (28.57%)

Mauvais pour 3 enfants (42.85%)

10. La prise en charge de l'incontinence anale :

A. Mesures conservatrices:

On a objectivé 30 cas qui ont souffert d'une constipation, ils ont suivi les mesures suivantes:

- Vidange du colon à l'aide de lavements répétés pendant 3-4 jours en cas de constipation sévère.
- Prescriptions de laxatives.
- Alimentation enrichie en fibres.
- Instauration d'un horaire postprandial de présentation aux toilettes.

En outre, des mesures précitées, si Les patients souffrent toujours de souillures fécales après l'âge de 6 ans. ils seraient soumis à une rééducation fonctionnelle utilisant notamment la technique du biofeedback.

B. Sphinctroplastie type pickell :

On a objectivé 3 patients dans notre série qui ont eu un mauvais pronostic.

Ainsi ils ont bénéficié d'un bilan préopératoire fait :

- D'IRM qui a montré une hypoplasie de muscle releveur de l'anus, avec absence de visualisation des muscles pubo-rectaux et un discret épaissement du rectum.

L'intervention chirurgicale se déroule après trois jours de préparation colique par lavements et sous couvert d'une antibioprophylaxie.

En effet, l'intervention consiste à :

- Mettre l'enfant sous anesthésie générale.
- L'installer en position gynécologique.
- 2 incisions longitudinales des faces internes des 02 cuisses.
- Dissection sous cutané.
- Dissection section muscle droit interne à droite de son insertion distale et sur tout son trajet et extériorisation par l'incision proximale (idem à gauche.
- 4 incisions faisant le trou de la marge anale : 03h - 06h - 09h - 12h.
- Tunnelisation sous cutanée entre les 04 incisions et la base du droit interne.
- Passage des muscles droit internes dans les tunnels autour de la MA et suture des 02 bouts par du PDS 2/0.

- FPPP sur 2 redons aspiratif au niveau des cuisses.
- Pansement.

Outre l'intervention chirurgicale, les patients bénéficient d'une rééducation postopératoire prolongée et de l'adjonction de lavements évacuateurs réguliers, qui restent essentiels pour obtenir tout le bénéfice de l'intervention.

L'évolution a été favorable avec un bon tonus sphincterien chez 2 patients, et un discret tonus sphincterien chez le 3ème candidat qui souffre d'un retard psychique non suivi.



Figure 28: Aspect de l'anus après sphincteroplastie type pickell chez un de nos malades.

DISCUSSION

I. Epidémiologie :

L'incidence des malformations anorectales est évaluée par la plupart des auteurs autour de 1 pour 5000 naissances vivantes [21].

1. L'âge de consultation :

D'après les résultats obtenus dans cette étude, on peut remarquer que les filles consultent tardivement, en effet :

- 50% des filles ont consulté à un âge moyen de 3 mois.
- 5.5% (un seul cas) a consulté à l'âge de 4 ans.

Cela peut se justifier par le fait que les filles naissent fréquemment avec des formes de fistules larges, qui empêchent la constitution du tableau occlusif et leur permettent d'avoir une vie normale.

Par contre, il semblerait que la fistule même quand elle existe chez les garçons, reste insuffisante pour évacuer le méconium, ce qui explique leurs consultations précoces ; ainsi 70 % des garçons ont consulté à un âge moyen de 2 jours.

Par ailleurs, 22.42% de nos malades ont eu un accouchement à domicile ce qui justifie également le retard de diagnostic.

Cela est identique pour les autres séries dont 45% des filles de la série de L.DAOUUD[32] ont consulté à un âge moyen de 4mois et 12.5% à 6 ans ainsi que pour la série de S .AYYADI[5], 28% des filles consultaient tardivement à un âge moyen de 4 mois.

2. Le sexe :

La plupart des études rapportent une prédominance masculine nette de MAR (PENA, CHIBA, L. DAOUD, F.SALIHOU, S.AYYADI).

Dans notre série une nette prédominance masculine est également notée, 40 garçons et 8 filles. Avec un sex-ratio garçons-fille de 2.22.

Tableau 12 : Répartition de sexe, étude comparative entre notre série et la littérature.

Auteurs	Garçons %	Filles %	Nombre total de cas
PENA [31]	60 %	40 %	1900
CHIBA [33]	61 %	39 %	254
L .DAOUD [32]	56.4 %	43.4 %	113
F.SALIHOU [34]	56 %	44 %	54
S.AYYADI [5]	75.86 %	24.14 %	29
Notre série	68.96 %	31.04 %	58

3. Type de MAR :

Dans notre étude, on note que les résultats des MARH sont sensiblement supérieurs par rapport aux données portées par les études d'autres auteurs, à l'exception de la série de S.AYYADI qui a aboutit à un taux presque similaire à nos résultats.

Tableau 13 : Type de MAR, étude comparative entre notre série et la littérature :

Type :	MARH	MARI	MARB
CHIBA [33]	32.5%	8.5%	59%
L .DAOUD [32]	16.8%	13.33%	53.34%
F.SALIHOU [34]	33%	26%	41%
S.AYYADI [5]	51.72%	6.7%	41.38%
Notre série	55.17%	5.17%	39.65%

A noter également que, l'analyse des résultats concernant la répartition des différentes formes selon le sexe montre une prédominance masculine dans les MARH et MARB, ce qui signifie que les garçons sont souvent plus touchés que les filles.

Tableau 14 : Répartition du sexe dans chaque type de MAR, étude comparative entre notre série et la littérature :

Type	MARH		MARI		MARB	
	garçons	Filles	Garçons	Filles	garçons	Filles
CHIBA [33]	78.8%	21.2%	81%	19%	51.7%	48.3%
L.DAOUUD [32]	63.2%	36.8%	77%	23%	52.9%	47.1%
S.AYYADI [5]	86.66%	13.34%	50%	50%	66.66%	33.34%
Notre série	59.37%	40.63%	33%	67%	86.95%	13.05%

On n'a pas abouti à une concordance directe entre notre pathologie et l'incidence familiale, en effet, seulement un pourcentage de 13.79% de consanguinité dans les MAR, et 2 cas avec des cas similaires dans la famille, ce qui représente seulement un taux de 3.45 %.

II. La conduite diagnostique devant MAR :

1. Le diagnostique anténatal :

Le diagnostic de MAR est exceptionnellement évoqué pendant la grossesse devant un hydroscope, une dilatation colique pelvienne [35],

Un anus d'apparence atypique ou des calcifications situées dans la lumière digestive (fistule recto-urinaire) [36].

Dans notre série, la grossesse a été suivie dans 60% des cas, mais aucun cas n'a été diagnostiqué.

2. Le diagnostique post natal :

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.

Dans la majorité des cas, il va permettre de classer la malformation pour choisir le traitement le plus approprié.

A. Anus d'aspect normal :

L'anús a un aspect normal mais ce nouveau-né présente une distension abdominale sans émission de méconium. Il faut vérifier la perméabilité de l'anús en introduisant une sonde qui peut buter plus ou moins haut. Si l'obstacle est distal, il s'agit d'une imperforation membraneuse ou d'une sténose anale. Si l'obstacle est plus haut situé, il s'agit d'une atrésie rectale (2 % des MAR) [37].

B. Anus absent ou d'aspect anormal

La deuxième éventualité est celle de l'anús absent ou anormal par son aspect ou sa situation. Les problèmes diagnostiques diffèrent selon le sexe.

a. Chez le Garçon :

Deux hypothèses sont à noter ; soit, il y'a une présence d'orifice périnéal qui donne issue à du méconium, soit il n'y a pas d'orifice sur le périnée.

Dans la 1ere situation, il s'agit d'une lésion infra-lévatorienne (forme basse) à type d'anus ectopique antérieur ou d'un anus couvert incomplet avec fistule anocutanée.

Reste à signaler, que la fistule peut être manifeste, soulignée par un trajet renflé, moniliforme et bleuté, comme elle peut être minuscule et il faut examiner soigneusement le périnée à la loupe depuis le siège de l'anus jusqu'à la verge, à la recherche d'un pertuis avec une trace de méconium.



Figure29 : Orifice anal rétréci chez un de nos malades (MARB).



Figure30 : Anus couvert avec fistule in Situ chez un de nos malades (MARB).

Dans la 2ème hypothèse, c'est-à-dire, dans le cas d'absence d'orifice périnéal, on a distingué entre le cas, où il n'y a pas de présence de méconium dans les urines, 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

Et entre le cas, où il y a une présence de méconium dans les urines, ce qui permet d'affirmer l'existence d'une fistule recto-vésicale ou recto-urétrale.

La fistule peut également être obturée par un débris méconial, on peut l'extérioriser et l'affirmer en massant l'urètre ou en cathétérisant la vessie.



Figure 31 : Absence d'orifice anal, absence de fistule scrotale ou périnéale
Avec méconurie chez l'un de nos malades (MARH).

b. Chez la fille :

Le diagnostic de MAR repose essentiellement sur l'examen du périnée et l'identification du nombre d'orifices visibles :

- ❖ 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.



Figure 32 : Aspect clinique d'une malformation cloacale avec un seul orifice visible au périnée, chez un nouveau-né de sexe féminin de notre série.

- ❖ 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 Ano vestibulaires qui sont des lésions basses, de la fistule recto-vestibulaire qui est une anomalie de type intermédiaire [38].

Dans ce cas l'épreuve au stylet est d'un apport capital, car elle renseigne sur la situation du cul de sac intestinal :

- Le stylet est introduit dans le trajet fistuleux, s'il est perçu sous la peau périnéale il oriente vers une variété basse.
- ☐ Par contre, lorsque le stylet a un trajet ascendant, parallèle au vagin ne peut être mobilisé vers l'arrière, il indique une variété intermédiaire ou haute.

D'après Peña, l'examen clinique permet dans 80 à 90% des cas de définir le type de MAR [39].

Dans tous les cas, l'exploration radiologique est nécessaire afin de confirmer l'impression clinique et de rechercher d'éventuelles malformations associées.

Un nombre non négligé de nos malades ont été vus, par défaut de cet examen, à un stade d'occlusion.

Dans notre série 11 garçons ont été consultés pour un syndrome occlusif. Chez la fille on rapporte un nombre moindre de tableaux occlusifs avec un nombre de 3 seulement, ceci est peut-être expliqué par la fréquence des formes avec fistule, et la largeur de cette dernière chez la fille.

Tableau 15 : Pourcentage des tableaux occlusifs au moment de diagnostic, étude comparative entre notre série et autres études :

Auteur :	L. Daoud	L. Lahiriri[40]	S. Ayyadi	Notre série
% des tableaux d'occlusions	20.35%	66.7%	31%	24.13%

Nos résultats, en termes d'admission avec un tableau occlusif, sont comparables aux données des autres séries nationales [5–32] et des pays sous développés [40]. Ceci peut être expliqué par l'absence de l'examen systématique à la naissance en plus de la fréquence des accouchements à domicile.

III. Données paracliniques :

L'imagerie à un double rôle dans la prise en charge néonatale des MAR : elle contribue à préciser l'anatomie de la MAR et à rechercher les malformations associées [41].

1. La radiographie de profil tête en bas

L'incidence de Rice : décrit pour la première fois en 1930, ce cliché permet, grâce au contraste aérique, de préciser la hauteur du cul de sac rectal par rapport aux repères osseux.

Généralement, le cliché est réalisé pour les formes sans fistules 10 heures en moyenne (8–24h) après la naissance, l'air dégluti atteint alors le cul de sac rectal et le distend.

Ainsi, grâce aux repères définis par Stephens et Cremin [42–43] des lignes virtuelles déterminées à partir des repères osseux devraient permettre d'analyser la radiographie de profil tête en bas, et d'en extraire les informations nécessaires.

- La ligne pubo–coccygienne de Stephens :

Stephens a décrit la ligne pubo–coccygienne (PC) reliant le milieu du pubis (P) à la jonction sacro–coccygienne (ou bord inférieur de S5) [44].

La ligne PC correspond à l'insertion pariétale (squelettique) du muscle releveur de l'anus [32], elle ne correspond donc pas à la ligne d'action du muscle qui pourrait schématiquement être représentée comme un hamac.

- La ligne de Crémin :

Crémin a décrit une ligne parallèle à la ligne PC de Stephens : elle coupe la ligne pubis ischion (PI) en son milieu.

Cette ligne de Crémin correspond au niveau d'insertion des muscles releveurs sur la partie basse du rectum et serait plus conforme à la ligne d'action de la sangle pubo–rectale.

Après avoir tracé les deux lignes sus citées sur le cliché on procède à l'interprétation suivante :

- ❖ Quand le cul de sac se projette au dessus de la ligne de Stephens il s'agit d'une forme haute des MAR.
- ❖ Quand le cul de sac est au dessous de la ligne de Crémin c'est une forme basse.
- ❖ Quand le cul de sac est situé entre la ligne de Stephens et la ligne de Crémin c'est une forme intermédiaire.

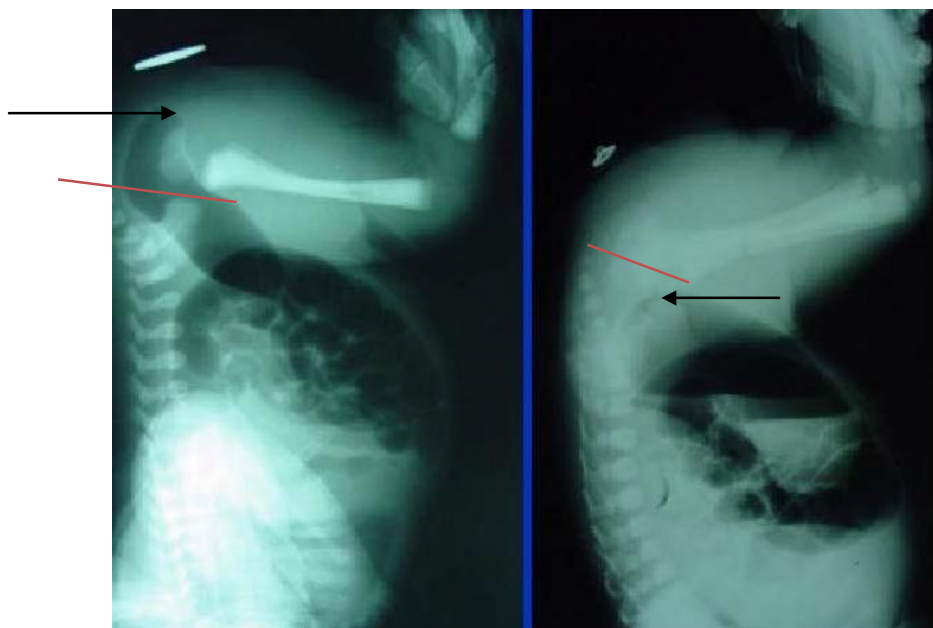


Figure 33:Incidence de Rice (tête en bas) [78].

—→ Cul-de-sac digestif.

— Ligne pubo-coccygienne de Stephens.

Cependant, cette technique a perdu de son intérêt du fait du trop grand nombre d'erreurs réalisées en lien à ces conditions de réalisation (examen trop précoce, cris, absence de progression de l'air colique...)

Malgré les imperfections de la radiologie de profil tête en bas, elle reste l'examen clé en matière de malformations anorectales.

Dans notre série, Les données de la radiographie tête en bas, étaient dans la majorité des cas, concordantes avec celles de l'exploration chirurgicale en termes de détermination de la forme anatomoclinique.

En effet, elle a été réalisée chez 24 de nos patients, soit 41.37% des cas.

Nos résultats concernant la place de la radiographie de profil tête en bas, sont concordantes avec ceux de la littérature, surtout les travaux de J.Niedzielski [45] et AG Le Bayon [41] qui ont montré que la sensibilité de l'invertogramme réalisé chez

22 patients était de 27% avec une erreur moyenne de mesure de 0,84 cm et la différence entre la mesure et la distance réelle était significative, entre la mesure et la découverte per-opératoire.

2. Radiographie thoraco-abdominale :

Doit être systématique, devant tout syndrome occlusif chez le nouveau né.

Dans notre série, on est amené à recevoir des enfants tardivement dans un tableau d'occlusion néonatal.

Cet examen a été réalisé chez 36.2% des cas dans notre série.

Nos résultats sont concordants avec ceux réalisé par S. AYAADI [5] dans 27.58% et par LY BAA [49] chez 37.5% des cas.



Figure 34 : Cliché thoraco -abdominal d'un nourrisson : signes d'occlusion basse complète [49].

3. L'échographie :

L'échographie a deux objectifs:

- Détermination de la hauteur du cul-de sac-rectal. La distance séparant la fossette de l'ampoule rectal est facilement appréciable : une distance inférieure à 1 cm et en faveur d'une forme basse, au delà, il s'agit d'une forme haute ou intermédiaire.
- La recherche de malformations associées.

En effet, il s'agit d'une étude dynamique permettant de visualiser les mouvements du cul-de-sac rectal en fonction de la contraction du muscle releveur.

De plus, la présence de méconium au fond du cul de sac ne constitue en aucun cas un obstacle à la réalisation de l'examen [46, 43, 40, 42].

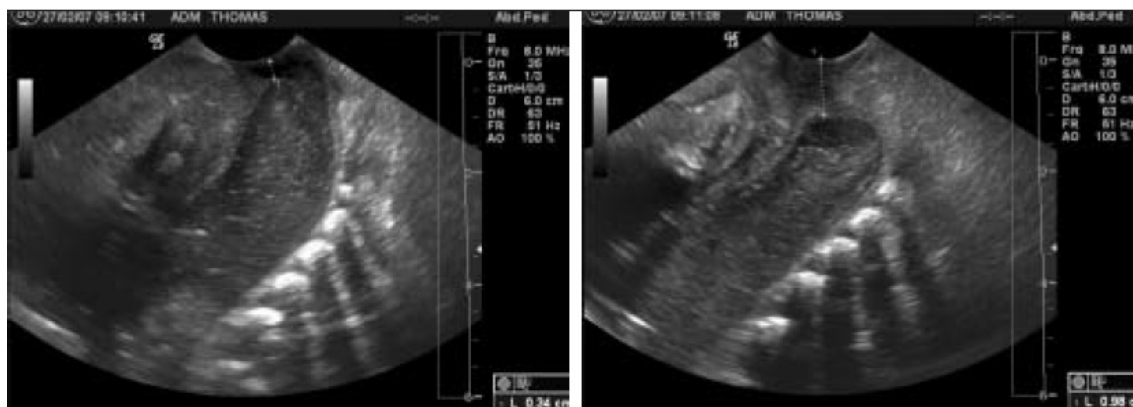


Figure 35 : Echographie par voie périnéale, coupe sagittale médiane montrant les variations des mesures de la distance du cul-de-sac rectal au périnée en fonction du degré de poussée (MAR basse). [41]

Dans notre série, n'a été réalisée chez aucun malade, malgré que la littérature parle de sa sensibilité (86%) [45] nettement supérieure à celle de l'invertogramme.

Peña [47, 48] souligne lui aussi le faible intérêt de l'étude biométrique, car selon lui le niveau de la fistule donne des renseignements sur la hauteur de la MAR, la technique d'abaissement et le pronostic. Il est donc légitime de proposer dans ces cas, une technique d'imagerie qui permette de révéler ces fistules sans chercher à définir précisément la hauteur du cul-de-sac.

4. Les opacifications :

Permettant:

- L'appréciation du calibre de l'intestin.
- La confirmation de la topographie du cul de sac rectal.
- La visualisation de la fistule.

A. La fistulographie :

Les opacifications du cul-de-sac rectal sont réalisées soit par ponction percutanée du cul-de-sac rectal soit par cathétérisme d'une fistule externe. Elles ne sont réalisées systématiquement dans aucun groupe. C'est dans le dernier groupe, celui des formes indéterminées qu'elles gardent tout leur intérêt : réalisées à 24-48 heures de vie, elles peuvent révéler une fistule interne (recto-urinaire ou recto-vaginale) asymptomatique, ce qui confirmera une forme haute tout en donnant des renseignements sur le trajet et la hauteur de la fistule [41].

L'étude biométrique est progressivement abandonnée dans les opacifications.

En effet, selon l'étude menée par AG Le Bayon [41] sur 12 opacifications, seules 5 mesures de la distance du cul-de-sac rectal au périnée ont été réalisées (rendant impossible une quelconque étude statistique). Ceci s'explique par les facteurs limitant multiples contraignants et parfois responsables d'erreurs : il faut s'assurer des conditions de relâchement sphinctérien de l'enfant lors de l'examen :

on comprend bien, que lorsqu'un enfant pleure, crie, ou effectue un effort de poussée difficilement perceptible par le radiologue, la mesure sera faussement diminuée.



Figure36: Opacification aux hydrosolubles par cathétérisme d'une fistule vestibulaire [41].

La fistulographie a été réalisée chez 3 de nos patients soit 5.17%, on abouti a des taux comparable a ceux obtenu par L. DAOUD 15% et S. AYYADI 6.7%.

B. Opacification de la colostomie :

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.

Elle a été réalisée chez tous les patients dans notre série qui présentent une MARH et MARI, ce qui représente 60.34%

Elle a permis de mettre en évidence un cas de fistule recto-urinaire, dont le patient ne présentait pas de méconurie.

Nos résultats, en termes d'opacification par le bout distal de la colostomie, sont comparables aux données des autres séries : S. AYYADI [5] avec 55.16% et LY BAA [49] avec 50%.

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

C. L'urétrocystographie rétrograde :

L'urétrographie 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.

5. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) :

Aucune IRM périnéale n'a été réalisée en période néonatale dans notre série, en bilan préopératoire du fait de son accès limité en semi-urgence. Pourtant, plusieurs études ont prouvé qu'elle permettait de s'affranchir des limites des études biométriques, en apportant des renseignements anatomiques, notamment la relation directe du cul-de-sac rectal avec la sangle puborectale, l'état de trophicité de l'appareil sphinctérien, la mise en évidence d'éventuelles fistules internes ainsi que le dépistage de malformations associées.

Cet examen multi planaire, non invasif apportant des renseignements exhaustifs sur l'anatomie précise de la malformation, guide le chirurgien dans le choix de la technique opératoire. L'IRM a aussi l'avantage d'explorer, outre le colon, le rectum et l'ensemble de la cavité périnéale, la région rétro-rectale, localisation préférentielle des dysraphismes occultes ainsi que le cône terminal. Le méconium, grâce à son hyper signal T1 franc, apporte un excellent contraste [79–80].

En pratique, des séquences T1, T2 sans et avec saturation de la graisse, dans les plans axial, sagittal et coronal, sans balisage digestif, chez un enfant calme, immobile sont les séquences de base réalisées pour l'exploration des MAR.

La difficulté de mise en œuvre chez un enfant en bas-âge et son accessibilité limitée en semi-urgence explique sa faible utilisation dans le contexte.

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.

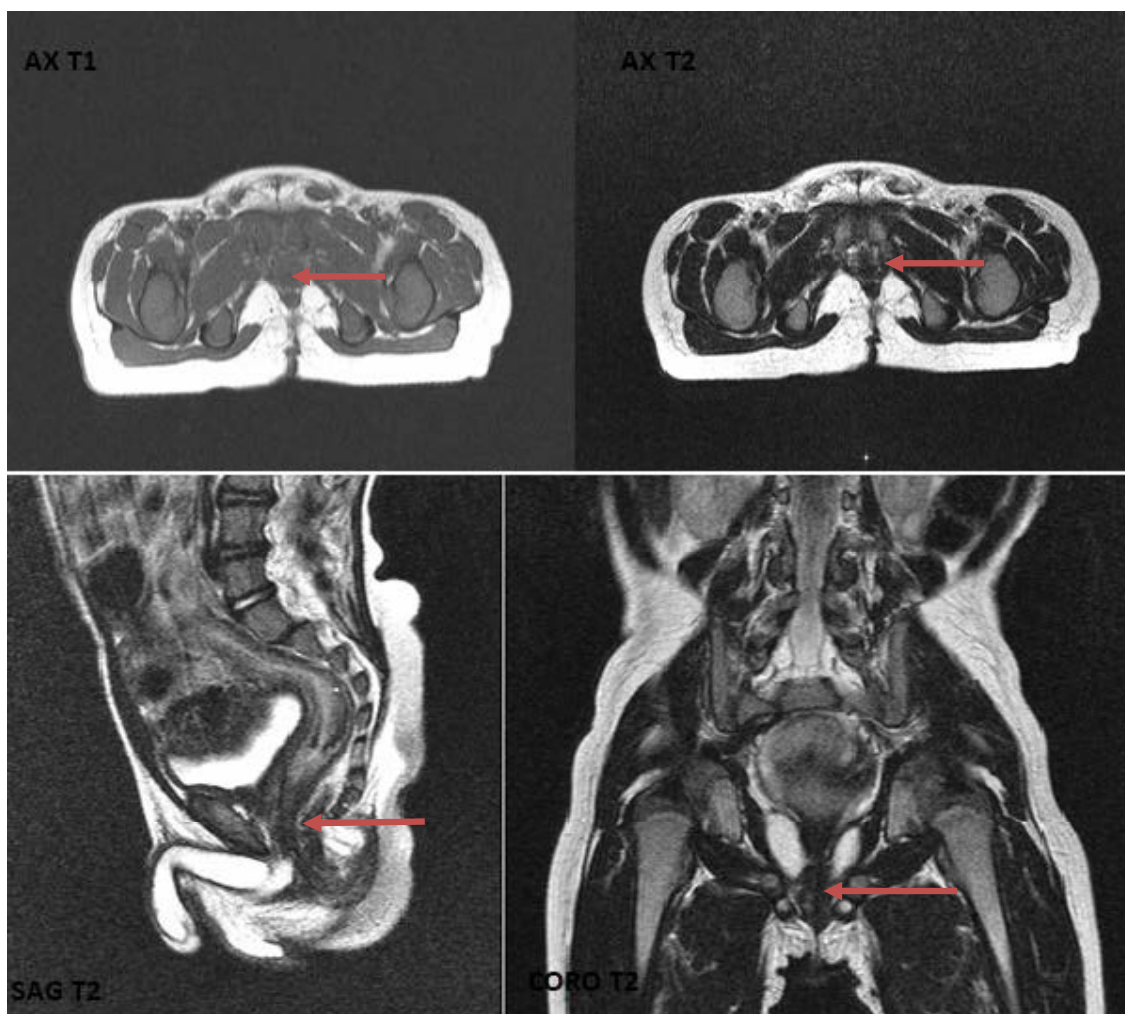


Figure 37 : IRM pelvienne qui montre une hypoplasie des muscles de la sangle rectale. [42]

L'IRM pelvienne a été réalisé dans notre série chez 3 patients souffrant d'une incontinence anale pour évaluer l'état des muscles pelvienne.

6. Autres examens complémentaires :

Autres examens radiologiques ont pour intérêt de rechercher les malformations associées telles l'urographie intra veineuse (UIV), les clichés du squelette, les explorations cardiaques, pulmonaires digestives et crâniennes...

La radiographie du rachis, l'échographie cardiaque et l'échographie rénale a été réalisé chez tous les malades de notre série.

IV. Classification anatomoclinique des MAR :

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

En comparant nos résultats avec ceux obtenus par d'autre auteurs on constate que :

1. MAR hauts et intermédiaires :

➤ **Chez les garçons :**

Dans notre série on note une prédominance des formes avec fistule urétérale avec un taux de 50%, ce qui concorde avec les données de la littérature : CHIBA [33] 77.5%, S. YAZBECK [50] 67.8%, L. DAOUD [32] 26.3% et l'étude de S. AYYADI [5] 35.71%.

➤ **Chez les filles :****Tableau 16** : Formes anatomocliniques des MARH et MARI chez les filles, étude comparative entre notre série et autres études :

Série	S.YAZBECK	L.DAOUD	A.Benmaryam [51]	Notre série
Forme avec fistule	64%	66.7%	66.66%	46.66%
Forme sans fistule	16.2%	22.2%	16.67%	26.66%
Cloaque	16.7%	11.11%	16.67%	26.66%

Au total, nous remarquerons que nos données sont concordantes avec celles des séries de la littérature.

2. MAR basses :➤ **Chez les garçons :****Tableau17** : Répartition des formes anatomocliniques des MARB chez les garçons, étude comparative entre notre série et autres études :

Série	CHIBA	L.DAOUD	S.AYYADI	Notre série
Anus couvert incomplet	36.1%	51%	50%	60%
Anus couvert complet	63.9%	48.9%	50%	35%
Anus ectopique	0%	0%	0%	5%

En résumé nos résultats sont concordants à ceux de la littérature

➤ **Chez les filles :**

Dans notre série tous les formes basses ont une fistule vulvaire soit 100%, ce qui est identique à l'étude menée par S. AYYADI et concordant avec la série de L. DAOUD avec un taux de 88.8%.

V. Les malformations et anomalies génétiques ou chromosomiques associées [2–52] :

Les malformations associées ont été rapportés chez 18 (31.03%) patients de notre série, alors que Kieswetter rapporte un taux de 50 à 60% dans sa série, R. Politiet Y. Aigrain [52] ont décrit 30 à 50% d'associations.

Notre pourcentage est relativement bas par rapport aux autres série, du fait que la recherche des malformations associées et surtout la pratiques des examens paracliniques n'était pas systématique chez tous nos patients.

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).

Cette association est en fait rarement complète et ne constitue pas un diagnostic étiologique. La MAR peut survenir aussi dans le cadre d'une anomalie chromosomique ou d'un syndrome génique.

1. Malformations de l'appareil uro-génital :

Ce sont les plus fréquentes (environ la moitié des cas : 20 à 50%) [2, 53, 48,54] et souvent graves (selon Weiner 18% sont incompatibles avec la vie) [55].

Ces malformations associées de l'appareil uro-génital sont observées le plus souvent dans les formes hautes des MAR avec une fréquence atteignant 35 à 40%

des enfants. Dans les formes basses, au contraire, cette fréquence ne dépasse guère 10 à 15%.

En dehors des anomalies liées à l'existence éventuelle d'une fistule recto urinaire, 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-hydronéphrose.
- 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.

Nous décrivons la prédominance des malformations uro-génitales ; 18.96% de nos patients ce qui est un taux bas par rapport aux données de la littérature.

2. Malformations rachidiennes :

Les anomalies rachidiennes sont retrouvées dans 25% de cas, surtout dans 53% des MAR hautes, et seulement dans 19% des MAR basses [55,42].

Elles sont retrouvées chez 3.44% de nos malades, ce qui est un taux très bas par rapport aux autres séries (PENA : 25%) [31].

Il faut surtout insister sur 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 Peña, s'il existe une agénésie de plus de trois vertèbres sacrées, il y aura un déficit neurologique sphinctérien important avec vessie neurologique. [56–57].

3. Malformations du squelette périphérique :

On observe :

- Des hypoplasies du rayon externe de l'avant bras.
- Des anomalies des doigts à type de poly ou de syndactylies.
- Des déformations des pieds, ce qui était le cas dans notre étude par la présence d'un cas de pied bot.

4. Malformations de l'appareil digestif :

Des malformations digestives de niveau variable peuvent être associées aux MAR. La plus fréquente association malformative concerne l'œsophage.

En effet l'atrésie de l'œsophage est observée dans 5 à 10% des cas, surtout pour les MAR hautes [2–52].

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

5. Malformations cardiaques :

Les anomalies cardiaques représentent moins de 10% des associations malformatives.

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

Nos résultats concordent avec ceux de la littérature et retrouvent un pourcentage de 8.62% de malformations cardiaques.

6. Autres associations malformatives :

Des anomalies chromosomiques sont rencontrées dans environ 10% des cas dans la littérature.

Dans notre série, on a retrouvé 2 cas de trisomie 21 soit 3.44%.

VI. La prise en charge chirurgicale :

Le traitement chirurgical des malformations anorectales diffère selon le type de la malformation; Ainsi on distinguera entre le traitement des formes hautes, intermédiaires et basses [81].

1/ Les formes hautes :

Le traitement chirurgical des malformations anorectales hautes est difficile pour deux raisons : d'une part, le cul de sac rectal est en position haute (au dessus de la sangle puborectale du muscle releveur de l'anus), ce qui nécessite parfois un abord abdominal ; d'autre part, il existe dans ces formes une fistule entre le rectum et le bas appareil urinaire chez le garçon (col vésical, prostate ou urètre postérieur), ou le

vagin chez la fille. Cette fistule est d'un abord chirurgical malaisé, car elle est située en arrière du pubis et difficile à repérer. En outre sa dissection est dangereuse, surtout chez le garçon, du fait de la proximité de structures nerveuses et génitales (vésicules séminales, terminaison des déférents). On connaît en outre la gravité d'une lésion de l'urètre (source de sténose ultérieure). [59]

A. Méthodes :

a. Colostomie [82]:

Lorsqu'on souhaite différer la cure de MAR haute ou intermédiaire l'accord est unanime pour faire à la naissance une colostomie sous forme d'anus transverse droit à pont. La colostomie latérale, sur baguette, assure une bonne dérivation des matières. Son lieu est discuté : transverse ou 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.

Certes, la colostomie est dotée d'une morbidité propre et elle implique deux interventions supplémentaires qui augmentent les risques de complications postopératoires, notamment d'occlusion, mais elle a surtout des avantages immenses [85] :

- Elle permet la préparation de l'intestin défonctionnalisé et, après l'intervention, elle protège la suture colo-cutanée et facilite des dilatations très progressives.
- Enfin, l'intervention d'abaissement est certainement une des plus délicates qui soit, sous couvert de la dérivation, elle pourra être réalisée

dans les meilleures conditions par une équipe entraînée, et grâce à l'âge d'élection.

Celui-ci reste discuté, il semble que la tendance actuelle soit de la réduire à 3 ou même 1 mois (Nixon, Mollard).

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.

Nous insisterons ainsi sur les techniques les plus utilisés, à savoir : Technique de Stephen ; Technique de Peña et de Vries ; Technique de Mollard.

b-1. Technique de Stephens : [2]

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 sacro coccygienne 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-2. Technique de Peña et de Vries:[2, 60,61]

Peña 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 Peña 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-3. Technique de Mollard :

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 recto bulbaire ou recto vaginale.

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 pré-vésical 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 recto-urétrale 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 Peña.

– 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.

c. Les dilatations :

– Débutent au 15ème 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.
- Il faut, par ailleurs rappeler le danger des dilatations sous anesthésie

générale qui pourraient entraîner des lésions sources de sténose par la suite [62].

B. Indications :**a. La colostomie : [64]**

Mis à part certaines fistules recto vaginales larges, il existe presque toujours un état d'occlusion nécessitant une intervention dans les premières heures de la vie pour rétablir le transit. L'accord est pratiquement unanime pour faire une colostomie

b. Le choix de la technique: [2]

Le choix de la technique reste controversé.

– Les malformations à type de cloaque doivent préférentiellement être traitées selon la technique de Peña.

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

– Dans tous les autres cas, le chirurgien choisira en fonction de ses préférences soit la technique de Peña, 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 myéloméningocèle 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.

2-Les formes intermédiaires.

Dans les formes intermédiaires, une colostomie première est réalisée pour permettre à l'enfant de se développer avant d'effectuer la réparation chirurgicale qui a lieu vers l'âge de 3 ou 4 mois [19].

La technique la plus utilisée aujourd'hui est l'anorectoplastie sagittale postérieure qui réalise une voie d'abord postérieure dans le sillon inter-fessier permettant de lier la fistule et d'abaisser le cul-de-sac rectal en créant un néoanus sans délabrement de la région [64].

Dans cette technique, l'abord médian permet de préserver au mieux les structures musculaires et vasculo-nerveuses et de réaliser une chirurgie dans de bonnes conditions, quel que soit le niveau du cul-de-sac rectal. Une voie d'abord abdominale est nécessaire, cependant lorsque le cul-de-sac est très haut situé, dans les cas de fistule recto vésicale chez le garçon notamment ou la malformation cloacale de la fille. Avec le développement de la chirurgie mini-invasive, il a été décrit en 2000 une technique d'abaissement du cul-de-sac rectal par voie de cœlioscopie qui est aujourd'hui utilisée systématiquement dans les formes hautes par certains centres, uniquement dans les cas de fistule haut située dans d'autres centres [65].

Notre service a opté pour la technique de Peña qui est jugée adaptée aux formes hautes comme aux formes intermédiaires (mini Peña). En effet la technique

de Peña est maintenant utilisée dans la plupart des pays notamment aux Etats-Unis, l'Amérique latine, l'Espagne, le Japon.... Et même si on l'accuse de léser les structures musculaires on n'a pas déploré chez nous de problèmes particuliers inhérents à cet abord.

3-Les formes basses.

Le traitement chirurgical est aujourd'hui bien codifié et varie selon les formes anatomiques principalement en fonction de l'anatomie de la fistule.

Dans les formes basses, une réparation chirurgicale en un temps peut être réalisée, sans avoir recours à une colostomie première; Il peut s'agir d'une proctoplastie ou d'une anorectoplastie postérieure sagittale (selon Peña).

S'il s'agit d'un anus antéposé, la chirurgie n'est pas toujours indiquée d'emblée car certains de ces patients conservent un transit normal et ne nécessitent pas de correction chirurgicale, ce d'autant que la distance inter anovulaire s'allonge avec la croissance et que l'aspect inesthétique s'estompe au fil du temps. [19]

La dilatation de l'orifice fistuleux (anal) dans les premiers jours de vie permet également de retarder la chirurgie lorsque l'enfant est prématuré ou doit subir d'autres interventions chirurgicales, en particulier cardiaques. Dans ce dernier cas, si le transit n'est pas parfait, il faut savoir réaliser une colostomie qui mettra l'enfant en situation confortable, le temps de régler les autres problèmes médico-chirurgicaux.

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 [31] 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.

Tous nos patients porteurs d'une MARB sont traités par une proctoplastie YV Ce qui correspond à 23 cas (20 garçons et 3 filles), dans la période néonatale, commençant par une incision en Y inversé au niveau de la fosse anale avec dissection du plan cutané, aspect du cul de sac avec aveuglement d'une fistule si existante puis incision en y évitant ainsi toute lésion de l'urètre puis terminer l'intervention par une anoplastie. Les indications thérapeutiques dans les formes basses ne sont pas très controversées dans la littérature mondiale [66] comme c'est le cas pour les formes hautes.

Peña, lui aussi voit que Certaines MAR se prêtent à une correction définitive dans la période néonatale. Les nouveau-nés devraient être maintenus à jeun en attendant une évaluation complète afin de maintenir la stérilité de l'intestin. Si l'anomalie n'est pas considérée comme convenable pour une correction définitive, une colostomie de décharge trouve son indication [31].

VII. Les suites opératoires et complications :

Les résultats de traitement varient en fonction des auteurs et de type de MAR.

1. MAR basse :

La revue de la littérature montre que peu d'études ont été consacrées au suivi des MAR basses.

De nombreux auteurs ont inclus l'étude des formes basses dans une série globale de MAR. Peña en 1992 [37] sur une série de 125 patients, parle d'excellents résultats chez ces derniers mais montre cependant que la constipation est plus

fréquente dans ces formes. Cook [66] parle de continence normale mais note une constipation fréquente.

Dans notre série seulement 3 cas soit 13% ont présenté des constipations sévères, par contre le taux des sténoses était nul, et cela est probablement dû au fait qu'on a opté pour des séances de dilatations systématiques.

2. MAR hautes et intermédiaires :

Les suites post-opératoires étaient simples chez 63.79% des cas, par contre on note une infection post-opératoires chez 12.6% des cas.

A. Sténose anale :

Notre travail a rapporté un faible pourcentage 5.71% de sténoses chez les enfants traités pour les MAR hautes et intermédiaires, ceci peut être expliqué par le fait que les dilatations étaient systématiques chez nos malades comme c'est décrit par plusieurs auteurs bénéficiant ainsi d'une anoplastie secondaire.

B. Complications uro-génitales :

Les complications uro-génitales constituent un problème non négligeable dans la chirurgie des MAR. Misra et ses collègues ont fait une étude rétrospective de 228 patients atteints de MAR dont 113 formes hautes, dans ce groupe l'incidence des traumatismes uro-génitaux était de 12%.

Dans notre série on rapporte un taux de 6.89 % des traumatismes uro-génitaux.

C. La continence:

Les résultats étaient marqués par l'incertitude concernant la continence anale, en effet l'appréciation des résultats reste difficile: l'interrogatoire de la mère n'est pas toujours précis et l'impact psychosocial chez l'enfant peut jouer un rôle dans la continence.

Le tableau suivant nous rapporte le taux des incontinenances anales totales en fonction des techniques utilisées par les différents auteurs.

Tableau 18: Le taux des incontinenances anales en fonction des techniques utilisées par les différents auteurs.

Auteur	Nombre de cas	Technique	Incontinence anale
Rintala [88–89]	33	AP–SP	21%
Husberg [90]	48	PSARP–APSARP	25 %
Mollard	19	AP	10 %
Pena	37	PSARP–APSARP	6 %
L.Daoud	17	PSARP	17.6 %
Notre série	6	APSARP	17.14 %

AP: Abaissement abdomino–périnéal

SP: Abaissement sacro–périnéal

PSARP: Ano–rectoplastie sagittale postérieure

APSARP: Ano–rectoplastie sagittale postérieure + abord abdominal.

VIII. La prise en charge de l'incontinence anale :

L'incontinence fécale correspond au passage involontaire de selles liquides ou solides pendant plus de trois mois, chez un individu âgé de plus de quatre ans. Elle diffère de l'incontinence anale (IA) qui concerne de surcroît la perte involontaire de gaz [86]. L'émission de selles ou de gaz en un endroit ou à un moment inapproprié est parfois également utilisée comme critère de définition.

Une prise en charge multidisciplinaire de l'IA est requise. Les mesures diététo-comportementales, médicamenteuses et physiothérapeutiques (biofeedback) figurent au premier plan. Le recours à la chirurgie n'est nécessaire que dans des cas bien précis [87].

Après anamnèse du patient, y compris le bilan de ses malformations et des prises en charges antérieures, un examen physique soigneux sera effectué ainsi que les radiographies antérieures doivent être lues et réévaluées surtout en vue de reconnaître une éventuelle hypoplasie sacrée. Un examen avec contraste du néo-rectum et du colon, associé à une défécographie devraient être demandés pour définir l'anatomie, évaluer le volume nécessaire au remplissage du colon gauche et étudier les aspects dynamiques de l'angle anorectal en cours de défécation. Dans certains cas, une imagerie par résonance magnétique peut être demandée en cas de suspicion d'une mauvaise position du néoanus par rapport au complexe musculaire sphinctérien, ou une moelle attachée. D'un point de vue fonctionnel, la manométrie anorectale et l'EMG donnent des résultats d'une pertinence clinique limitée. A noter qu'un psychologue habitué à ces problématiques et un assistant social pourront compléter l'évaluation du

retentissement de l'incontinence fécale sur la vie quotidienne du patient [67–68].

En fonction du suivi, trois groupes de patients présentant une incontinence fécale post opératoire, peuvent être identifiés:

- ❖ Les patients candidats à une nouvelle chirurgie d'abaissement colo-anal, du fait de la mauvaise position évidente du néorectum, avec des sphincters et un sacrum par ailleurs satisfaisants, et une malformation de bon pronostic.
- ❖ Les patients avec une incontinence associée à une constipation sévère (pseudo-incontinence), généralement après réfection d'une anomalie basse, avec des sphincters intacts, un bon sacrum, et un rectum bien localisé. Dans la plupart de ses cas, les mesures conservatrices à savoir la prescription de laxatifs, le suivi d'un horaire de présentation sur la toilette, et une rééducation fonctionnelle de type biofeedback donnent d'excellents résultats ; dans de rares cas, une indication de résection chirurgicale d'un mégasigmoïde associé peut être posée dans ce sous groupes.
- ❖ Les autres patients forment le groupe le plus commun, avec un faible potentiel de contrôle intestinal, des sphincters en mauvais état, un mauvais sacrum, et un type d'anomalie de pronostic médiocre. Un programme de gestion intestinale sera proposé à ces patients en combinant les mesures conservatrices et les lavements.

Le traitement de l'incontinence fécale consécutive aux malformations anorectales se base essentiellement sur:

1. Conseils diététiques :

Une approche essentielle consiste en une bonne hydratation. Un apport adéquat en fibres permet de régulariser le transit en augmentant le volume des selles [91].

2. Rééducation de type biofeedback :

Le biofeedback correspond à « un groupe de procédés thérapeutiques utilisant une instrumentation électronique pour mesurer, traiter et représenter l'activité neuromusculaire des individus au moyen de signaux sonores ou optiques » [93].

Pour traiter l'IA, plusieurs modalités existent: capteurs électromyographiques intra ou périanaux, ballonnet intrarectal ou encore la combinaison de la manométrie anorectale et de l'ultrasonographie endo-anale, sans que l'une d'entre elles n'apporte d'amélioration significative par rapport à l'autre [94].

Cette approche vise à améliorer le contrôle des volumes transitant par l'anus, le tonus et la contractilité des sphincters, la proprioception et la coordination des mouvements abdomino-pelviens lors de la défécation.

L'efficacité du biofeedback est controversée. Une revue systématique de la base de données Cochrane, en 2006, n'est pas parvenue à recommander ce traitement pour l'IA [95], alors que d'autres ont démontré un taux de succès d'environ 60-70% [96]. Ceci confirme que cette modalité nécessite davantage d'études randomisées avec suivi à long terme.

3. La chirurgie :

Une intervention chirurgicale [91] peut être justifiée lorsque les mesures conservatrices n'ont pas apporté d'amélioration significative.

A. L'appendicostomie continente (technique de Malone) :

Chez des patients totalement incontinents dont l'éducation de la continence est restée infructueuse et chez qui la propreté n'a pu être obtenue que par une gestion intestinale par lavements coliques rétrogrades, il est possible de promouvoir l'autonomie du sujet et d'éviter les manoeuvres endoanales grâce à la méthode de Malone [69–70].

Le principe en est la construction chirurgicale d'une appendicostomie ombilicale continente et cathérisable. Celle-ci permet au patient de réaliser lui-même un wash out antérograde du colon en introduisant via l'appendicostomie un cathéter dans le colon droit, par lequel est instillé un lavement antérograde de solution saline évacué directement avec les selles en position assise sur la toilette. D'après la littérature, cette technique récente constitue une approche thérapeutique simple, efficace et peu invasive de l'incontinence fécale, en comparaison avec la technique nettement plus agressive de graciloplastie dynamique par stimulation neuro-musculaire [71].

B. Anomyoplastie sphinctérienne :

L'intervention de pickrell est une myoplastie sphinctérienne réalisée à partir du muscle droit interne ou gracilis, qui a pour objectif de pallier l'insuffisance sphinctérienne [72].

L'intervention chirurgicale se déroule après trois jours de préparation colique par lavements et sous couvert d'une antibioprophylaxie. L'enfant est

installé en position gynécologique, les membres inférieurs en abduction, devant rester mobilisables. La dissection du muscle droit interne, en règle prélevé à droite, nécessite trois incisions cutanées longitudinales: supérieure, moyenne et inférieure.

Par l'incision supérieure, sur la face interne de la cuisse, le corps musculaire est repéré ainsi que son pédicule vasculo-nerveux principal [73].

Par l'incision moyenne, sur la face interne de la partie basse de la cuisse, le corps musculaire est libéré.

Par l'incision inférieure, sur la face interne de la tête tibiale, l'extrémité tendineuse est désinsérée le plus bas possible au niveau de la « patte d'oie».

Le deuxième temps périnéal nécessite quatre incisions radiales autour de l'anus à 2, 5,7 et 10 heures. Puis un large canal est créé aux ciseaux et au doigt pour laisser passer le muscle: d'une part entre l'incision supérieure de la cuisse et le périnée, d'autre part entre les incisions périnéales dans la graisse située sous le plancher des releveurs, ce « lit » péri-anal étant destiné à recevoir le muscle transposé. Le corps musculaire est ainsi enroulé autour du canal anal, dans le sens des aiguilles d'une montre. Lors du deuxième passage à 12h, le tendon est passé en arrière du plan musculaire, puis son extrémité libre, tendineuse, est fixé à la grosse tubérosité ischiatique controlatérale mise à nue, par deux fils tressés non résorbables de gros calibre. Le muscle enroulé doit être fixé sous forte tension, de telle façon que le membre inférieur étant en adduction, le 5e doigt ne puisse pénétrer « qu'en force » dans le canal.

La sélection des patients faite sur des critères rigoureux s'est révélée primordiale. Ainsi avant de poser une indication opératoire, il faut s'assurer de:

- L'authentification de l'insuffisance sphinctérienne par le toucher rectal, la manométrie anorectale et éventuellement une électromyographie anale.
- L'échec de la rééducation et en particulier des lavements rectaux réguliers
- La bonne coopération de l'enfant en prévision de rééducation pré et postopératoire, ce qui nécessite d'attendre le plus souvent l'âge de sept ans et un niveau intellectuel satisfaisant. Cette coopération est également nécessaire pour la pratique d'un lavement tous les jours ou tous les deux jours durant les premiers mois postopératoires, ces lavements pouvant être ultérieurement espacés, voire supprimés après quelques années.

Il y a possibilité de proposer une bilatéralisation en cas d'échec de l'intervention de Pickrell unilatérale ou la faire d'emblée, certaines équipes constatant chez l'adulte l'insuffisance du tonus de base obtenu par l'intervention de pickrell unilatérale, ont étudié la graciloplastie électrostimulée [83-84].

Celle-ci permettrait une nette amélioration de la continence du fait de la contraction permanente des fibres musculaires, mais au prix d'une morbidité supérieure liée à l'introduction d'un matériel étranger. Cependant l'électrostimulation semble exposée à un phénomène d'échappement lié

aux difficultés rencontrées pour maintenir une stimulation électrique de même intensité durable dans le temps.

L'intervention de Pickrell chez l'enfant avec incontinence anale secondaire à une MAR est une technique relativement simple et grevée d'un faible taux de complications. Dans tous les cas, la rééducation postopératoire prolongée et l'adjonction de lavement évacuateurs réguliers sont essentiels pour obtenir tout le bénéfice de l'intervention.

IX. Evolution à long terme :

1. Formes basses :

Le recul ainsi obtenu dans notre étude est de 4 ans ce qui ne permet pas de couvrir la période d'adolescence des patients, et ce contrairement aux études avec long recul qui permettent de mieux évaluer leur évolution.

Tableau 19: Evolution à long terme des patients opérés pour MARB, étude comparative entre notre série et autres auteurs:

Auteur:	La continence	La constipation:
S.Hassett [74]	90 %	21 %
S.Pernilla [75]	85.71 %	41.07 %
E.Senel [76]	100 %	8.96 %
Pena [77]	96.3 %	45 %
Notre etude:	93.33 %	21 %

Au total nos résultats sont concordantes avec celles des séries de la littératures.

2. Formes hautes et intermédiaires :

A noter que dans notre étude on a évalué seulement 13 cas car il est difficile d'évaluer le pronostic final avant l'âge de 4 ans.

Tableau 20: Evolution à long terme des patients opérés pour MARH et MARI, étude comparative entre notre série et autres auteurs:

Auteur	Contenance normal sans souillures	Constipation
S.Hassett [74]	57.5 %	35 %
S.Pernilla [75]	46.39 %	40.62 %
E.Senel [76]	35.89 %	35 %
Pena [77]	42.12 %	34.06 %
Notre étude:	30.76 %	38.46 %

Nos résultats sont positifs par rapport à ceux obtenus par les autres études, ainsi 30.76 % ont eu une continence normal sans souillures, alors que 6 cas soit 46.15 % de nos malades ont eu un pronostic fonctionnel moyen et ont souffert de souillures quotidiennes, c'est ainsi qu'on leur a recommandé des lavements biquotidiens pour atteindre une propreté socialement acceptable.

CONCLUSION

Au terme de notre étude rétrospective ayant porté sur 58 cas opérés pour MAR nous concluons que :

- Les garçons sont généralement plus touchés que les filles, ce qui nécessite un examen minutieux à la naissance pour éviter le retard de diagnostic au stade d'occlusion néonatale.
- Généralement les MARB ont un bon pronostic par rapport au MARH.
- Les MAR peuvent parfois être associées à d'autres malformations et anomalies génétiques ou chromosomique.
- 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 Peña, qui offre une continence optimale dans la plupart des cas.
- La place des soins de support est également fondamentale : diététicien, psychologue, assistante sociale et kinésithérapeute à partir de 6 ans pour avoir une propreté socialement acceptable.
- La prise en charge des MAR exige une surveillance à long terme des patients « patients for life », et la nécessité d'une sensibilisation des parents pour une meilleure collaboration.

RESUME

Résumé

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

Le diagnostic d'une MAR est fait à la salle d'accouchement par l'examen systématique du nouveau-né.

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.

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

Notre travail s'est proposé à faire une étude rétrospective sur les patients opérés entre 2010 et 2016 au service de chirurgie pédiatrique du centre hospitalier universitaire Hassan II de Fès.

L'étude s'est soldée par la découverte de 58 cas des malformations anorectales.

On a dénombré 40 garçons et 18 fille avec un sex-ratio garçon-fille de 2.22.

L'âge de nos patients a varié entre un minimum de 1 jour et un maximum de 4 ans, avec une moyenne de 2 mois. Les formes hautes sont plus fréquentes (55.17 %) que les formes basses (39.65 %) et intermédiaires (5.17 %).

L'occlusion néonatale basse, les vomissements et la méconurie sont de loin les expressions cliniques les plus répandues dans notre contexte.

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

L'évolution des malades atteints des malformations anorectales basses était plutôt favorable, par rapport à ceux atteints des malformations anorectales hautes, en effet l'incontinence reste le problème majeur du traitement chez ces derniers.

Summary

The anorectal malformations are anomalies of the caudal extremities of the digestive tract, they are caused by a malfunction of the embryonic development and they are often accompanied by other malformations. They occur in approximately 1 in 5000 live births

The diagnosis of ARM is made in the delivery room by systematic examination of the newborn.

The choice of the therapeutic program of ARM is based in most cases on the clinical examination of the perineum; imaging then has a secondary role. However, imaging has a primary role when the clinical examination taken in default does not allow to formally conclude on the type of ARM.

The prognosis for low anorectal malformations remains very good, while incontinence remains the major problem in the treatment of high anorectal malformations.

The aim of our retrospective study conducted between 2010 and 2016, in the pediatric surgery department of the university hospital Hassan II of Fes, is to analyze the epidemiological characteristics, diagnosis and treatment of the anorectal malformation. Our series includes 58 patients (40 boys and 18 girls), with sex ratio of 2.22. The children's age is ranged between 1 day and 4 years (average of 2 months). The results show that the high forms are more common (55.17%) than the lower (39.65%) and intermediate forms (5.17%).

Neonatal bowel obstruction, vomiting and meconium per urethra are the most common clinical manifestations in our context.

The lower forms are cured immediately by an anoplasty, the high forms are operated by the use of Peña's technique after a colostomy in the neonatal period.

The evolution of patients with low anorectal malformations was rather favorable, compared to those with high forms, indeed incontinence remains the major problem of treatment in the latter.

ملخص

التشوهات الشرجية المستقيمة هي عيب في الطرف الذنبى للجهاز الهضمي, و هي ناتجة عن خلل وظيفي للنمو الجنيني و غالبا ما تكون مصحوبة بتشوهات أخرى, و تصيب حالة واحدة من بين 5000 ولادة.

تشخيص التشوهات الشرجية يتم عند الولادة بفحص سريري للوليد, و لقد حاولنا من خلال هاته الدراسة أن نسلط الضوء على 58 حالة تمتد خلال الفترة ما بين 2010 و 2016 بمصلحة طب جراحة الأطفال في المستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس و ذلك بهدف إبراز الخصائص الوبائية و العلاجية للتشوهات الشرجية مع تتبعها بعد الخضوع للجراحة.

نشير أن عدد الحالات التي تناولناها بالدراسة شملت 40 من الذكور و 18 من الإناث بمعدل جنسي 2.22 في المائة, تراوحت أعمارهم في المجمل بين يوم واحد و أربع سنوات أي بمعدل شهرين.

و قد خلصنا إلى أن التشوهات الشرجية العلوية هي الأكثر شيوعا بنسبة 55.17 في المائة, و تليها السفلية بنسبة 39.65 في المائة, فالوسطى ب 5.17 في المائة.

و تبقى أهم العلامات السريرية للتشوهات الشرجية كالتالي : غياب فتحة الشرج أو وجودها في غير مكانها الطبيعي و انتفاخ البطن , و وجود العقي في البول.

التشوهات الشرجية السفلية عادة ما يتم علاجها مباشرة بعملية إعادة زرع الشرج , في حين أن التشوهات العلوية و الوسطى تخضع للجراحة بالاعتماد على تقنية (بينيا) بعد عملية فغر القولون التي تتم في الساعات الأولى لحياة الرضيع.

التشوهات السفلية لها تنبؤ وظيفي جيد على العموم, على عكس التشوهات الشرجية العلوية التي يبقى مشكل السلس العائق الأكبر في علاجها.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Pena A, Devries. Posterior sagittal anorectoplasty: important technical considerations and new applications. *J Pediatr.Surg* 1982, 17(6):796–811.
- [2] 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.
- [3] Frémond B. Malformations anorectales. In : bernard blanc, laurentsiproudhis. *Pelvi-périnéologie paris* : springer 2005 619p. Consulté les 16 et 17 mai 2008.
- [4] Laboratoire d'anatomie de la faculté de médecine de Fès.
- [5] Ayyadi Sanae. les malformations anorectales (A propos de 29 cas) [Thèse de Doctorat n°118 de l'Université Sidi Mohammed Ben Abdellah]: Faculté de Médecine et de Pharmacie de Fès ; 2013.
- [6] Kamina, Pierre. Anatomie clinique – Tome 4, Organes urinaires et génitaux, pelvis, coupes du tronc, 3e édition. France : Maloine, 2014.
- [7] Frank H. Netter. Atlas d'anatomie humaine 5ème édition. France : Elsevier-MassonL, 2011.
- [8] Les fondamentaux de la pathologie digestive© CDU-HGE/Editions Elsevier-Masson – Octobre 2014 chapitre 5.
- [9] Gray's Anatomie pour les étudiants, Richard L. Drake (traduit de Drake, Vogl, Mitchell, Gray'sAnatomy for Students, 2nd ed, 978044306952). Elsevier Masson, 2e édition, 2011. Figure 5.38 (partie B).
- [10] Gray's Anatomie pour les étudiants, Richard L. Drake (traduit de Drake, Vogl, Mitchell, Gray'sAnatomy for Students, 2nd ed, (978044306952). Elsevier Masson, 2e édition, 2011. Figure 5.66 (P B).
- [11] Larsen, William James. Embryologie humaine, 3ème édition. France : DE BOECK SUPERIEUR, 2011.

- [12] Tourneux, Précis d'embryologie humaine. Paris : Editeur Octave Doin, 1898.
- [13] Larsen WJ .embryologie humaine, 2eme édition .bruxelles : de boeck et larcier 2003.
- [14] Larsen, William James. Embryologie humaine, 3ème édition. France : De boeck superieur, 2011.
- [15] X. Barth, E. Tissot, O. Monneuse. Anatomie chirurgicale de la région anale. EMC – Techniques chirurgicales. 2009.
- [16] Van Der Putte SCJ. Normal and abnormal development of the anorectum. J. Pediatr. Surg. 1986; 21 :434–40.
- [17] Pansky, Ben. Review of Medical Embryology. USA : Macmillan USA, 1982.
- [18] H. Brem, F.M Guttman. Congenital anal fistulae with normal anus. J Pediatr Surg. Feb;24, 1989.
- [19] Cretolle C, Rousseau V, Lottmann H, Irtan S, Lortat-Jacob S, Alova I, et al. [Anorectal malformations]. Arch Pédiatrie Organe Off Société Fr Pédiatrie. sept 2013;20 Suppl 1:S19-27.
- [20] Holschneider AM, Hutson JM. Anorectal Malformations in Children: Embryology, Diagnosis, Surgical Treatment, Follow-up. Springer Science & Business Media; 2007. 475 p. 4.
- [21] Gangopadhyay AN, Pandey V. Anorectal malformations. J Indian Assoc Pediatr Surg. mars 2015;20(1):10.
- [22] Peiro JL, Scorletti F, Sbragia L. Prenatal diagnosis of cloacal malformation. Semin Pediatr Surg. avr 2016;25(2):71-5.
- [23] Hépatogastro et oncologie digestive. Reconnaître les malformations anorectales du diagnostic à la transition vers l'adulte. Volume 21, numero3, mars 2014.

- [24] Ladd WE, Gross RE (1934). Congenital malformations of rectum and anus: report of 162 cases. *The American Journal of Surgery*. Jan, 1934.
- [25] FD. Stephens. *Congenital Malformations of the Rectum, Anus, and Genitourinary Tract*. Edinburgh, UK: Livingstone: s.n. 1963.
- [26] Vaysse PH. Yazbeck S. 43eme congrès de la société française de chirurgie infantile. *Chir. Ped* : 1986, vol.27. Toulouse 27–31 : Janvier 1986
- [27] Templeton JM. O’Neil JA. Anorectal malformations *Ped. Surg. Year book medical publisher’s ed*. Chicago. Vol 2;1986, pp. 1022–34
- [28] Holschneider A, Huston J, Pena A et al. Preliminary report on the International Conference for development of standards for the treatment of anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 2005; 40: 1521–6.
- [29] Bouchet A. cuillert J. Le rectum périnéal ou canal anal *Anatomie: topographique, descriptive et fonctionnelle*. Tome IV. P.2319–28.
- [30] Bernard Blanc, Laurent Siproudhis, Fremond B. *Pelvi-périnéologie, malformations anorectale*. France : Springer, Paris, 2006.
- [31] Peña A, Levitt A Anorectal malformations. *Pediatric Surgery*. Philadelphie: Mosby Elsevier; 2006; pp. 1566–89.
- [32] Daoud L. Les malformations anorectales. Thèse Doctorat Médecine, Rabat;1999 : n°141,44 p.
- [33] Chiba, Fukuoka. A group study for the classification of anorectal anomalies in Japan with comments to the international classification, *Journal of pediatric surgery*, Vol 17, n 3; 1982:p.302–8.
- [34] Fadi Salihou, épidémiologie, diagnostic et traitement des MAR de l’enfant à l’hôpital de yaoundé à propos de 54 cas colligés ; june ;2014.

- [35] LAM YH, SHEK T, TANG MH. sonographic features of anal atresia at 12 weeks. *Ultrasound obstet et gynecol*, 2002; 19:523-4.
- [36] Grant T, Newman, Gould R, Schey W, Perry, Brandt T. Intraluminal colonoc calcifications associated with anorectal atresia. Prenatal sonographic detection. *Ultrasoundmed*1990; 7:411-3.
- [37] PENA A. CURRENT MANAGEMENT OF ANORECTAL ANOMALIES. *SURG CLIN NORTH AM* 1992; 72: 1393 - 416.
- [38] Harouchi A. Malformations anorectales. *Chirurgie pédiatrique en pratique quotidienne*, 1989 : p.38-43.
- [39] Pena A. Atlas of surgical management of anorectal malformation Springer-Verlag; 1989.
- [40] Lahiriri L, Kikwaya LJ, Alumeti DM, Batahi M, Kanku K, Mukwege MD. Malformations anorectales à l'Hôpital de Panzi : Aspects épidémiologiques et thérapeutiques. A propos de 15 cas. *Ann. Afr. Med.* 2011;4:2.
- [41] AG le bayon, E Carpentier, M. boscp, H lardy et D sirinelli. Imagerie des malformations anoréctale en période néonatale, *J Radiol* 2010 ; 91 :475-83.
- [42] Zouaoui W, Maaoui H, Hellal Y, Chammakhi C-J, Ben Hassen I, Khammassi I. Imagerie et évaluation pré-opératoire des malformations ano-rectales. *Journal de radiologie*, 89,10 ; 2008 :1622-23.
- [43] BAUNIM C. Bllancher A. exploration radiologique des malformations anorectales. *Chir. Pédiatrique* ; 1986 :27,239-45.
- [44] Beot S. Hoffel JC. De Miscault G. GAlloyMA. Mainard L. Gerber R. Etude critique de l'imagerie dans les malformations anorectales *Pédiatrie générale* N°8; 1999:p.601-15.

- [45] J.K.Niedzielski. Invertography versus ultrasonography and distal colostography for the determination of bowel-skin distance in children with anorectal malformations Eur J Pediatr Surg 2005; 15: 262-267.
- [46] Panuel M. Guys JM. Bouliere najean B. Faure F. Devred PH. Malformations anorectales. Editions techniques, EMC (Paris, France), Radiodiagnostic IV, 33490 D10;1991,8p.
- [47] Peña A. Surgical management of anorectal malformations: a unified concept. Pediatr Surg Int 1988; 3:82-93.
- [48] Peña A. Atlas of surgical management of anorectal malformations. New-York: Springer, Verlag: 1989.
- [49] LY BA A, COULIBALY J. C, SAGNA A, LY F, NDONG S, SOUARE A.S,CAMARA B. Apport de la radiologie conventionnelle dans le diagnostic des Malformations Ano-Rectales, Service de Radiologie et de Chirurgie, Centre Hospitalier National Universitaire d'Enfants Albert Royer, Service de Pédiatrie Centre Hospitalier National de Pékin.
- [50] Yazbeck S. Luks FI. Dickens ST-VIL. Anterior périneal approach and three-flap anoplastie for imperforate anus: optimal reconstruction with minimal destruction, J. pediatr. Surg. Vol2, N°2;1992, pp .190-95.
- [51] Ben Merieme A .Les malformations anorectales. Thèse Doctorat Médecine, Marrakech ; 2012 : n°72,48p.
- [52] Politi P. Aigrain Y. martin T. Malformations anorectales. Encycl. Med. Chir (Paris, France), Pédiatrie, 4017 F10 ; 1986, 7p.
- [53] De vries PA. Cox KL. Surgery of anorectal anomalies. Surg Cl of NA 1985, 65: 1139-69.

- [54] Better M. Kuffer F. Scharli A. Imperforations anales congénitales.
Précis de chirurgie infantile, Masson. pp 170–77.
- [55] Laboure S. Malformations anorectales basses, résultats à moyen et à long terme Thèse de médecine, Lille, 1996.
- [56] Capitanucci ML. Rivosecchi M. Silveri M.
Neurovesical dysfunction due to spinal dysraphism in anorectal anomalies
Eur J. Pediatr. Surg. 6; 1996, 159–62.
- [57] Thomas ML. Boemers, Tom P.V.M. De Jong. Urologic problems in anorectal malformations: functional urologic sequel. J. pediatr. Surg, Vol 31, N°5; 1996. pp. 634–37.
- [58] Holschneider A, Hutson J, Pena A, et al. Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations. J Pediatr Surg 2005; 40: 1521–6.
- [59] Christine Grapin–Dogarno, Fawaz fayad. Traitement chirurgical des malformations anorectales hautes du nouveau né: l'apport de la laparoscopie.
- [60] Levit MA, Pena A: Management in the new born Period. In
Anorectal Malformations in children Holshneider AM, Huston J. Heidelberg: Springer; 2006: 295–302.
- [61] Pena A .Levit MA: Hong A. Midula P. Surgical management of cloacal malformations: a review of 339 patients. J Pediatr Surg; 2004: 39 (3)–470–79
- [62] Benhammou M. Principes de la chirurgie Des MAR basses 5eme congrès médical national de la société Marocaine de chirurgie pédiatrique.
- [63] Alberto Pena, Melissa Migotto–Kriegerb, Marc A. Levitta Colostomy in anorectal malformations: a procedure with serious but preventable complications Journal of Pediatric Surgery ;2006, 41, 748–56.

- [64] DeVries PA, Pena A. Posterior sagittal anorectoplasty. *J Pediatr Surg* 1982; 17: 638–43.
- [65] Bischoff, A., Levitt, M. A., & Peña, A. (2013). Update on the management of anorectal malformations. *Pediatric Surgery International*, 29(9), 899–904. Doi :10.1007/s00383-013-3355-z. 74.
- [66] Cook RCM. Anorectal malformations : neonatal management
Rob GR, Smith Operative, Surgery' 4ème edition; 1989, p.348–55.
- [67] Rintala RJ, Marttinen E, Virkola K, Rasanen M. Do children with repaired low anorectal malformations have normal bowel function. *J. Pediatr. Surg*, 32; 1997: 453–6.
- [68] 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; 2006:401–15.
- [69] Malone P.S., Ransley P.G., Kiely E.M. Preliminary report: The antegrade continence enema. *Lancet*, 1990; 336,1217–1218.
- [70] Squire R., Kiely E.M., Carr B., Ransley P.G, Duffy P.G. The clinical application of the Malone antegrade colonin enema. *J. Pediatr. Surg.* 1993, 28, 1012–1015.
- [71] Baeten C.G, Bailey H.R., Bakka A., Belliveau
Safety and efficacy of dynamic graciloplasty for fecal incontinence: Report of a prospective, multicenter trial. *Dis. Colon. Rectum*, 2000, 43, 743–75.
- [72] Pickrell KL, Broadbent TR, Masters FW, Metzger JT. Construction of a rectal sphincter and restoration of anal continence by transplanting the gracilis muscle: a report of four cases in children. *Ann Surg* 1952; 135: 853–62.
- [73] McCraw JB, Dibbell DG, Carraway JH. Clinical definition of independent myocutaneous vascular territories. *Plast Reconstr Surg* 1977; 60: 341–52.

- [74] Hassett S, Snell S, Hughes–Thomas A, et al. 10–year outcome of children born with anorectal malformation, treated by posterior sagittal anorectoplasty, assessed according to the Krickenbeck classification. *J Pediatr Surg* 2009;44: 399–403.
- [75] Pernilla Stenström, Christina C.K, Ragnhild E, Einar Arnbjörnsson. Bowel symptoms in children with anorectal malformation a follow–up with a gender and age per spective Department of Pediatric Surgery, Skåne University Hospital Lund and the Institution of Clinical Research, Lund University, Sweden. 28 oct 2013.
- [76] Senel, E., Akbiyik, F., Atayurt, H., & Tiryaki, H. T. (2010). Urological problems or fecal continence during long–term follow–up of patients with anorectal malformation. *Pediatric Surgery International*, 26(7), 683–689.10.1007/s00383–010–2626–1.
- [77] Pena A. Anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg* 1995;4:35–47.
- [78] Bourlière–Najean B, Louis–Borrione C, Gorincour G, Aschero A, Desvignes C, Colavolpe N, et al. Malformations anorectales. *EMC, Radiologie et imagerie médicale–abdominale–digestive* 2012; 7(3) :1–11
- [79] Besson R. Les malformations anorectales (a propos de 155 cas)
Thèse de doctorat en médecine, Lille, 1987.
- [80] Besson R. Lamblin MD. Debeugny P. Reconstruction of the perineal body after recurrence of a rectoperineal fistula in an intermediate type of anorectal malformation in a young woman. *Eur. J. Ped. Surg.*2; 1992, 311–13.
- [81] Pena A, Devries. Posterior sagittal anorectoplasty: important technical considerations and new applications. *J Pediatr. Surg* 1982, 17(6):796–81.

- [82] Alberto Penaa, Melissa Migotto-Kriegerb, Marc A. Levitta
Colostomy in anorectal malformations: a procedure with serious but preventable complications. *Journal of Pediatric Surgery* ;2006, 41, 748–56.
- [83] Baeten CGMI, Konsten J, Heineman E, Soeters PB. Dynamic. Graciloplasty for anal atresia. *J Ped Surg* 1994; 29: 922–5
- [84] Faucheron JL, Hannoun L, Thome C, Parc R. Is fecal continence improved by non stimulated gracilis muscle transposition. *Dis Colon Rectum* 1994;37:979–83.
- [85] Gardikis S, Antypas S, Mamoulakis C, Demetriades D, Dolatzas. T, Tsalkidis A. et al. Colostomy type in anorectal malformations: 10–years experience. *Minerva Pediatr* 2004, 56(4):425–429.
- [86] Chatoor DR, Taylor SJ, Cohen CR, Emmanuel AV. Faecal incontinence. *Br J Surg* 2007;94:134–44.
- [87] Yannick Cerantola, Steve Aellen, Jean-Claude Givel. Prise en charge actuelle de l'incontinence anale. *Rev Med Suisse* 2009; volume 5. 1421–1424.
- [88] Rintala R, Lindahl H, Marttinen E, Sariola H: Constipation is a major functional complication after internal sphincter-saving posterior sagittal anorectoplasty for high and intermediate anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 1993, 28(8):1054–58.
- [89] Rintala RJ, Lindahl HG. Fecal continence in patients having undergone posterior sagittal anorectoplasty procedure for a high anorectal malformation improves at adolescence, as constipation disappears. *J Pediatr Surg* 2001, 36(8):1218–1221.
- [90] Husberg B, Lindahl H, Rintala R et al. High and intermediate imperforate anus: results after surgical correction with special respect to internal sphincter function. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 185–188; discussion 188–189.

- [91] Vaizey CJ, Kamm MA. Injectable bulking agents for treating faecal incontinence. *Br J Surg* 2005;92:521–7.
- [92] Bliss DZ, Jung HJ, Savik K, et al. Supplementation with dietary fiber improves fecal incontinence. *Nurs Res* 2001;50:203–13.
- [93] Jorge JM, Habr–Gama A, Wexner SD. Biofeedback therapy in the colon and rectal practice. *Appl Psychophysiol Biofeedback* 2003;28:47–6.
- [94] Solomon MJ, Pager CK, Rex J, Roberts R, Manning J. Randomized, controlled trial of biofeedback with anal manometry, transanal ultrasound, or pelvic floor retraining with digital guidance alone in the treatment of mild to moderate fecal incontinence. *Dis Colon Rectum* 2003;46:703–10.
- [95] Norton C, Cody JD, Hosker G. Biofeedback and/ or sphincter exercises for the treatment of faecal incontinence in adults. *Cochrane database of systematic reviews (online)* 2006;3:CD002111.
- [96] Palsson OS, Heymen S, Whitehead WE. Biofeedback treatment for functional anorectal disorders : A comprehensive efficacy review. *Appl Psychophysiol Biofeedback* 2004;29:153–74.