

**UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT**  
**FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-**

**ANNEE: 2018**

**THESE N°: 04**

**FISTULE EN H CONGENITALE DE LA FILLE FORME  
PARTICULIERE DES MALFORMATIONS ANORECTALES  
A PROPOS DE 3 CAS CLINIQUES ET REVUE DE LITTERATURE**

**THÈSE**

*Présentée et soutenue publiquement le :.....*

**PAR**

**Mr. Zakarya ALAMI HASSANI**

*Né le 03 Janvier 1992 à Asilah*

*Médecin Interne du CHU Ibn Sina de Rabat*

**Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine**

**MOTS CLES** : Malformations anorectales – Fistule en H

**JURY**

**Mr. F. ETTAYEBI**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**PRESIDENT**

**Mr. H. ZERHOUNI**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**RAPPORTEUR**

**Mr. M. KISRA**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**Mme. H. OUBEJJA NEBAOUI**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**Juges**

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا

إلا ما علمتنا إنك

أنت العليم الحكيم

صَبَّحَهُ اللَّهُ الْعَظِيمُ



**UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT**  
**FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

**DOYENS HONORAIRES :**

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ  
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH  
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK  
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI  
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI  
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI  
2003 – 2013 : Professeur Najja HAJJAJ - HASSOUNI



**ADMINISTRATION :**

**Doyen** : Professeur Mohamed ADNAOUI  
**Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes**  
Professeur Mohammed AHALLAT  
**Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération**  
Professeur Taoufiq DAKKA  
**Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie**  
Professeur Jamal TAOUFIK  
**Secrétaire Général** : Mr. Mohamed KARRA

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS  
ET  
PHARMACIENS**

**PROFESSEURS :**

**Décembre 1984**

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <u>Clinique Royale</u>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

**Novembre et Décembre 1985**

Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
--------------------	-------------------------

**Janvier, Février et Décembre 1987**

Pr. CHAHED OUZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

**Décembre 1988**

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie

### Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed  
Pr. CHAD Bouziane  
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – Doyen de la FMPR  
Pathologie Chirurgicale  
Neurologie

### Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid  
Pr. HACHIM Mohammed\*  
Pr. KHARBACH Aïcha  
Pr. MANSOURI Fatima  
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale  
Médecine-Interne  
Gynécologie -Obstétrique  
Anatomie-Pathologique  
Anesthésie Réanimation

### Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia  
Pr. AZZOUZI Abderrahim  
Pr. BAYAHIA Rabéa  
Pr. BELKOUCHI Abdelkader  
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif  
Pr. BENSOUA Yahia  
Pr. BERRAHO Amina  
Pr. BEZZAD Rachid  
Pr. CHABRAOUI Layachi  
Pr. CHERRAH Yahia  
Pr. CHOKAIRI Omar  
Pr. KHATTAB Mohamed  
Pr. SOULAYMANI Rachida  
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique  
Anesthésie Réanimation – Doyen de la FMPO  
Néphrologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pharmacie galénique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Biochimie et Chimie  
Pharmacologie  
Histologie Embryologie  
Pédiatrie  
Pharmacologie – Dir. du Centre National PV  
Chimie thérapeutique V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC

### Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed  
Pr. BENSOUA Adil  
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib  
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza  
Pr. CHRAIBI Chafiq  
Pr. DEHAYNI Mohamed\*  
Pr. EL OUAHABI Abdessamad  
Pr. FELLAT Rokaya  
Pr. GHAFIR Driss\*  
Pr. JIDDANE Mohamed  
Pr. TAGHY Ahmed  
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Gastro-Entérologie  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Neurochirurgie  
Cardiologie  
Médecine Interne  
Anatomie  
Chirurgie Générale  
Microbiologie



### Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine  
Pr. BEN RAIS Nozha  
Pr. CAOUI Malika  
Pr. CHRAIBI Abdelmjid  
Pr. EL AMRANI Sabah

Radiothérapie  
Biophysique  
Biophysique  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques Doyen de la FMPA  
Gynécologie Obstétrique

Pr. EL BARDOUNI Ahmed  
Pr. EL HASSANI My Rachid  
Pr. ERROUGANI Abdelkader  
Pr. ESSAKALI Malika  
Pr. ETTAYEBI Fouad  
Pr. HADRI Larbi\*  
Pr. HASSAM Badredine  
Pr. IFRINE Lahssan  
Pr. JELTHI Ahmed  
Pr. MAHFOUD Mustapha  
Pr. RHRAB Brahim  
Pr. SENOUCI Karima

### **Mars 1994**

Pr. ABBAR Mohamed\*  
Pr. ABDELHAK M'barek  
Pr. BELAIDI Halima  
Pr. BENTAHILA Abdelali  
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali  
Pr. BERRADA Mohamed Saleh  
Pr. CHAMI Ilham  
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae  
Pr. JALIL Abdelouahed  
Pr. LAKHDAR Amina  
Pr. MOUANE Nezha

### **Mars 1995**

Pr. ABOUQUAL Redouane  
Pr. AMRAOUI Mohamed  
Pr. BAIDADA Abdelaziz  
Pr. BARGACH Samir  
Pr. CHAARI Jilali\*  
Pr. DIMOU M'barek\*  
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine\*  
Pr. EL MESNAOUI Abbès  
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila  
Pr. HDA Abdelhamid\*  
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed  
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia  
Pr. SEFIANI Abdelaziz  
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

### **Décembre 1996**

Pr. AMIL Touriya\*  
Pr. BELKACEM Rachid  
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim  
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan  
Pr. GAOUZI Ahmed  
Pr. MAHFOUDI M'barek\*  
Pr. OUADGHIRI Mohamed  
Pr. OUZEDDOUN Naima  
Pr. ZBIR EL Mehdi\*

Traumato-Orthopédie  
Radiologie  
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**  
Immunologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Médecine Interne  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Anatomie Pathologique  
Traumatologie – Orthopédie  
Gynécologie –Obstétrique  
Dermatologie

Urologie  
Chirurgie – Pédiatrique  
Neurologie  
Pédiatrie  
Gynécologie – Obstétrique  
Traumatologie – Orthopédie  
Radiologie  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Cardiologie - **Directeur HMI Med V**  
Urologie  
Ophtalmologie  
Génétique  
Réanimation Médicale

Radiologie  
Chirurgie Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Radiologie  
Traumatologie-Orthopédie  
Néphrologie  
Cardiologie



### Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan  
Pr. BEN SLIMANE Lounis  
Pr. BIROUK Nazha  
Pr. ERREIMI Naima  
Pr. FELLAT Nadia  
Pr. HAIMEUR Charki\*  
Pr. KADDOURI Nouredine  
Pr. KOUTANI Abdellatif  
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid  
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ  
Pr. TAOUFIQ Jallal  
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique  
Urologie  
Neurologie  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Pédiatrique  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Psychiatrie  
Gynécologie Obstétrique

### Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA  
Pr. BENOMAR ALI  
Pr. BOUGTAB Abdesslam  
Pr. ER RIHANI Hassan  
Pr. BENKIRANE Majid\*  
Pr. KHATOURI ALI\*

Gastro-Entérologie  
Neurologie – Doyen de la FMP Abulcassis  
Chirurgie Générale  
Oncologie Médicale  
Hématologie  
Cardiologie

### Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed\*  
Pr. AIT OUMAR Hassan  
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd  
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer  
Pr. ECHARRAB El Mahjoub  
Pr. EL FTOUH Mustapha  
Pr. EL MOSTARCHID Brahim\*  
Pr. ISMAILI Hassane\*  
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim\*  
Pr. TACHINANTE Rajae  
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pneumo-phtisiologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pneumo-phtisiologie  
Neurochirurgie  
Traumatologie Orthopédie- Dir. Hop. Av. Marr.  
Anesthésie-Réanimation Inspecteur du SSM  
Anesthésie-Réanimation  
Médecine Interne



### Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia  
Pr. AJANA Fatima Zohra  
Pr. BENAMR Said  
Pr. CHERTI Mohammed  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma  
Pr. EL HASSANI Amine  
Pr. EL KHADER Khalid  
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah\*  
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan  
Pr. MAHASSINI Najat  
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae  
Pr. ROUIMI Abdelhadi\*

Neurologie  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Générale  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Pédiatrie Directeur Hop. Chekikh Zaied  
Urologie  
Rhumatologie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Anatomie Pathologique  
Pédiatrie  
Neurologie

## Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH\*

ORL

## Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham\*  
Pr. BENABDELJLIL Maria  
Pr. BENAMAR Loubna  
Pr. BENAMOR Jouda  
Pr. BENELBARHDADI Imane  
Pr. BENNANI Rajae  
Pr. BENOACHANE Thami  
Pr. BEZZA Ahmed\*  
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi  
Pr. BOUMDIN El Hassane\*  
Pr. CHAT Latifa  
Pr. DAALI Mustapha\*  
Pr. DRISSE Sidi Mourad\*  
Pr. EL HIJRI Ahmed  
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid  
Pr. EL MADHI Tarik  
Pr. EL OUNANI Mohamed  
Pr. ETTAIR Said  
Pr. GAZZAZ Miloudi\*  
Pr. HRORA Abdelmalek  
Pr. KABBAJ Saad  
Pr. KABIRI EL Hassane\*  
Pr. LAMRANI Moulay Omar  
Pr. LEKEHAL Brahim  
Pr. MAHASSIN Fattouma\*  
Pr. MEDARHRI Jalil  
Pr. MIKDAME Mohammed\*  
Pr. MOHSINE Raouf  
Pr. NOUINI Yassine  
Pr. SABBABH Farid  
Pr. SEFIANI Yasser  
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Anesthésie-Réanimation  
Neurologie  
Néphrologie  
Pneumo-phtisiologie  
Gastro-Entérologie  
Cardiologie  
Pédiatrie  
Rhumatologie  
Anatomie  
Radiologie  
Radiologie  
Chirurgie Générale  
Radiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie-Pédiatrique  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie Générale  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Thoracique  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Médecine Interne  
Chirurgie Générale  
Hématologie Clinique  
Chirurgie Générale  
Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Pédiatrie



## Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane\*  
Pr. AMEUR Ahmed \*  
Pr. AMRI Rachida  
Pr. AOURARH Aziz\*  
Pr. BAMOU Youssef \*  
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene\*  
Pr. BENZEKRI Laila  
Pr. BENZZOUBEIR Nadia  
Pr. BERNOUSSI Zakiya  
Pr. BICHA Mohamed Zakariya\*  
Pr. CHOHO Abdelkrim \*

Anatomie Pathologique  
Urologie  
Cardiologie  
Gastro-Entérologie  
Biochimie-Chimie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Dermatologie  
Gastro-Entérologie  
Anatomie Pathologique  
Psychiatrie  
Chirurgie Générale

Pr. CHKIRATE Bouchra  
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair  
Pr. EL HAOURI Mohamed \*  
Pr. FILALI ADIB Abdelhai  
Pr. HAJJI Zakia  
Pr. IKEN Ali  
Pr. JAAFAR Abdeloihab\*  
Pr. KRIOUILE Yamina  
Pr. LAGHMARI Mina  
Pr. MABROUK Hfid\*  
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss\*  
Pr. OUJILAL Abdelilah  
Pr. RACHID Khalid \*  
Pr. RAISS Mohamed  
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha\*  
Pr. RHOU Hakima  
Pr. SIAH Samir \*  
Pr. THIMOU Amal  
Pr. ZENTAR Aziz\*

#### **Janvier 2004**

Pr. ABDELLAH El Hassan  
Pr. AMRANI Mariam  
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas  
Pr. BENKIRANE Ahmed\*  
Pr. BOUGHALEM Mohamed\*  
Pr. BOULAADAS Malik  
Pr. BOURAZZA Ahmed\*  
Pr. CHAGAR Belkacem\*  
Pr. CHERRADI Nadia  
Pr. EL FENNI Jamal\*  
Pr. EL HANCHI ZAKI  
Pr. EL KHORASSANI Mohamed  
Pr. EL YOUNASSI Badreddine\*  
Pr. HACHI Hafid  
Pr. JABOUIRIK Fatima  
Pr. KHARMAZ Mohamed  
Pr. MOUGHIL Said  
Pr. OUBAAZ Abdelbarre\*  
Pr. TARIB Abdelilah\*  
Pr. TIJAMI Fouad  
Pr. ZARZUR Jamila

#### **Janvier 2005**

Pr. ABBASSI Abdellah  
Pr. AL KANDRY Sif Eddine\*  
Pr. ALLALI Fadoua  
Pr. AMAZOUZI Abdellah  
Pr. AZIZ Nouredine\*  
Pr. BAHIRI Rachid

Pédiatrie  
Chirurgie Pédiatrique  
Dermatologie  
Gynécologie Obstétrique  
Ophtalmologie  
Urologie  
Traumatologie Orthopédie  
Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Traumatologie Orthopédie  
Gynécologie Obstétrique  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Générale  
Pneumophtisiologie  
Néphrologie  
Anesthésie Réanimation  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale

Ophtalmologie  
Anatomie Pathologique  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie Réanimation  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
Neurologie  
Traumatologie Orthopédie  
Anatomie Pathologique  
Radiologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Ophtalmologie  
Pharmacie Clinique  
Chirurgie Générale  
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
Chirurgie Générale  
Rhumatologie  
Ophtalmologie  
Radiologie  
Rhumatologie



Pr. BARKAT Amina  
Pr. BENYASS Aatif  
Pr. BERNOUSSI Abdelghani  
Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
Pr. EL HAMZA OUI Sakina\*  
Pr. HAJJI Leila  
Pr. HESSISEN Leila  
Pr. JIDAL Mohamed\*  
Pr. LAAROUSSI Mohamed  
Pr. LYAGOUBI Mohammed  
Pr. NIAMANE Radouane\*  
Pr. RAGALA Abdelhak  
Pr. SBIHI Souad  
Pr. ZERAIDI Najia

Pédiatrie  
Cardiologie  
Ophtalmologie  
Biophysique  
Microbiologie  
Cardiologie (mise en disponibilité)  
Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Parasitologie  
Rhumatologie  
Gynécologie Obstétrique  
Histo-Embryologie Cytogénétique  
Gynécologie Obstétrique

### Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

### Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen\*  
Pr. AKJOUJ Said\*  
Pr. BELMEKKI Abdelkader\*  
Pr. BENCHEIKH Razika  
Pr. BIYI Abdelhamid\*  
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine  
Pr. BOULAHYA Abdellatif\*  
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas  
Pr. DOGHMI Nawal  
Pr. FELLAT Ibtissam  
Pr. FAROUDY Mamoun  
Pr. HARMOUCHE Hicham  
Pr. HANAFI Sidi Mohamed\*  
Pr. IDRIS LAHLOU Amine\*  
Pr. JROUNDI Laila  
Pr. KARMOUNI Tariq  
Pr. KILI Amina  
Pr. KISRA Hassan  
Pr. KISRA Mounir  
Pr. LAATIRIS Abdelkader\*  
Pr. LMIMOUNI Badreddine\*  
Pr. MANSOURI Hamid\*  
Pr. OUANASS Abderrazzak  
Pr. SAFI Soumaya\*  
Pr. SEKKAT Fatima Zahra  
Pr. SOUALHI Mouna  
Pr. TELLAL Saida\*  
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie  
Radiologie  
Hématologie  
O.R.L  
Biophysique  
Chirurgie - Pédiatrique  
Chirurgie Cardio – Vasculaire  
Gynécologie Obstétrique  
Cardiologie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation  
Microbiologie  
Radiologie  
Urologie  
Pédiatrie  
Psychiatrie  
Chirurgie – Pédiatrique  
Pharmacie Galénique  
Parasitologie  
Radiothérapie  
Psychiatrie  
Endocrinologie  
Psychiatrie  
Pneumo – Phtisiologie  
Biochimie  
Pneumo – Phtisiologie

### Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid  
Pr. ACHACHI Leila

Réanimation médicale  
Pneumo phtisiologie



Pr. ACHOUR Abdessamad\*  
Pr. AIT HOUSSA Mahdi\*  
Pr. AMHAJJI Larbi\*  
Pr. AOUI Sarra  
Pr. BAITE Abdelouahed\*  
Pr. BALOUCH Lhousaine\*  
Pr. BENZIANE Hamid\*  
Pr. BOUTIMZINE Nourdine  
Pr. CHARKAOUI Naoual\*  
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader\*  
Pr. ELABSI Mohamed  
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid  
Pr. EL OMARI Fatima  
Pr. GHARIB Noureddine  
Pr. HADADI Khalid\*  
Pr. ICHOU Mohamed\*  
Pr. ISMAILI Nadia  
Pr. KEBDANI Tayeb  
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar\*  
Pr. LOUZI Lhousain\*  
Pr. MADANI Naoufel  
Pr. MAHI Mohamed\*  
Pr. MARC Karima  
Pr. MASRAR Azlarab  
Pr. MRABET Mustapha\*  
Pr. MRANI Saad\*  
Pr. OUZZIF Ez zohra\*  
Pr. RABHI Monsef\*  
Pr. RADOUANE Bouchaib\*  
Pr. SEFFAR Myriame  
Pr. SEKHSOKH Yessine\*  
Pr. SIFAT Hassan\*  
Pr. TABERKANET Mustafa\*  
Pr. TACHFOUTI Samira  
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq\*  
Pr. TANANE Mansour\*  
Pr. TLIGUI Houssain  
Pr. TOUATI Zakia

### **Décembre 2007**

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

### **Décembre 2008**

Pr ZOUBIR Mohamed\*  
Pr TAHIRI My El Hassan\*

Chirurgie générale  
Chirurgie cardio vasculaire  
Traumatologie orthopédie  
Parasitologie  
Anesthésie réanimation ***Directeur ERSM***  
Biochimie-chimie  
Pharmacie clinique  
Ophtalmologie  
Pharmacie galénique  
Chirurgie générale  
Chirurgie générale  
Anesthésie réanimation  
Psychiatrie  
Chirurgie plastique et réparatrice  
Radiothérapie  
Oncologie médicale  
Dermatologie  
Radiothérapie  
Anesthésie réanimation  
Microbiologie  
Réanimation médicale  
Radiologie  
Pneumo phtisiologie  
Hématologique  
Médecine préventive santé publique et hygiène  
Virologie  
Biochimie-chimie  
Médecine interne  
Radiologie  
Microbiologie  
Microbiologie  
Radiothérapie  
Chirurgie vasculaire périphérique  
Ophtalmologie  
Chirurgie générale  
Traumatologie orthopédie  
Parasitologie  
Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale

## **Mars 2009**

Pr. ABOUZAHIR Ali\*  
Pr. AGDR Aomar\*  
Pr. AIT ALI Abdelmounaim\*  
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia  
Pr. AKHADDAR Ali\*  
Pr. ALLALI Nazik  
Pr. AMINE Bouchra  
Pr. ARKHA Yassir  
Pr. BELYAMANI Lahcen\*  
Pr. BJIJOU Younes  
Pr. BOUHSAIN Sanae\*  
Pr. BOUI Mohammed\*  
Pr. BOUNAIM Ahmed\*  
Pr. BOUSSOUGA Mostapha\*  
Pr. CHAKOUR Mohammed \*  
Pr. CHTATA Hassan Toufik\*  
Pr. DOGHMI Kamal\*  
Pr. EL MALKI Hadj Omar  
Pr. EL OUENNASS Mostapha\*  
Pr. ENNIBI Khalid\*  
Pr. FATHI Khalid  
Pr. HASSIKOU Hasna \*  
Pr. KABBAJ Nawal  
Pr. KABIRI Meryem  
Pr. KARBOUBI Lamya  
Pr. L'KASSIMI Hachemi\*  
Pr. LAMSAOURI Jamal\*  
Pr. MARMADE Lahcen  
Pr. MESKINI Toufik  
Pr. MESSAOUDI Nezha \*  
Pr. MSSROURI Rahal  
Pr. NASSAR Ittimade  
Pr. OUKERRAJ Latifa  
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani \*

## **PROFESSEURS AGREGES :**

### **Octobre 2010**

Pr. ALILOU Mustapha  
Pr. AMEZIANE Taoufiq\*  
Pr. BELAGUID Abdelaziz  
Pr. BOUAITY Brahim\*  
Pr. CHADLI Mariama\*  
Pr. CHEMSI Mohamed\*  
Pr. DAMI Abdellah\*  
Pr. DARBI Abdellatif\*  
Pr. DENDANE Mohammed Anouar  
Pr. EL HAFIDI Naima  
Pr. EL KHARRAS Abdennasser\*

Médecine interne  
Pédiatre  
Chirurgie Générale  
Neurologie  
Neuro-chirurgie  
Radiologie  
Rhumatologie  
Neuro-chirurgie  
Anesthésie Réanimation  
Anatomie  
Biochimie-chimie  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Traumatologie orthopédique  
Hématologie biologique  
Chirurgie vasculaire périphérique  
Hématologie clinique  
Chirurgie Générale  
Microbiologie  
Médecine interne  
Gynécologie obstétrique  
Rhumatologie  
Gastro-entérologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Microbiologie *Directeur Hôpital My Ismail*  
Chimie Thérapeutique  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Pédiatrie  
Hématologie biologique  
Chirurgie Générale  
Radiologie  
Cardiologie  
Pneumo-phtisiologie



Anesthésie réanimation  
Médecine interne  
Physiologie  
ORL  
Microbiologie  
Médecine aéronautique  
Biochimie chimie  
Radiologie  
Chirurgie pédiatrique  
Pédiatrie  
Radiologie

Pr. EL MAZOUZ Samir  
Pr. EL SAYEGH Hachem  
Pr. ERRABIH Ikram  
Pr. LAMALMI Najat  
Pr. MOSADIK Ahlam  
Pr. MOUJAHID Mountassir\*  
Pr. NAZIH Mouna\*  
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Chirurgie plastique et réparatrice  
Urologie  
Gastro entérologie  
Anatomie pathologique  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie générale  
Hématologie  
Anatomie pathologique

### Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed  
Pr. ABOUELALAA Khalil\*  
Pr. BELAIZI Mohamed\*  
Pr. BENCHEBBA Driss\*  
Pr. DRISSI Mohamed\*  
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna  
Pr. EL KHATTABI Abdessadek\*  
Pr. EL OUAZZANI Hanane\*  
Pr. ER-RAJI Mounir  
Pr. JAHID Ahmed  
Pr. MEHSSANI Jamal\*  
Pr. RAISSOUNI Maha\*

Chirurgie Pédiatrique  
Anesthésie Réanimation  
Psychiatrie  
Traumatologie Orthopédique  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Médecine Interne  
Pneumophtisiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Anatomie pathologique  
Psychiatrie  
Cardiologie

### Février 2013

Pr. AHID Samir  
Pr. AIT EL CADI Mina  
Pr. AMRANI HANCHI Laila  
Pr. AMOUR Mourad  
Pr. AWAB Almahdi  
Pr. BELAYACHI Jihane  
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain  
Pr. BENCHEKROUN Laila  
Pr. BENKIRANE Souad  
Pr. BENNANA Ahmed\*  
0.  
Pr. BENSghir Mustapha\*  
Pr. BENYAHIA Mohammed\*  
Pr. BOUATIA Mustapha  
Pr. BOUABID Ahmed Salim\*  
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba  
Pr. CHAIB Ali\*  
Pr. DENDANE Tarek  
Pr. DINI Nouzha\*  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa  
Pr. ELFATEMI Nizare  
Pr. EL GUERROUJ Hasnae  
Pr. EL HARTI Jaouad

Pharmacologie – Chimie  
Toxicologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Réanimation Médicale  
Anesthésie Réanimation  
Biochimie-Chimie  
Hématologie  
Informatique Pharmaceutique

Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chimie Analytique  
Traumatologie Orthopédie  
Anatomie  
Cardiologie  
Réanimation Médicale  
Pédiatrie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Neuro-Chirurgie  
Médecine Nucléaire  
Chimie Thérapeutique



Pr. EL JOUDI Rachid\*  
 Pr. EL KABABRI Maria  
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma  
 Pr. EL KHLOUFI Samir  
 Pr. EL KORAICHI Alae  
 Pr. EN-NOUALI Hassane\*  
 Pr. ERRGUIG Laila  
 Pr. FIKRI Meryim  
 Pr. GHFIR Imade  
 Pr. IMANE Zineb  
 Pr. IRAQI Hind  
 Pr. KABBAJ Hakima  
 Pr. KADIRI Mohamed\*  
 Pr. LATIB Rachida  
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra  
 Pr. MEDDAH Bouchra  
 Pr. MELHAOUI Adyl  
 Pr. MRABTI Hind  
 Pr. NEJJARI Rachid  
 Pr. OUBEJJA Houda  
 Pr. OUKABLI Mohamed\*  
 Pr. RAHALI Younes  
 Pr. RATBI Ilham  
 Pr. RAHMANI Mounia  
 Pr. REDA Karim\*  
 Pr. REGRAGUI Wafa  
 Pr. RKAIN Hanan  
 Pr. ROSTOM Samira  
 Pr. ROUAS Lamiaa  
 Pr. ROUIBAA Fedoua\*  
 Pr. SALIHOUN Mouna  
 Pr. SAYAH Rochde  
 Pr. SEDDIK Hassan\*  
 Pr. ZERHOUNI Hicham  
 Pr. ZINE Ali\*

Toxicologie  
 Pédiatrie  
 Anatomie Pathologie  
 Anatomie  
 Anesthésie Réanimation  
 Radiologie  
 Physiologie  
 Radiologie  
 Médecine Nucléaire  
 Pédiatrie  
 Endocrinologie et maladies métaboliques  
 Microbiologie  
 Psychiatrie  
 Radiologie  
 Médecine Interne  
 Pharmacologie  
 Neuro-chirurgie  
 Oncologie Médicale  
 Pharmacognosie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Anatomie Pathologique  
 Pharmacie Galénique  
 Génétique  
 Neurologie  
 Ophtalmologie  
 Neurologie  
 Physiologie  
 Rhumatologie  
 Anatomie Pathologique  
 Gastro-Entérologie  
 Gastro-Entérologie  
 Chirurgie Cardio-Vasculaire  
 Gastro-Entérologie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Traumatologie Orthopédie

### **Avril 2013**

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim\*  
 Pr. GHOUNDALE Omar\*  
 Pr. ZYANI Mohammad\*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
 Urologie  
 Médecine Interne

**\*Enseignants Militaires**



### **MARS 2014**

ACHIR ABDELLAH  
BENCHAKROUN MOHAMMED  
BOUCHIKH MOHAMMED  
EL KABBAJ DRISS  
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA  
HARDIZI HOUYAM  
HASSANI AMALE  
HERRAK LAILA  
JANANE ABDELLA TIF  
JEAIDI ANASS  
KOUACH JAOUAD  
LEMNOUER ABDELHAY  
MAKRAM SANAA  
OULAHYANE RACHID  
RHISSASSI MOHAMED JMFAR  
SABRY MOHAMED  
SEKKACH YOUSSEF  
TAZL MOUKBA LAKLA

Chirurgie Thoracique  
Traumatologie- Orthopédie  
Chirurgie Thoracique  
Néphrologie  
Biochimie-Chimie  
Histologie- Embryologie-Cytogénétique  
Pédiatrie  
Pneumologie  
Urologie  
Hématologie Biologique  
Généologie-Obstétrique  
Microbiologie  
Pharmacologie  
Chirurgie Pédiatrique  
CCV  
Cardiologie  
Médecine Interne  
Généologie-Obstétrique

### **\*Enseignants Militaires**

### **DECEMBRE 2014**

ABILKACEM RACHID'  
AIT BOUGHIMA FADILA  
BEKKALI HICHAM  
BENAZZOU SALMA  
BOUABDELLAH MOUNYA  
BOUCHRIK MOURAD  
DERRAJI SOUFIANE  
DOBLALI TAOUFIK  
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI  
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM  
EL MARJANY MOHAMMED  
FEJJAL NAWFAL  
JAHIDI MOHAMED  
LAKHAL ZOUHAIR  
OUDGHIRI NEZHA  
Rami Mohamed  
SABIR MARIA  
SBAI IDRISSE KARIM

Pédiatrie  
Médecine Légale  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Maxillo-Faciale  
Biochimie-Chimie  
Parasitologie  
Pharmacie Clinique  
Microbiologie  
Anatomie  
Anesthésie-Réanimation  
Radiothérapie  
Chirurgie Réparatrice et Plastique  
O.R.L  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Pédiatrique  
Psychiatrie  
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

### **\*Enseignants Militaires**



## AOUT 2015

Meziane meryem  
Tahri latifa

Dermatologie  
Rhumatologie

## JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE  
EL ASRI FOUAD  
ERRAMI NOUREDDINE  
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale  
Ophtalmologie  
O.R.L  
O.R.L

## **2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES**

### PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie – chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie – chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootecnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

*Mise à jour le 14/12/2016 par le  
Service des Ressources Humaines*





*Je dédie  
cette thèse*



## *A mes très chers parents*

*Vous avez toujours œuvré pour ma réussite, vous avez toujours été mon soutien indéfectible durant toute mon existence*

*Tous les mots du monde ne sauraient exprimer l'immense amour que je vous porte, ni la profonde gratitude que je témoigne pour tous les efforts et sacrifices que vous n'avez jamais cessé de consentir pour mon instruction et mon bien être*

*Que ce modeste travail soit l'exaucement de vos vœux les plus chers, le fruit de vos innombrables sacrifices, que je ne vous en acquitterai jamais assez*

*Puisse Dieu, le très haut, vous accorder santé, bonheur et longue vie et faire en sorte que jamais je ne vous déçoive*



*A ma chère petite sœur Nada,*

*Je te souhaite un avenir plein de bonheur et prospérité,  
et la réussite pour tous tes projets.*

*En témoignage de mon affection fraternelle, de ma  
profonde tendresse et reconnaissance, je te souhaite une  
vie pleine de bonheur et de succès.*

*Que Dieu, le tout puissant, te protège et te garde.*

## *A ma grand-mère Fatna Elhimeur*

*Je te dédie ce travail en exprimant mes sentiments d'amour immense, tes prières et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours pour mener à bien mes études.*

*Que Dieu t'accorde santé, longue vie et bonheur.*

*A la mémoire de mon défunt grand-père maternel, grands-parents et grand-oncle paternels,*

*Je vous dédie ce modeste travail en regrettant que vous ne puissiez être avec nous, sachez que je vous aime et que vous resterez toujours vivants dans mon cœur.*

*Que Dieu vous garde en sa sainte miséricorde.*

## *A mes oncles et tantes*

Ma tante Aicha, oncle Kébir, Tante Fatima et son époux oncle Brahim, Tante Fatiha, Khiti Fatna, feu tante Naima, oncle Hassane et son épouse Laurence, oncle Redouane et son épouse Salma, oncle Rachid et son épouse Keltoum, Fatna

Tante Charafa et son époux Abdelhak, oncle Driss et son épouse Najat, oncle Aziz et son épouse Ghariba, oncle Abdelmalek et son épouse Hanane

*Veillez trouver dans ce travail l'expression de mon respect le plus profond et mon affection la plus sincère*

## *A Mes cousins et cousines*


*Aucune dédicace ne saurait exprimer tout l'amour que j'ai pour vous, Votre joie et votre gaieté me comblent de bonheur.*

*Puisse Dieu vous garder, éclairer votre route et vous aider à réaliser à votre tour vos vœux les plus chers.*

## *A la famille Semlal*

*J'ai passé de longues journées de mon enfance à vos côtés, toujours dans la joie et la bonne humeur*

*Je vous dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur, de santé et de réussite.*



*Une spéciale dédicace à cette personne qui compte déjà  
beaucoup pour moi, tes encouragements et conseils pertinents  
m'ont tellement aidé dans la réalisation de ce travail*

*Je te souhaite santé et bonheur ainsi que la réussite pour tes  
projets à venir*

*A toi Hajar*



*À mes amis de  
L'Observatoire National des Droits de l'Enfant*

*A ma famille de l'Association des Médecins  
Internes de Rabat*

*Vive l'internat vive l'AMIR*



# *Remerciements*

*A notre cher maitre et président de thèse*

*Monsieur le Professeur Fouad Ettayebi*

*Professeur de chirurgie infantile*

*Nous avons l'honneur d'être passé par votre service et d'avoir  
bénéficié de votre riche enseignement*

*Nous avons toujours été fascinés par vos valeurs d'humanisme  
et de responsabilité, vos qualités pédagogiques et disponibilité  
ont toujours suscité notre plus grande admiration*

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en  
acceptant la présidence de notre jury de thèse*

*Veillez trouver ici, l'expression de notre gratitude et de notre  
grande estime.*

*A notre cher maître et rapporteur de thèse*

*Monsieur le professeur Hicham Zerhouni*

*Professeur de chirurgie infantile*

*Veillez accepter, cher Maître, mes remerciements pour votre confiance et le grand honneur que vous m'avait fait en acceptant d'encadrer mon travail.*

*Nous vous remercions pour votre patience et votre bienveillance, sans vos minutieuses remarques et précieux conseils, ce travail n'aurait pu être abouti.*

*Veillez agréer, Cher Maître, l'expression de notre respectueuse considération et notre profonde admiration pour toutes vos qualités scientifiques et humaines.*

*A notre maitre et juge de thèse*

*Monsieur le professeur Mounir Kisra*

*Professeur de chirurgie infantile*

*Vous nous faites l'honneur d'accepter avec une très grande  
amabilité de siéger parmi notre jury de thèse*

*Veillez accepter ce travail, maitre, en gage de notre grand  
respect et notre profonde reconnaissance*

*A notre maitre et juge de thèse*

*Madame le professeur Houda Cubejja*

*Professeur de chirurgie infantile*

*Nous sommes très heureux de vous avoir dans notre jury de  
thèse*

*Veillez croire à notre reconnaissance pour l'honneur que vous  
nous faites d'étudier et juger ce travail.*



*Mes remerciements aussi*

*A l'équipe du service des Urgences Chirurgicale Pédiatrique,  
celle du service de pédiatrie 3, A l'équipe du service de  
réanimation médicale à l'hôpital d'Avicenne, ainsi qu'à  
l'ensemble du personnel des urgences de l'hôpital d'Avicenne*

*À mes chers enseignants,*

*Qui m'ont accompagné tout au long de mon parcours, et dont  
les conseils et enseignements ont eu un grand impact sur la  
personne que je suis actuellement.*

*Merci à vous tous*

# Table des matières

<b>INTRODUCTION .....</b>	<b>32</b>
<b>RAPPELS .....</b>	<b>34</b>
1) <b>Historique .....</b>	<b>35</b>
2) <b>Rappel anatomique .....</b>	<b>38</b>
A) Anatomie descriptive .....	38
a) Le périnée .....	38
b) Le rectum .....	39
c) Le canal anal .....	41
d) Vascularisation .....	47
B) Anatomie fonctionnelle : .....	50
a) La continence .....	50
b) L'exonération .....	52
3) <b>Embryologie .....</b>	<b>53</b>
A) Présentation générale .....	53
B) Evolution de l'intestin primitif postérieur .....	55
a) Cloisonnement du cloaque .....	56
b) Formation du canal anal .....	58
c) L'appareil sphinctérien .....	58
C) Embryologie des malformations anorectales .....	59
D) Les concepts actuels dans l'embryologie de Malformations anorectales .....	62
4) <b>Etiologies .....</b>	<b>64</b>
5) <b>Classifications des malformations anorectales .....</b>	<b>66</b>
A) De la classification de Stephens à celle de Krickenbeck .....	66
B) Description des formes majeures de MAR .....	71
<b>MATÉRIEL ET MÉTHODES .....</b>	<b>74</b>
1) <b>Observations personnelles : .....</b>	<b>76</b>
A) Observation n°1 .....	76

a) Clinique : .....	76
b) Technique chirurgicale .....	78
B) Observation n° 2 .....	81
a) Clinique : .....	81
b) Technique chirurgicale .....	86
c) Suites opératoires .....	91
C) Observation n°3 : .....	92
<b>2) Cas de la littérature .....</b>	<b>93</b>
A) Chatterjee : .....	93
B) John J. White .....	95
C) Tsushida .....	95
D) M. Benhammou .....	99
E) M. I. S. Mahmoud.....	100
F) C. Tsugawa.....	101
G) Rinlata : .....	104
H) D. C. Keramidas .....	105
I) Kulshrestha : .....	106
J) Taiwo A. Lawal.....	108
K) Mesut Yazlcl.....	109
L) N. Akhparov .....	110
M) Tahmina Banu.....	111
N) Le Li.....	112
O) T. Meyer.....	114
P) Jinyoung Park .....	115
Q) Deirdre C. Kelleher.....	116
R) Ye-ming Wu .....	116
S) Zeng-meng Wang .....	117
T) R. Chtourou .....	117
<b>DISCUSSION .....</b>	<b>123</b>
<b>1) Etiologies de la Fistule en H .....</b>	<b>124</b>
<b>2) Classification des MAR type fistule en H.....</b>	<b>126</b>
<b>3) Données épidémiologiques .....</b>	<b>128</b>
A) Incidence .....	128
a) Dans le monde:.....	128

b) Au service des UCP de Rabat .....	129
B) Age de découverte .....	131
<b>4) Présentation clinique.....</b>	<b>132</b>
A) Mode de révélation : .....	132
B) Caractéristiques cliniques de la fistule.....	133
<b>5) Paraclinique.....</b>	<b>136</b>
<b>6) Malformations associées .....</b>	<b>137</b>
<b>7) Traitement.....</b>	<b>139</b>
A) Préparation à la chirurgie .....	139
B) Dérivation digestive.....	139
C) Techniques chirurgicales.....	140
D) Prise en charge post-opératoire : .....	143
<b>8) Evolution :.....</b>	<b>144</b>
A) À court terme : .....	144
B) À long terme :.....	145
<b>CONCLUSION .....</b>	<b>146</b>
<b>RÉSUMÉS.....</b>	<b>148</b>
<b>LISTE DES FIGURES .....</b>	<b>151</b>
<b>LISTE DES TABLEAUX.....</b>	<b>154</b>
<b>RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....</b>	<b>155</b>
<b>SERMENT .....</b>	<b>161</b>

## *Liste des abréviations*

- MAR: Malformation anorectale
- UCP : Urgences Chirurgicales Pédiatriques
- HER : Hôpital d'Enfant de Rabat
- SEM : La microscopie électronique à balayage

# *Introduction*

Les malformations anorectales correspondent à un large spectre d'anomalies congénitales intéressant le segment distal du tube digestif.

C'est le résultat d'une anomalie du développement embryonnaire du segment distal du tube digestif. Elle peut varier d'une simple anomalie de résorption de la membrane anale, à des agénésies anorectales importantes avec ou sans fistule.

La fistule en H congénitale est classée parmi les formes régionales/rares de MAR selon la classification de Krickenbeck.

Elle est définie par la présence d'une fistule rectovestibulaire ou rectovaginale congénitale associée à un anus ouvert en position anatomique normale ou ectopique. Cette anomalie a également été appelée : "anorectovestibular fistula with normal anus", " N-type fistula ", "double termination of the alimentary tract " ou encore " perineal canal".

Jusqu'à ce jour, la physiopathologie de cette malformation n'a pas été élucidée. Plusieurs théories ont été avancées, mais elles n'arrivent pas à éclaircir le mécanisme de sa formation.

Au fil des ans, de nombreuses techniques chirurgicales ont été tentées, allant de simples résections de la fistule à d'importantes dissections périnéales. Cependant aucun consensus de prise en charge n'a pu être établi.

Nous rapportons dans ce travail trois cas de malformations anorectales type fistules en H, chez des filles, traités au service des Urgences Chirurgicales Pédiatriques à l'Hôpital d'Enfant de Rabat sur la période allant de 2001 à 2017. Nous avons également réalisé une revue de littérature de séries de cas rapportés dans le monde.

L'objectif de ce travail est de déterminer les caractéristiques épidémiologiques, les présentations cliniques, les modalités thérapeutiques et le pronostic de la fistule en H congénitale, forme particulière des malformations anorectales.

# *Rappels*

# 1) *Historique*

La MAR est une anomalie fréquente de la pathologie chirurgicale néonatale. Elle est reconnue chez les animaux depuis le temps d'Aristote au 3<sup>ème</sup> siècle.

Soranus, considéré comme étant le premier pédiatre de Rome, est le premier à décrire une MAR chez un nouveau-né. Il avait proposé alors, comme traitement, l'incision de la membrane anale et la dilatation de l'ouverture périnéale (1).

Ainsi, et jusqu'au 17<sup>ème</sup> siècle, l'incision simple, la trocardisation à l'aveugle et la dilatation d'une éventuelle fistule périnéale ont été les seules possibilités chirurgicales. Les patients ayant survécu présentaient probablement ce qui est reconnu actuellement comme des MAR basses.

En 1834, Amussat a réalisé la première suture de la paroi rectale à la peau, dans ce qui a été considéré comme la première anoplastie. C'est également au cours du 18<sup>ème</sup> siècle que la colostomie est devenue populaire, notamment en France. Elle a été utilisée comme traitement pour les MAR.

En 1930 Wangenstein et Rice ont décrit l'utilisation de la radiographie standard pour préciser la hauteur du cul-de-sac rectal, donnant ainsi la possibilité de décider si une approche périnéale était possible (2). L'incidence de Rice est depuis lors considérée comme un examen fondamental pour les MAR sans fistule.

L'évolution des moyens diagnostics et des techniques chirurgicales se confrontait cependant à un taux de mortalité élevé qui excédait les 50 %, les complications septiques post-chirurgicales en étaient la principale cause. Après la deuxième guerre mondiale, l'avènement de l'antibiothérapie, et l'évolution des techniques d'anesthésie, ont eu un bon impact sur la réduction du risque septique, réduisant ainsi le taux de mortalité de façon importante.

En 1953, Douglas Stephens, décrit la rectoplastie sacro-périnéale, soulignant le rôle du muscle releveur, et l'importance capitale de la préservation de la musculature périnéale

pour une fonction sphinctérienne normale. Deux des quatre patients opérés par cette technique ont pu avoir une continence normale (3).

A Melbourne, en 1970, se tient le premier séminaire sur les malformations anorectales, une classification mondiale y est alors élaborée, classant les MAR en hautes, intermédiaires et basses en fonction du niveau du cul de sac rectal par rapport au muscle releveur.

Les années 1980, connaissent un changement drastique dans la prise en charge des MAR avec l'apparition de l'anorectoplastie sagittale postérieure (PSARP), développée par Alberto Peña. Elle est le résultat d'une compréhension parfaite de l'anatomie des différents éléments du système sphinctérien anal. Elle a été rapidement adoptée par les chirurgiens pédiatres à travers le monde.

Comme toute nouvelle technique, l'anorectoplastie sagittale postérieure a suscité de nombreuses controverses, notamment les problèmes de continence et de motilité rencontrés chez certains patients en post-opératoire. Ceci a poussé à l'organisation d'une deuxième conférence internationale en 1984 à Wingspread. Elle avait pour objectif de réévaluer la MAR, notamment, sa classification, son embryologie, son anatomie et son traitement. Les présentations de cette conférence ont été ensuite éditées pour publier le premier manuel majeur concernant la MAR.

Au cours des années 1990, l'avancée technologique a permis l'apparition de nouvelles méthodes d'évaluation des patients avec MAR. L'échographie transpérinéale a été utilisée pour déterminer le niveau d'atrésie et pour la détection des fistules (4). L'imagerie par résonance magnétique quant à elle s'est révélée utile dans l'évaluation de la musculature périnéale et pelvienne (5).

Ainsi au fil des ans, une bonne connaissance des différentes formes de MAR a été acquise. Ces connaissances ont permis, lors de la dernière conférence tenue à Krickenbeck en 2005, l'élaboration de standards concernant le diagnostic et la prise en charge des MAR ainsi qu'une méthode d'évaluation des résultats chirurgicaux (1).

Concernant la fistule en H, elle a été décrite pour la première fois en 1960 par Bryndorf et Madsen à Copenhague. En 1969 a été rapporté le cas d'une femme de 25 ans portant la même anomalie. D'autres cas sont ensuite rapportés par Chatterjee (6) et Stephens (7). Le terme Fistule en H (H-type fistula) est utilisé pour la première fois par DeVries et Friedland en 1974 (8). L'anomalie est introduite dans la classification des malformations ano-rectales lors de la conférence de Krickenbeck en 2005, dans la catégorie des formes rares.

## **2) Rappel anatomique**

Le rectum et le canal anal constituent le segment terminal du tube digestif. Le rectum ou ampoule rectale est le segment pelvien et forme un réservoir contractile.

Le segment périnéal est le canal anal, muni d'un double sphincter il assure la continence anale.

### **A) Anatomie descriptive**

#### **a) Le périnée**

Le périnée (9) 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,
  - Le muscle constricteur de la vulve.

- Au niveau du périnée postérieur ou anal, on retrouve : Le sphincter externe de l'anus (**Figure 2.1**) : 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 2.1**).

### ***ii) Le plan moyen***

Le plan moyen du périnée n'existe que dans la partie antérieure du périnée. Il est compris entre les feuillettes 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 forment 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 (**Figure 2.1**) qui est constitué de plusieurs faisceaux,
- Le muscle coccygien.

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

## ***b) Le rectum***

Le rectum (9), partie pelvienne du gros intestin, plaqué contre le sacrum, il fait suite au colon sigmoïde en regard de la vertèbre sacrale S3. Le rectum se continue ensuite par le canal anal au niveau de la ligne anorectale située au niveau du diaphragme pelvien.

### ***i) Forme et direction :***

Le rectum 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, à sommet antérieur (**Figure 2.2**).

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

### ***ii) La configuration externe***

D'aspect sinueux, le rectum présente trois sillons transverses. Les ténias coliques du sigmoïde s'étalent sur le rectum pour former la couche externe des fibres musculaires longitudinales.

### ***iii) 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.

### ***iv) 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 ;
  - 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.

### **v) 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 couche longitudinale, externe, est formée de faisceaux musculaires longitudinaux. De la partie inférieure de cette couche se détachent quelques faisceaux musculaires qui forment en arrière le muscle recto-coccygien, et en avant, le muscle recto-urétral chez l'homme ou recto-vaginal chez la femme.
  - La couche circulaire, interne, est constituée de faisceaux musculaires circulaires.
- La tunique sous-muqueuse est richement vascularisée et innervée.
- La tunique muqueuse possède un épithélium cylindrique simple avec des cryptes intestinales.

### **c) Le canal anal**

Le canal anal (9) fait suite au rectum et s'ouvre à l'extérieur par l'anus. Il est situé dans le périnée postérieur et se dirige en arrière et en bas.

Le canal anal est un conduit virtuel d'environ 4 cm de longueur. Il est plus court chez la femme (37 mm versus 46 mm).

## *i) La configuration interne*

La surface interne du canal présente trois zones qui sont, de haut en bas :

### 1. La zone des colonnes anales

- Elle représente la moitié supérieure et elle est comprise entre les lignes ano-rectale et pectinée (**Figure 2.2**). Elle est marquée par six ou dix plis verticaux de la muqueuse, les colonnes anales.
- Elles sont plus marquées chez l'enfant. Les extrémités inférieures des colonnes anales sont réunies par des plis muqueux arciformes, les valvules anales. Chaque valvule anale limite avec la paroi un sinus anal.
- La ligne pectinée est la ligne sinueuse définie par le bord inférieur d'insertion des valvules anales.

### 2. Le pecten anal

- Il est limité par les lignes : pectinée et ano-cutanée. Large de 10 mm environ, il est blanc bleuté et brillant (**Figure 2.2**).
- Sa couche profonde est fixée par des tractus conjonctifs qui s'irradient dans la musculature longitudinale.
- La ligne ano-cutanée marque la limite entre les sphincters interne et externe de l'anus. Elle est située à 1 cm environ.

### 3. La zone ano-cutanée

Elle est située entre la ligne ano-cutanée et l'anus.

## *ii) Les rapports*

Le canal anal, en traversant le diaphragme pelvien, est cerné par le muscle puborectal ; son faisceau latéro-rectal descend à travers le sphincter externe et son faisceau rétro-rectal le cravate en arrière.

Dans le périnée postérieur, il est entouré par le sphincter externe de l'anus et est en rapport avec :

- En avant, le centre tendineux du périnée qui le sépare chez la femme, de la partie inférieure du vagin
- En arrière, le ligament ano-coccygien qui s'étend du sphincter externe de l'anus à l'apex du coccyx. Les tractus fibreux qui unissent le ligament ano-coccygien à la peau constituent le septum ano-coccygien ;
- Latéralement, la fosse ischiorectale et son contenu, et plus superficiellement la partie latérale de l'espace périanal.

### *iii) La structure*

- La tunique muqueuse présente :
  - Au niveau de la zone des colonnes, un épithélium cylindrique transitionnel ;
  - Au niveau du pecten anal, un épithélium squameux avec des glandes sébacées sans follicules pileux ;
  - Au niveau de la zone ano-cutanée, un épiderme cutané.
- La tunique sous-muqueuse présente : un important réseau veineux, dense dans la zone des colonnes anales ;
- La musculuse et le sphincter interne : la tunique musculaire présente une couche interne circulaire et une couche externe longitudinale :
  - La couche interne, épaissie en regard du canal anal, forme le sphincter interne de l'anus. Épais de 5 mm, sa hauteur varie de 25 à 40 mm ;

- Quelques fibres de la couche externe fusionnent avec des fibres du faisceau latéro-rectal du muscle puborectal.

#### *iv) Sphincter externe de l'anus*

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.

Le sphincter anal externe est innervé par des rameaux rectaux inférieurs du nerf pudendal et par des rameaux directement issus des divisions antérieures de S4.

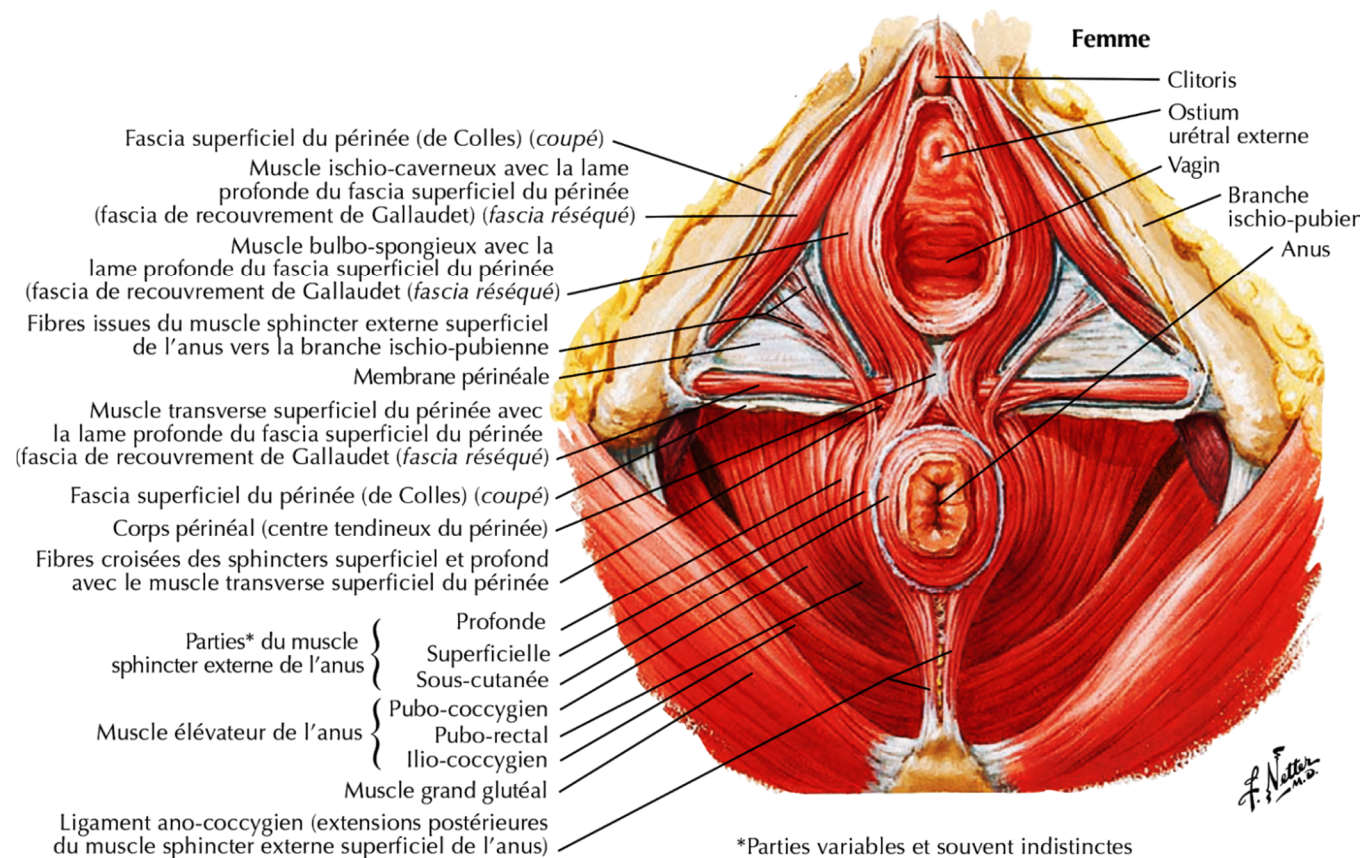


Figure 2.1 Vue inférieure montrant les différents plans du périnée et le sphincter externe de l'anus (10)

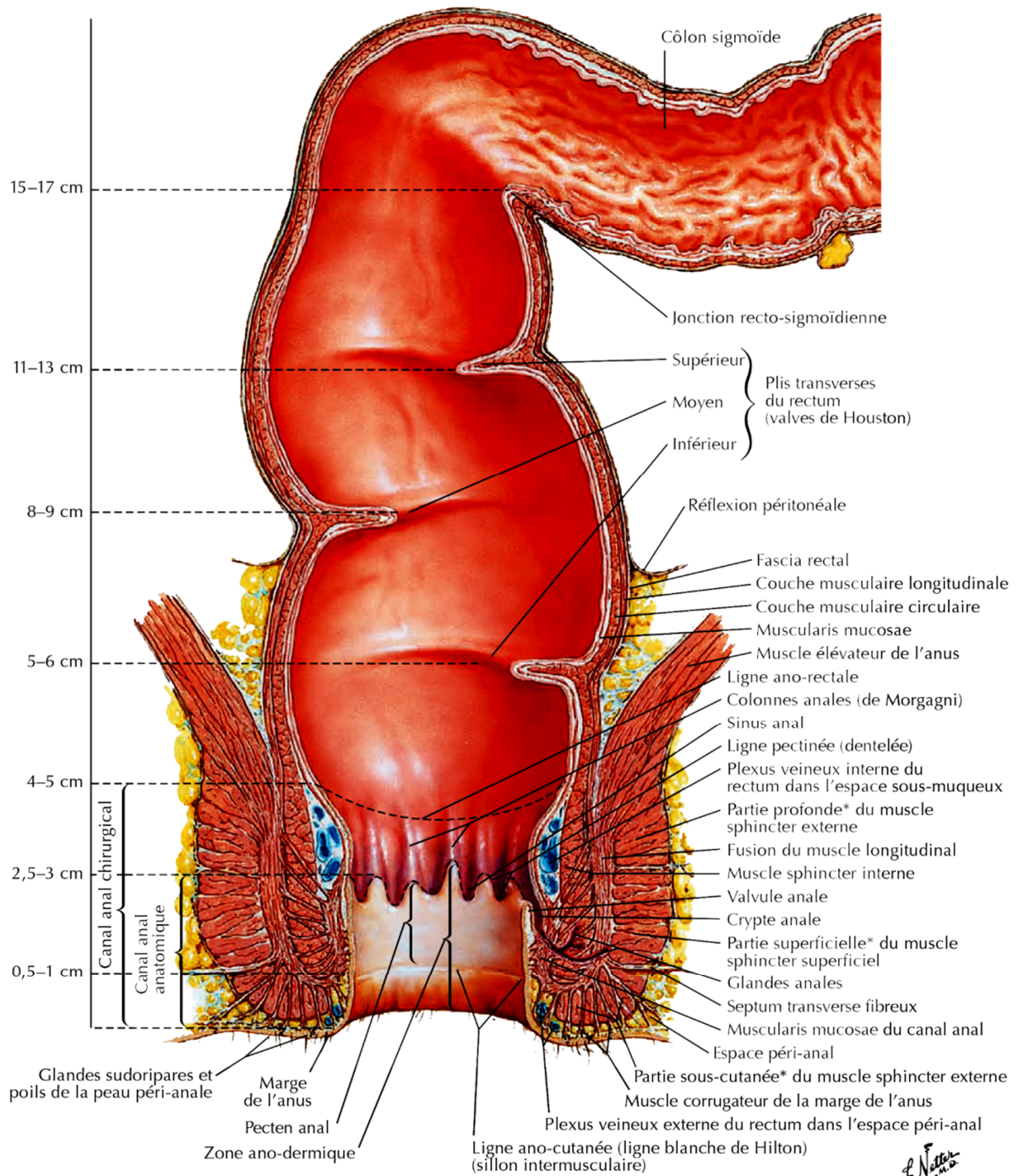


Figure 2.2 Vue antérieure d'une coupe frontale du rectum et du canal anal (7)

## ***d) Vascularisation***

### ***i) Les artères***

Elles sont nombreuses (9) et richement anastomosées entre elles (**Figure 2.3**) :

- 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 en regard de S3 :
  - Une branche droite : La branche droite descend verticalement à la face postérieure du rectum, donnant des branches pour la moitié postérieure droite du rectum.
  - La branche gauche est horizontale et vascularise les faces antérieure et gauche de l'ampoule rectale.
- 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.

### ***ii) Les veines***

La paroi anorectale est drainée par un plexus sous-muqueux et un plexus périmusculaire (9) unis par des veines communicantes (**Figure 2.4**). Le plexus sous-muqueux, particulièrement dense au niveau des colonnes anales, forme le plexus rectal interne, et au niveau de la zone ano-cutanée, le plexus rectal externe.

- Le plexus rectal interne est drainé par :
  - Les veines rectales supérieures qui rejoignent la veine mésentérique inférieure
  - La veine sacrale médiane qui se draine dans la veine iliaque commune gauche ;
  - Les veines rectales moyennes qui rejoignent les veines iliaques internes ;

Ce plexus constitue une anastomose porto-cave.

- Les veines rectales externes traversent la fosse ischiorectale et se drainent dans les veines pudendales internes.

### *iii) Les lymphatiques*

La ligne ano-cutanée sépare deux zones lymphatiques de la paroi anorectale : une zone supérieure drainée par les collecteurs rectaux internes et une zone inférieure drainée par les collecteurs externes.

### *iv) L'innervation*

- La principale innervation du périnée provient du plexus pudental issu des 2<sup>ème</sup>, 3<sup>ème</sup> et 4<sup>ème</sup> vertèbres sacrées.
- 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 pudental.



## **B) Anatomie fonctionnelle :**

La synergie fonctionnelle du rectum et du canal anal est indispensable pour assurer la continence et l'expulsion des matières et des gaz intestinaux.

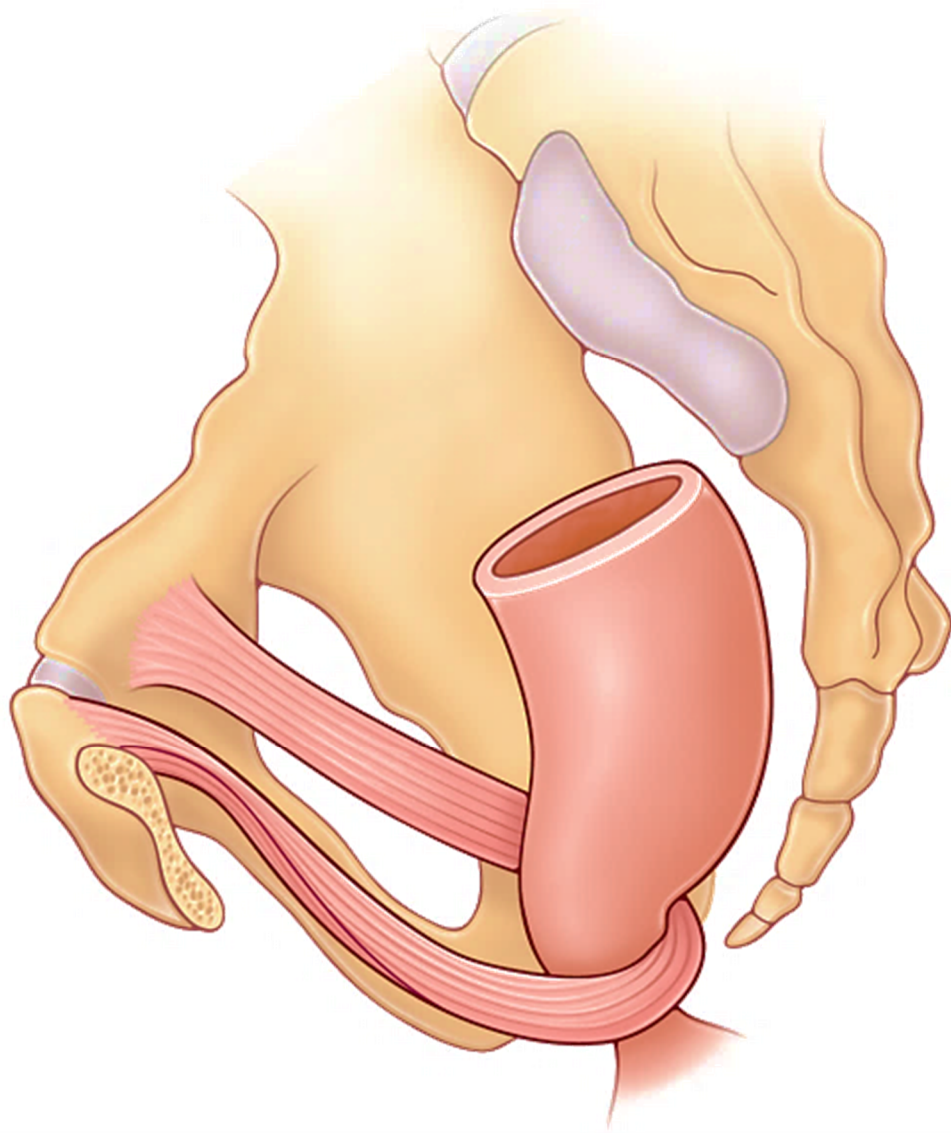
C'est du rectum que partent les stimuli réflexes qui engendrent d'abord la vidange du sigmoïde dans le rectum, puis les manifestations de la défécation.

### **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 additionnelle 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 2.5 Faisceau puborectal du sphincter externe (8)*

## **b) L'exonération**

Au repos, le rectum est normalement vide. Dans le canal anal, sur une hauteur d'environ 3 cm, une zone de haute pression entre 50 et 100 cm d'eau, très supérieure à la pression rectale et due à la contraction tonique permanente du sphincter anal interne, permet d'éviter toute issue de gaz ou de matières par l'anus.

L'arrivée de matières dans l'ampoule rectale, sous l'effet d'une contraction sigmoïdienne, provoque une distension des parois rectales, associée à une élévation de la pression intra rectale et à l'apparition d'une sensation de besoin.

Quand cette pression dépasse 30 cm d'eau, la sensation de besoin s'associe à une contraction rectale propulsive (réflexe recto rectal), un relâchement du sphincter anal interne, secondaire au réflexe recto anal inhibiteur et une contraction réflexe du sphincter anal externe, secondaire au réflexe recto anal excitateur. Ces trois éléments sont regroupés sous le terme de réflexe d'échantillonnage.

Le réflexe recto anal inhibiteur permet au contenu rectal de rentrer en contact avec la riche innervation sensitive spécialisée de la partie haute du canal anal, et à l'individu d'être renseigné sur la nature du contenu rectal (liquide, solide, gazeux).

Le réflexe recto anal excitateur prévient l'issue immédiate de matières.

La défécation est alors rendue possible par l'abolition des tonus existants, ceux du sphincter interne et du sphincter externe (réflexe recto anal inhibiteur) qui ouvrent le canal anal, celui du puborectal qui ouvre l'angulation anorectale, et celui des faisceaux ilio- et pubo-coccygiens qui entraîne une descente du canal anal en dessous de son point d'amarrage physiologique.

Le canal anal, béant et réaxé vis-à-vis de l'ampoule rectale, autorise alors l'exonération sous l'effet d'une part des contractions rectales, d'autre part de l'augmentation de la pression intra-abdominale par la manœuvre de Valsalva.

### 3) **Embryologie**

Bien connaître le développement embryologique de la partie distale de l'intestin, et notamment celui de la région anorectale, est important pour comprendre et expliquer les différentes formes de malformations anorectales.

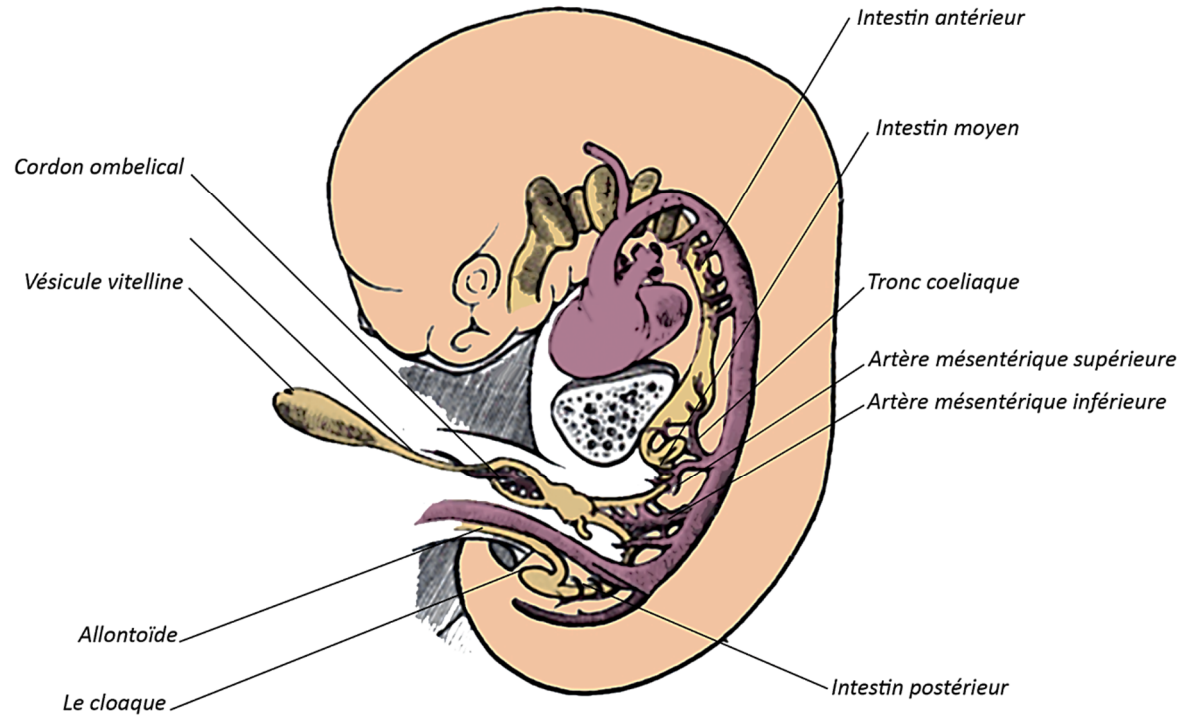
#### **A) Présentation générale**

L'appareil digestif se développe à partir de l'intestin primitif. L'endoderme est à l'origine des épithéliums, des dérivés glandulaires et des organes lymphoïdes ; le mésenchyme intra-embryonnaire situé autour de l'intestin primitif est à l'origine des constituants musculaires et conjonctifs des parois.

L'intestin primitif (**Figure 2.6**) se compose de trois parties que l'on distingue comme suit :

- L'intestin primitif antérieur
- L'intestin primitif moyen, à l'origine de la partie terminale du duodénum, du jéjunum et de l'iléon, du caecum, de l'appendice et d'une grande partie du colon (segment ascendant et 2/3 du colon transverse).
- L'intestin primitif postérieur, à l'origine du reste du colon (1/3 distal du colon transverse, colon descendant, colon sigmoïde), du rectum et de la partie proximale du canal anal.

Les limites des intestins antérieur, moyen et postérieur sont déterminées par les territoires des trois artères (**Figure 2.6**) se distribuant à la partie abdominale du tube digestif : le tronc cœliaque, l'artère mésentérique supérieure et l'artère mésentérique inférieure.



**Figure 2.6** Coupe sagittale d'un fœtus à la fin de la quatrième semaine montrant l'intestin primitif et sa vascularisation (12)

## **B) Evolution de l'intestin primitif postérieur**

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 (10).

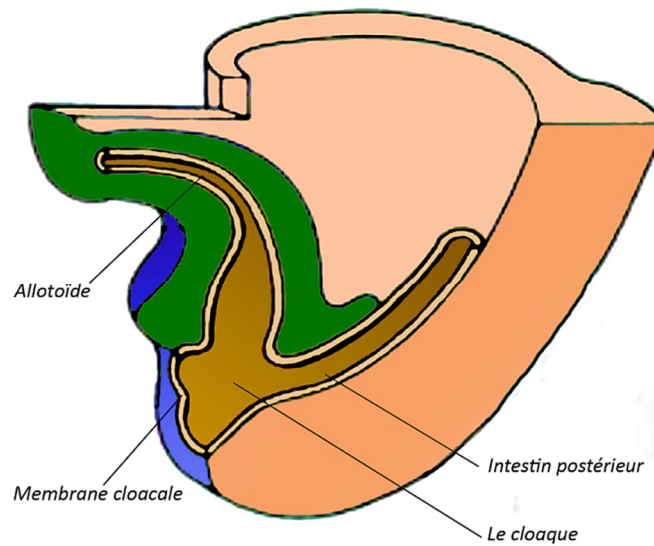
En amont de la membrane cloacale, l'intestin postérieur est en communication avec l'allantoïde, leur segment commun formant le cloaque (**Figure 2.7**). C'est le carrefour des voies digestives et urinaires.

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.
- Les muscles bulbo-caverneux
- Les muscles : 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 2.7 Coupe sagittale d'un fœtus à sa 4ème semaine montrant l'intestin primitif postérieur (12)*

### **a) 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 2.8a**).

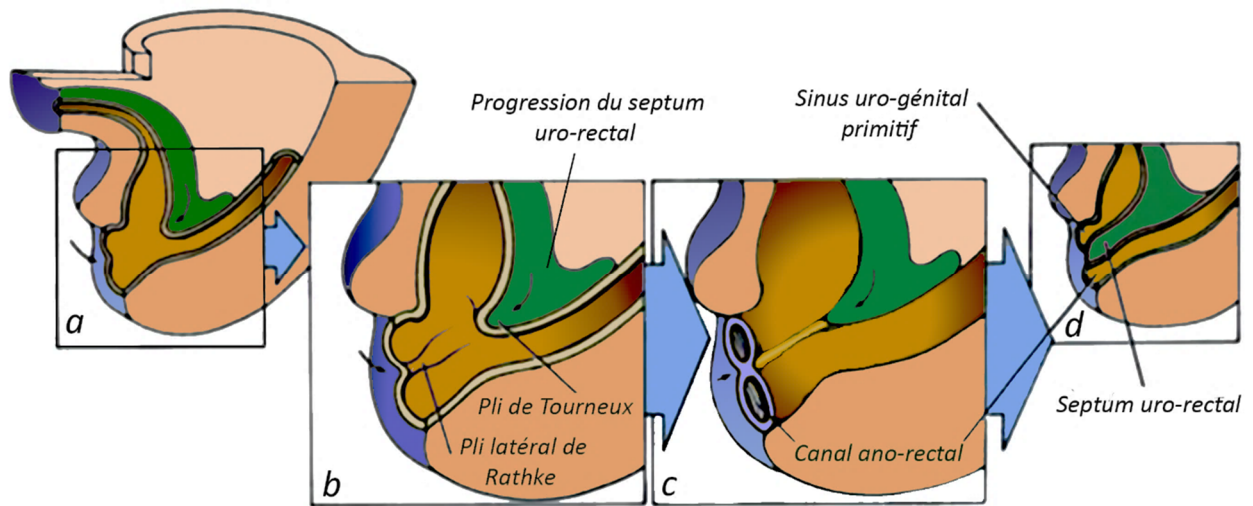
Le septum urorectal est un système composé de deux éléments mésodermiques intégrés : un feuillet supérieur, appelé pli de Tourneux et une paire de formations latérales, les plis de Rathke (**Figure 2.8b**).

Le pli de Tourneux apparaît le premier, au cours de la quatrième semaine, entre l'allantoïde et l'extrémité crâniale du cloaque. Ce cloisonnement frontal cesse de grandir lorsqu'il atteint le niveau du futur urètre pelvien (14).

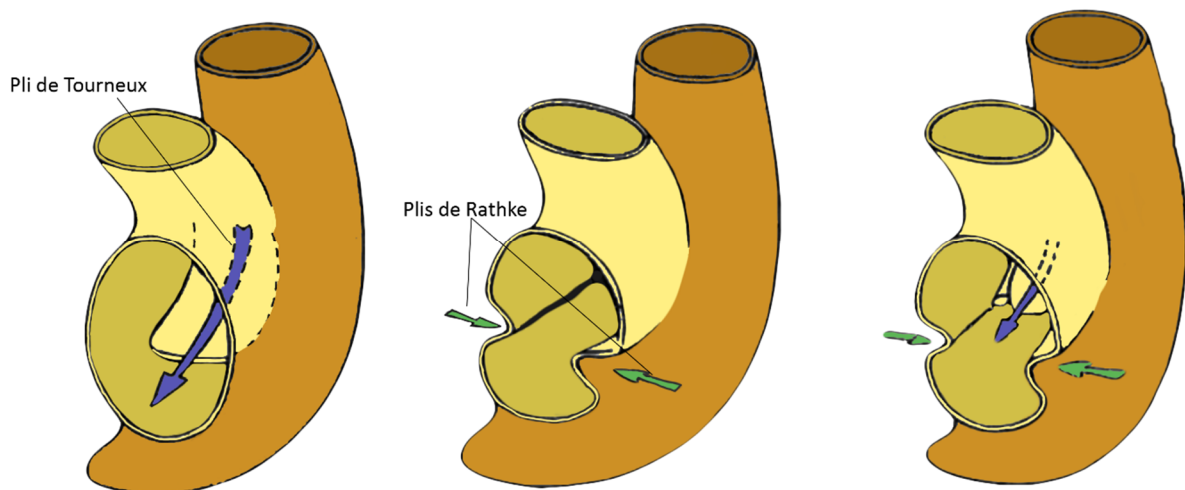
Les plis de Rathke apparaissent comme une paire de condensations mésodermiques, de chaque côté de la cavité, près de la membrane cloacale, qui grandissent en direction de la ligne médiane pour s'unir et fusionner avec le pli de Tourneux complétant ainsi le septum urorectal (15) (**Figure 2.9**).

A la 7<sup>ème</sup> semaine, ce septum ainsi formé permet de diviser le cloaque en sinus urogénital primitif en avant et en canal ano-rectal en arrière (**Figure 2.8c**).

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 (**Figure 2.10a**).



**Figure 2.8** Coupe sagittale d'un fœtus montrant la subdivision du cloaque entre les 4<sup>ème</sup> et 6<sup>ème</sup> semaines (12)



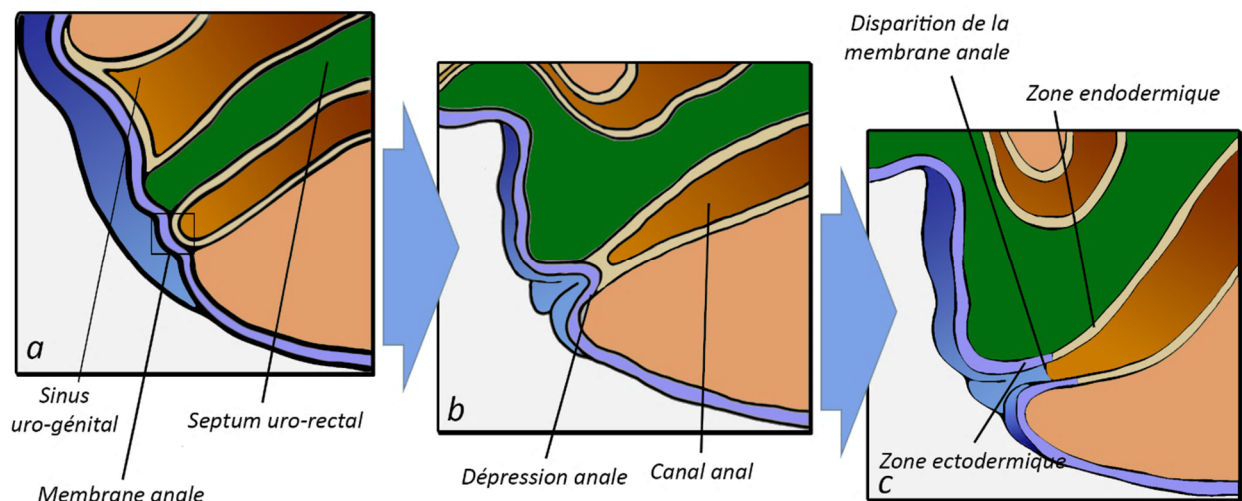
**Figure 2.9** Représentation 3D montrant la subdivision du Cloaque (16)

## b) 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 : la dépression anale (ou proctodeum) (**Figure 2.10b**).

A la 8<sup>ème</sup> semaine, la membrane anale disparaît et met en communication l'intestin postérieur avec l'extérieur. Ainsi, le canal anal a une double origine, endodermique pour ses 2/3 proximaux et ectodermique pour son 1/3 distal (**Figure 2.10c**).

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 2.10** Coupes sagittales d'un fœtus montrant la formation du canal anale entre les 6<sup>ème</sup> et 8<sup>ème</sup> semaines (10)

## c) L'appareil sphinctérien

À partir de la rupture de la membrane anale, les éléments sphinctériens vont se différencier (17).

À 16 semaines, le releveur de l'anus délimite la fosse ischiorectale et le plancher pelvien. À 20 semaines, le canal anal s'allonge, l'angulation anorectale 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 entoblastique.

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

### C) Embryologie des malformations anorectales

Les différentes formes de malformations anorectales constituent un large spectre malformatif qui s'intègre dans une anomalie de mise en place de la partie caudale de l'embryon appelée « bourgeon caudal ».

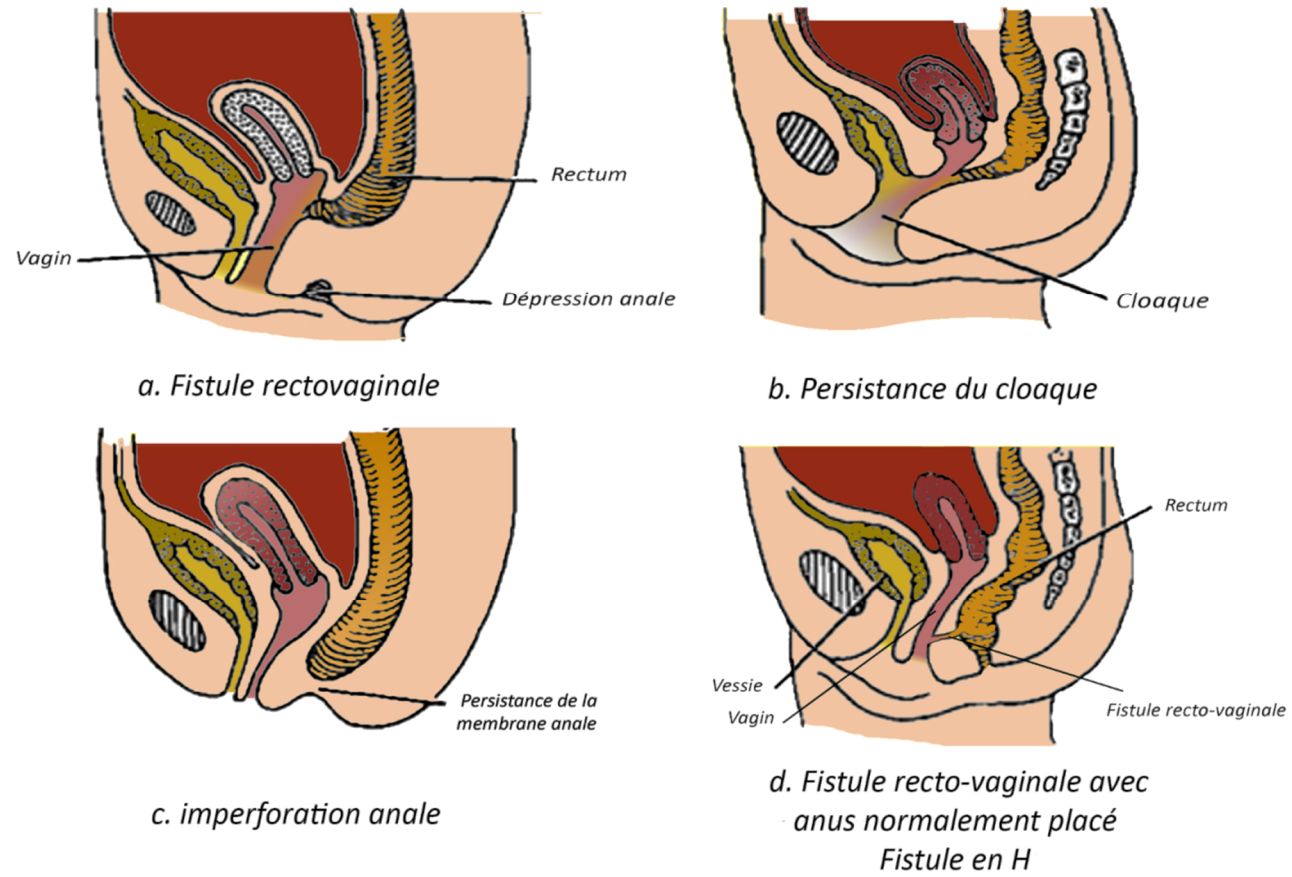
Les formes dites hautes de MAR pourraient s'expliquer par un défaut de septation du cloaque. On peut ainsi comprendre l'existence d'une fistule recto-urinaire dans les formes hautes de MAR chez le garçon, et chez la fille la communication avec la filière génitale (**Figure 2.11a**) qui réalise dans sa forme extrême un véritable cloaque avec un orifice unique au périnée (**Figure 2.11b**).

En revanche, les formes basses avec ou sans fistule de MAR résulteraient d'une anomalie de perméabilité de la membrane anale (**Figure 2.11c**).

Quels que soient les mécanismes précis de la genèse de ces malformations de la partie distale du tube digestif, l'existence d'anomalies sacrées et médullaires associées témoigne de leur intégration dans le processus complexe de développement du bourgeon caudal et de la précocité du trouble organogénétique.

Ceci est également soutenu par la présence de MAR dans des associations malformatives et dans des syndromes impliquant d'autres malformations que pelviennes dont l'association

**VACTERL** (Vertebral, Anal, Cardiac, Tracheal, Esopagal fistula, Renal, Limb) est l'exemple le plus typique.



**Figure 2.11** Schémas montrant différentes formes de malformations anorectales (18)

## **D) Les concepts actuels dans l'embryologie de Malformations anorectales**

L'embryologie normale du canal anal a toujours été un sujet à controverses. De nombreuses observations ont mené à différentes théories :

### **a) Le cloisonnement du cloaque par le septum urorectal**

Tourneux et Retterer à la fin du 19<sup>ème</sup> siècle, ont stipulé que le développement normal de la région anorectale dépend du cloisonnement du cloaque par le septum urorectal, deux théories quant à sa formation :

- Tourneux avance que le septum se développe de façon descendante de la région crâniale vers la région caudale (14).
- Retterer dit que sa formation se fait à partir de crêtes latérales qui apparaissent dans la lumière du cloaque et qui fusionnent formant le septum (15).

Stephens en 1963 a combiné les deux théories, croyant que cela pourrait mieux expliquer les diverses formes de MAR (19).

### **b) La migration du rectum**

Grâce à une étude de la morphologie des MAR menée chez des nouveau-nés humains, Bill et Johnson et plus tard Gans et Friedman ont conclu que le rectum migre d'une position assez élevée à la zone normale vers l'ouverture anale (20), ce qui expliquerait les formes d'agénésie rectale.

### **c) Le déplacement de la partie dorsale de la membrane cloacale**

D'après la théorie de Van Der Putte : un déplacement de la membrane cloacale est à l'origine de l'ouverture anormale du rectum dans un site périnéal ou dans les voies urogénitales (21).

#### **d) L'étude par La microscopie électronique à balayage (SEM) sur des embryons de rats**

En 1995, Dietrich Kluth a étudié le développement de l'intestin postérieur chez des embryons de rats entre le 10 et le 15ème jour de gestation (équivalent à la période entre la 3<sup>ème</sup> à la 7<sup>ème</sup> semaine chez l'embryon humain) en utilisant la SEM (22).

Dans cette étude, il a été noté que ni des crêtes latérales ni des signes de fusion de composants de la paroi latérale n'ont pu être discernés. Par conséquent, une preuve claire de ce processus de cloisonnement est toujours manquante. Il est donc plus probable qu'un septum d'apparence normale soit le résultat du développement cloacal normal plutôt que de sa cause.

Cette étude a également démontré clairement que la zone du futur orifice anal est reconnaissable lors des premières phases de développement. Par conséquent, les hypothèses d'une migration caudale du rectum, ou d'un déplacement de la membrane cloacale sont obsolètes.

L'analyse des anomalies anorectales chez les souris mutants-SD (souris avec le gène SD qui influence le développement du squelette axial ainsi que celui du système rectal et urogénital) a permis de démontrer l'absence de la membrane cloacale dorsale et du cloaque dorsal chez ces souris. Ces deux structures sont donc essentielles à la formation de l'orifice anal et du bas rectum. Ce n'est donc pas surprenant qu'une anomalie cloacale entraîne une absence d'orifice anal ou qu'il soit en position ectopique et/ou la présence d'une communication anormale entre le rectum et le tractus ventriculaire urogénital.

## 4) *Etiologies*

Les MAR sont des malformations congénitales du système digestif dues à un défaut de développement de l'intestin postérieur au cours de la gestation. Leurs causes ne sont pas bien élucidées, les auteurs adhèrent pour dire que plusieurs facteurs sont impliqués aussi bien génétiques que non génétiques.

La MAR a longtemps été considérée comme sporadique avec une faible héritabilité. De nombreuses études récentes portant aussi bien sur des humains que des animaux suggèrent fortement l'existence d'une composante génétique (23), cependant aucun gène n'a été identifié jusque-là comme cause directe des MAR.

La forme familiale des MAR a été décrite pour la première fois en 1949 par Suckling (20). Depuis, de nombreuses autres familles avec de multiples membres atteints de MAR ont été rapportées.

Chez l'Homme, la MAR est souvent associée à des anomalies génétiques, la trisomie 21 et la micro délétion du chromosome 22q11.2 sont les plus fréquentes. D'autres syndromes génétiques y sont souvent associés (1) :

- L'association VACTERL (VATER)
- Le syndrome de Townes-Brocks
- Syndrome FG (syndrome de Opitz-Kaveggia)
- Syndrome Johanson-Blizzard
- Syndrome de régression caudale
- Syndrome de Curarino
- La sirénomélie
- Le syndrome du X fragile
- Syndrome de Pallister-Hall
- Syndrome Kaufman-McKusick

Une méta-analyse faite en 2011 sur l'association de facteurs de risque parentaux et MAR (19) a inclus la revue de 22 articles publiés entre 1981 et 2010. La synthèse des différentes études a permis de sortir avec des facteurs de risque comme :

- La consommation de tabac chez la mère rapportée dans sept études.
- La consommation d'alcool a été évaluée dans quatre études, une seule étude a permis de conclure à une association significative avec la MAR.
- La consommation de caféine rapportée dans une seule étude (26).
- L'association avec la consommation maternelle de drogues illicites, notamment la marijuana, rapportée dans deux études.
- L'association des MAR avec un surpoids maternel (IMC > 30) a été rapportée dans trois études. Le risque est encore plus important en cas d'obésité morbide (27).
- L'association avec un diabète maternel préexistant ou gestationnel, a été rapportée dans 8 études.
- Cinq études se sont intéressées à l'association avec la profession des parents, une étude a conclu à un risque plus important pour les mères exposées à des produits de nettoyage industriels et solvants (28), ainsi que pour les pères travaillant dans l'industrie de l'automobile (29).

D'autres facteurs de risque de MAR ont été également identifiés lors d'une revue (30) des registres du réseau de surveillance européenne des anomalies congénitales (EUROCAT), notamment : l'épilepsie maternelle, le traitement de fertilité, la primiparité, la prééclampsie et la fièvre maternelle durant la grossesse.

## 5) **Classifications des malformations anorectales**

La MAR représente un très large spectre d'anomalies. Une bonne compréhension de l'anatomie normale de la région anorectale et des différents types de MAR, est nécessaire pour bien choisir l'approche chirurgicale.

Les classifications des MAR sont nombreuses, et ont évolué dans le temps.

### 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 (31).

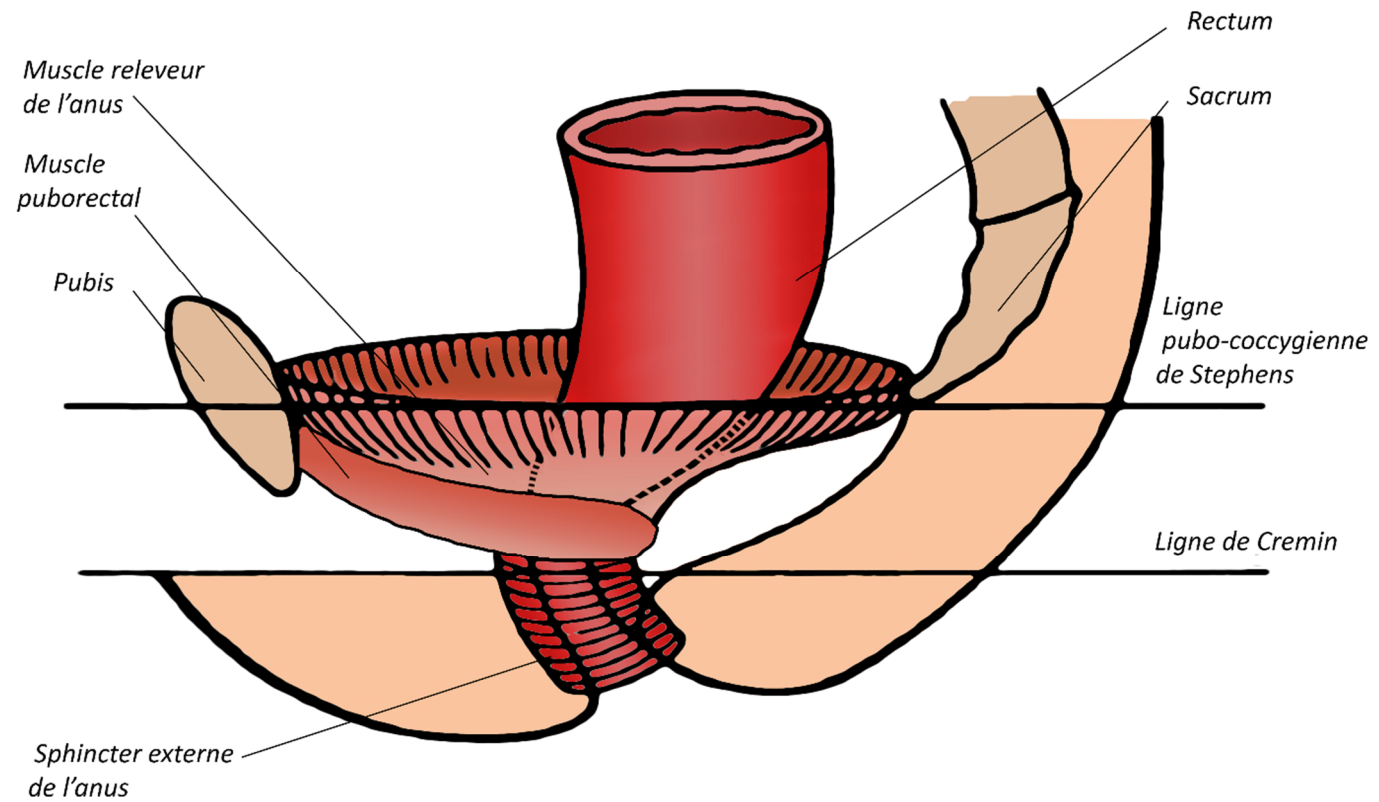
En 1963, Stephens a proposé une classification en deux catégories, les MAR hautes et basses. Les lésions au-dessus du muscle puborectal (ligne de Stephens) sont considérées comme hautes et en dessous comme basses (19).

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 (**Tableau 2.1**), basée sur les travaux de Stephens a été proposée.

Ensuite, la classification de Wingspread (**Tableau 2.2**), 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 (**Figure 2.12**) :

- Si le cul de sac rectal se trouve au-dessus du muscle puborectal, il s'agit d'une MAR haute : forme supra-levatorienne,
- 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-levatorienne.



*Figure 2.12* Schéma montrant les bases anatomiques de la classification des MAR

*Tableau 2.1 Classification internationale des malformations anorectales 1970, simplifiée*

Type	Garçon	Fille
<b>Haute (supra-levatorienne)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Agénésie anorectale               <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Sans fistule</li> <li>○ Avec fistule                   <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Rectovésicale</li> <li>▪ Recto-urétrale</li> </ul> </li> </ul> </li> <li>• Atrésie rectale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Agénésie anorectale               <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Sans fistule</li> <li>○ Avec fistule                   <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Rectovésicale</li> <li>▪ Recto-cloacale</li> <li>▪ Rectovaginale</li> </ul> </li> </ul> </li> <li>• Atrésie rectale</li> </ul>
<b>Intermediaries</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Agénésie anale               <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Sans fistule</li> <li>○ Avec fistule recto-bulbaire</li> </ul> </li> <li>• Sténose anorectale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Agénésie anale               <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Sans fistule</li> <li>○ Avec fistule                   <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Rectovaginale</li> <li>▪ Rectovestibulaire</li> </ul> </li> </ul> </li> <li>• Sténose anorectale</li> </ul>
<b>Basse (sous-levatorienne)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Anus normalement localisé               <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Imperforations membraneuses de l'anus (anus couvert)</li> <li>○ Sténose anale</li> </ul> </li> <li>• Anus périnéal :               <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Anus périnéal antérieur</li> <li>○ Fistule ano-cutanée</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Anus normalement localisé               <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Imperforations membraneuses de l'anus (anus couvert)</li> <li>○ Sténose anale</li> </ul> </li> <li>• Anus périnéal :               <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Anus périnéal antérieur</li> <li>○ Fistule ano-cutanée</li> </ul> </li> <li>• Localisation vulvaire               <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Anus vulvaire</li> <li>○ Fistule anovulvaire</li> <li>○ Fistule anovestibulaire</li> </ul> </li> </ul>

*Tableau 2.2 Classification de Wingspread*

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

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 2.3**) 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 2.3** Classification des malformations anorectales selon Peña

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

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 Krickbeck (1). Au terme de cette conférence une nouvelle classification (**Tableau 2.4**) 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 (1).

**Tableau 2.4** Classification de Krickbeck

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

## **B) Description des formes majeures de MAR**

### **a) La fistule périnéale**

Les fistules périnéales (cutanées) sont des malformations basses où le rectum est placé correctement dans un complexe musculaire strié généralement bien développé (32).

Chez le garçon (**Figure 2.13a**), 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 2.13b**), 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'anus dit « couvert ». Le pronostic est bon.

### **b) La fistule recto-urétrale et vésicale**

Les fistules recto-urétrales (**Figure 2.13c**) sont les malformations les plus fréquentes chez le garçon, elles s'accompagnent souvent d'une méconiurie 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 2.13d**). 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 2.13e**) 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**

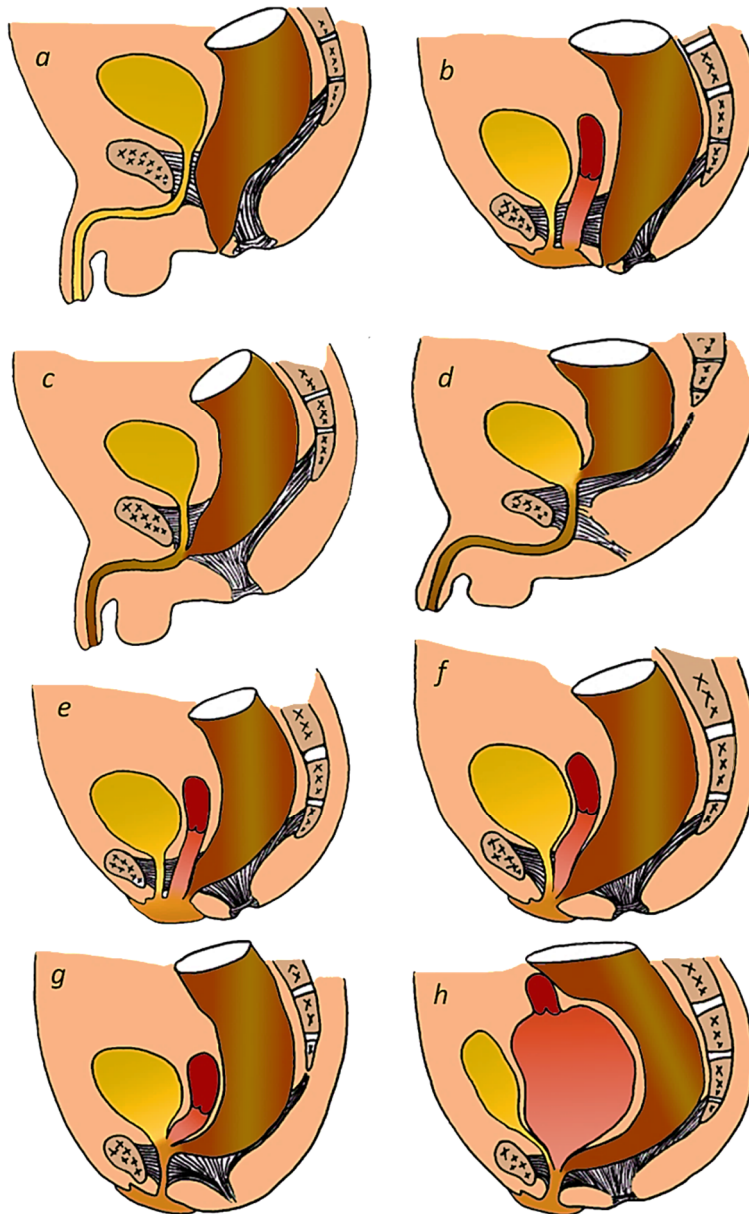
Les cloaques sont les malformations les plus complexes de la fille : le rectum, le vagin et l'urètre s'ouvrent dans un conduit unique qui s'abouche en règle au niveau de la vulve (32).

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 2.13f**), les muscles, le sacrum et le périnée sont généralement bien développés, le pronostic est bon.

Lorsque le canal commun est long (**Figure 2.13g**), 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 2.13h**).

#### ***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 2.13** Schéma représentant différentes formes de MAR en coupe sagittale (32)

- |                               |                                    |
|-------------------------------|------------------------------------|
| a) Fistule périnéale (garçon) | e) Fistule vestibulaire            |
| b) Fistule périnéale (fille)  | f) Cloaque avec canal commun court |
| c) Fistule recto-urétrale     | g) Cloaque avec canal commun long  |
| d) Fistule rectovésicale      | h) Cloaque avec hydrocolpos        |

# *Matériels et méthodes*

Durant la période allant de 2001 à Juillet 2017, 278 cas de MAR ont été traités au service des Urgences Chirurgicales Pédiatriques de l'Hôpital d'Enfant de Rabat. Parmi ces cas, 105 sont des filles, dont trois présentaient des malformations anorectales type fistule en H.

Dans cette thèse on revoit la présentation clinique, le diagnostic, les techniques opératoires utilisées et le suivi post-opératoire de chacune des trois patientes. On rapporte également rapporte des séries de cas publiées dans la littérature, de grandes séries ou bien des séries avec un intérêt historique ou décrivant une technique chirurgicale particulière.

## 1) **Observations personnelles :**

### A) Observation n°1

#### a) **Clinique :**

Nourrisson N., de sexe féminin hospitalisée à l'âge 3 mois au service des UCP.

La patiente a été admise dans un tableau d'émission de selles et de gaz par le vestibule, en plus d'une émission normale à travers un orifice anal normalement placé. À l'interrogatoire, aucun antécédent d'inflammation vulvaire ou d'abcès des lèvres n'a été rapporté.

L'examen périnéal a permis d'objectiver la présence de trois orifices vestibulaires, l'urètre, l'orifice vaginal, et un troisième orifice sur de la grande lèvre gauche. À l'examen on remarque l'émission des selles à travers le troisième orifice. L'examen au stylet a permis d'objectiver un trajet superficiel de la fistule vers le rectum (**Figure 3.1**).

Aucune malformation ou anomalie congénitale associées n'a été mise à l'évidence au reste de l'examen clinique.

La patiente a bénéficié d'un index aux hydrosolubles qui a permis la localisation de la fistule (**Figure 3.2**).

**Le diagnostic d'une fistule rectovestibulaire avec un anus en place a été porté.**

Le reste du bilan malformatif n'a pas objectivé d'anomalies associées.



*Figure 3.1 Examen périnéal : la présence d'un anus normal associé à un troisième orifice vestibulaire*



*Figure 3.2 Index aux hydrosolubles*

## **b) Technique chirurgicale**

Vu le caractère bas de la fistule en H et l'absence d'autres anomalies associées, la colostomie n'a pas été nécessaire. Après la réalisation d'un bilan biologique revenu normal, la patiente a été opérée en un seul temps par abord périnéal antérieur transverse.

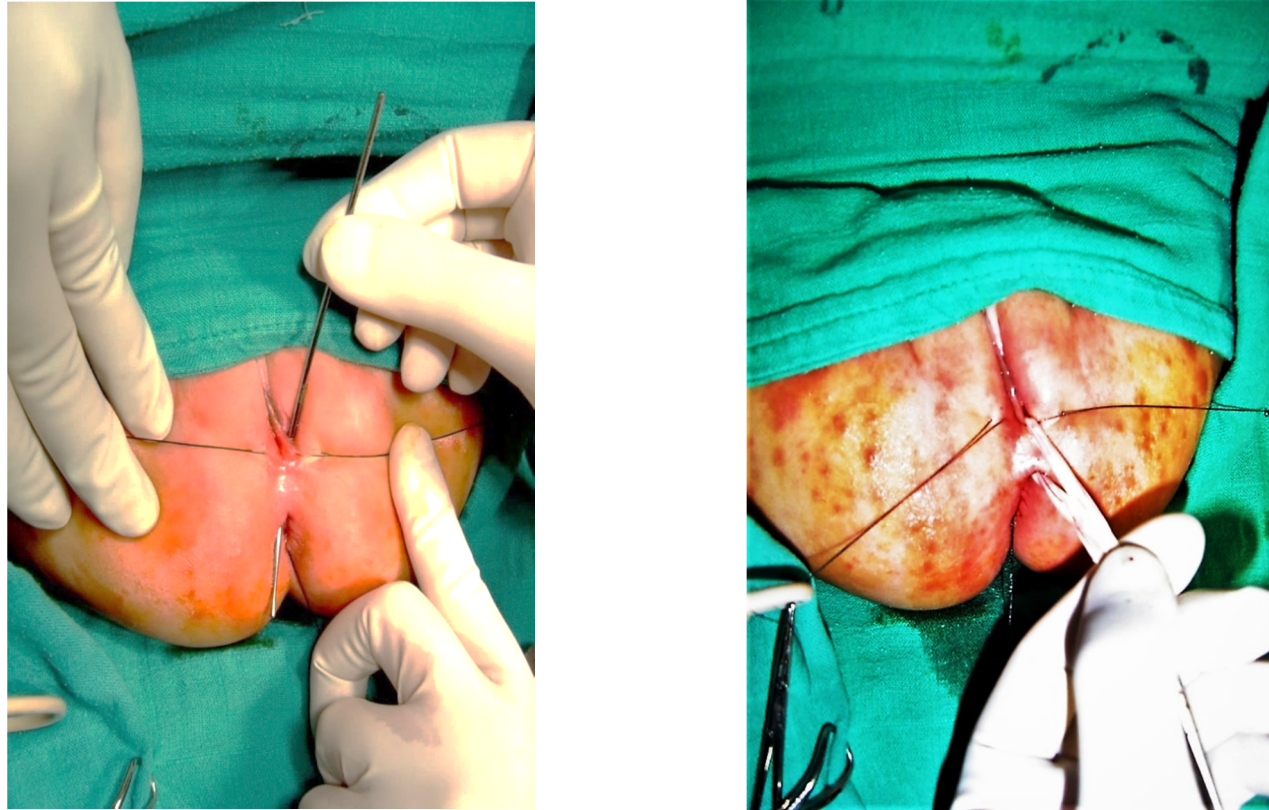
Sous anesthésie générale, la patiente est intubée ventilée et mise en position gynécologique.

Après mise en place de deux fils tracteurs sur les grandes lèvres, un cathéter est passé au travers de la fistule à partir de son orifice externe (**Figure 3.3**).

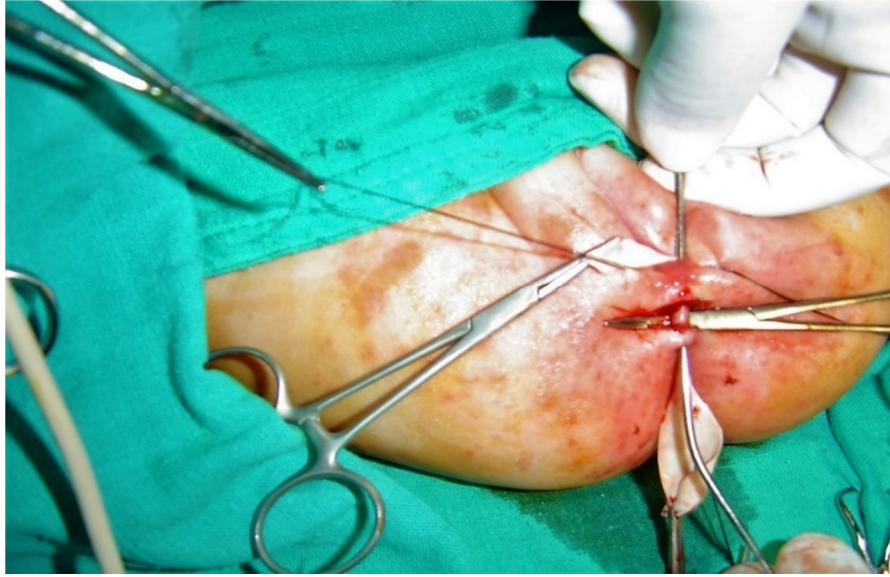
On a procédé ensuite à une incision transversale à mi-chemin entre la fourchette vulvaire et l'orifice anal (**Figure 3.4**). Après dissection, le trajet fistuleux est mis en évidence puis réséqué.

La reconstruction du corps périnéal est alors réalisée plan par plan.

Le post-opératoire était sans particularités, la patiente a repris son alimentation et son transit le jour même de l'intervention. Il n'y a pas eu de récurrence.



*Figure 3.3 Cathétérissations du trajet fistuleux et mise en place des fils tracteurs*



*Figure 3.4 incision transversale à mi-chemin entre la fourchette vulvaire et l'orifice anal et dissection du trajet fistuleux.*



*Figure 3.5 excision du trajet fistuleux*

## **B) Observation n° 2**

### **a) Clinique :**

Nourrisson N.A. de sexe féminin, hospitalisée à l'âge de sept mois et demi au service des UCP

La grossesse était suivie menée à terme avec un poids de naissance de 3000 g.

Comme antécédents, la patiente présente une scoliose dorso-lombaire et une spina bifida occulta pour lesquelles, elle est suivie à l'Hôpital des Spécialités de Rabat.

Son histoire de la maladie remonte à la naissance, par l'installation d'une constipation chronique non améliorée par le traitement médical. La constipation s'est aggravée après diversification à l'âge de 6 mois, ce qui a motivé les parents à consulter chez une pédiatre, cette dernière remarque une émission de selles par le vagin et la réfère au service des UCP pour prise en charge.

À l'interrogatoire, la maman rapporte une émission de selles normale par l'orifice anale associée à une émission intermittente par le vagin. Aucun antécédent d'inflammation vulvaire ou d'abcès des grandes lèvres n'a pu être notée.

L'examen à son admission trouvait une patiente en bon état général, avec une scoliose dorso-lombaire malformative et une spina bifida occulta (**Figure 3.6** **Erreur ! Source du renvoi introuvable.**).

L'examen de la région périnéale (**Figure 3.7**) a trouvé trois orifices : le méat urétral, le vagin, et un orifice anal en position normale et sténosé.

Un index à la gastrograffine (**Figure 3.9**) a été demandé et a permis de mettre en évidence : un rectum dilaté expliqué par la sténose anale, et une fistule rectovaginale à travers laquelle la cavité du vagin a été opacifiée.

**Le diagnostic d'une fistule rectovaginale avec sténose anale rentrant dans le cadre d'un syndrome de régression caudale a été posé.**

Un bilan malformatif, notamment une échographie transthoracique et une échographie abdominale et rénale a été réalisé. Aucune autre malformation associée n'a été mise en évidence.



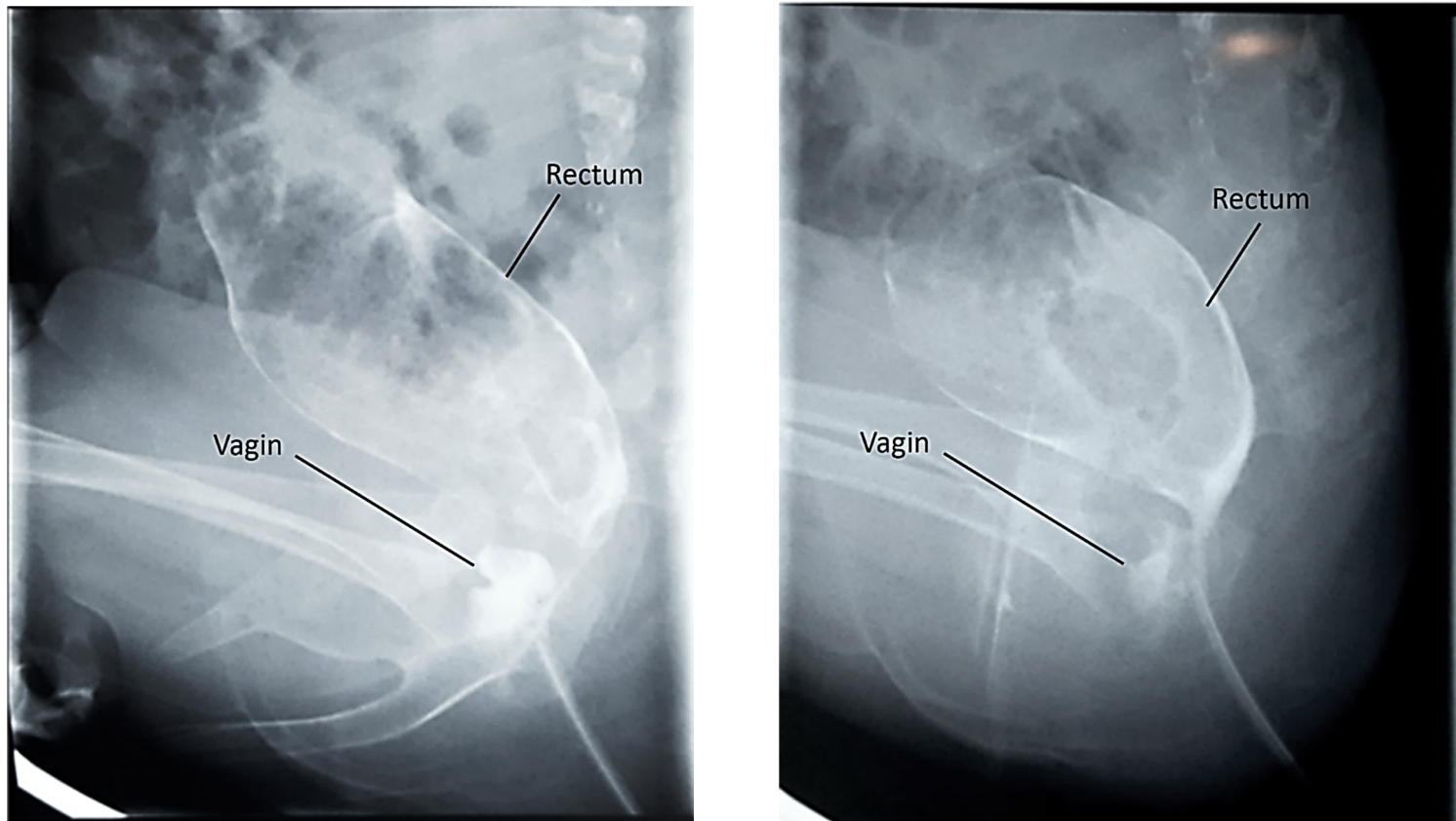
**Figure 3.6 :** Une importante scoliose dorso-lombaire avec une spina bifida occulta



**Figure 3.7** Trois orifices périnéaux : L'urètre, le vagin et un anus en position normale et sténosé



*Figure 3.8 Radiographie thoraco-abdominale montrant la scoliose dorso-lombaire*



*Figure 3.9 Opacification par l'orifice anal du vagin permettant la mise en évidence de la fistule rectovaginale*

## **b) Technique chirurgicale**

Considérant l'âge de la patiente et la sténose anale associée à la fistule en H, une dérivation digestive par sigmoïdostomie a été réalisée.

Pour la cure de la fistule en H, un abord par voie sagittale médiane postérieure selon la technique de Pena a été indiqué, permettant en même temps la cure de la sténose anale.

Sous anesthésie générale, la patiente est intubée ventilée. Une sonde urinaire est mise en place afin de vider la vessie et éviter le risque de contamination du site opératoire par émission d'urines. La patiente est mise en position de décubitus ventral.

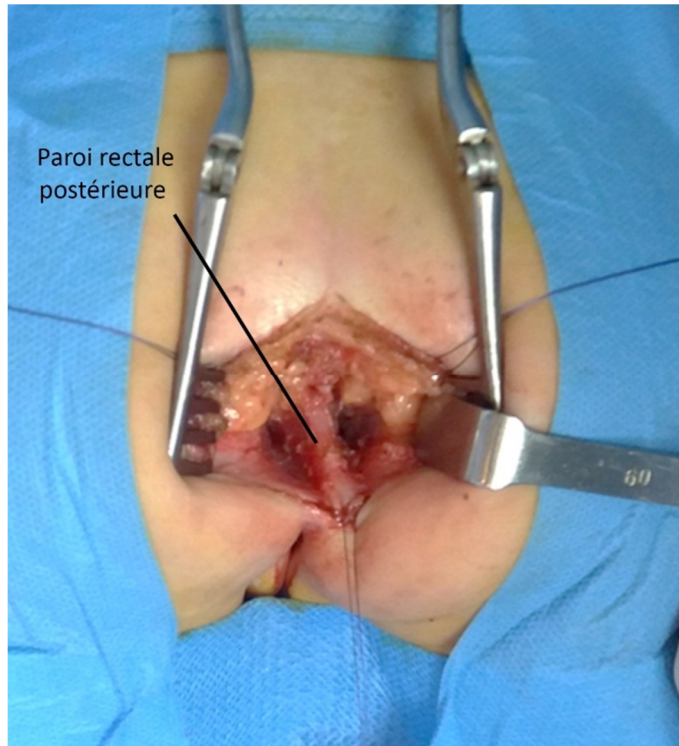
Un abord sagittal médian allant de la pointe du coccyx à la marge postérieure de l'anus a été réalisé.

Ensuite on a sectionné les différents plans musculaires le long de la ligne médiane ainsi que la sangle puborectale ce qui a permis d'atteindre la paroi rectale postérieure. Le rectum est alors disséqué sur ses trois faces, postérieure et latérales.

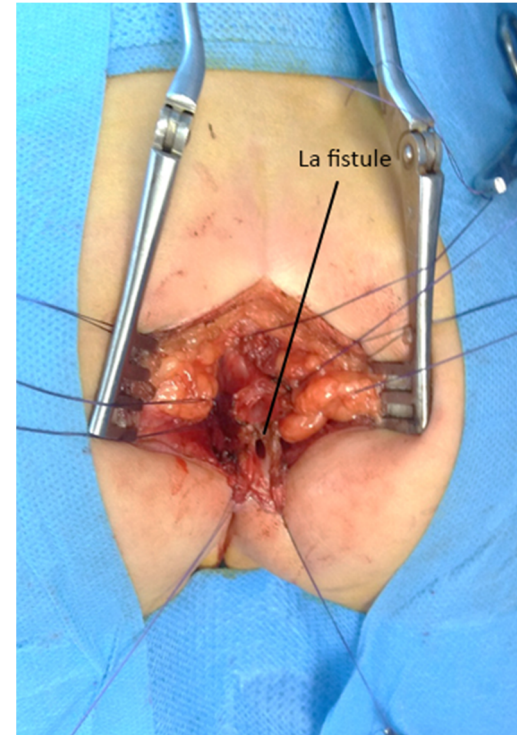
L'ouverture la paroi postérieure du rectum a mis en évidence une large fistule rectovaginale. La fistule a été ensuite aménagée ce qui a permis le passage dans le plan du rectum. La dissection du rectum est ensuite continuée sur sa face antérieure.

La fistule a été ensuite fermée par des points séparés au Vicryl 5/0. La paroi rectale en dessous de la fistule a été réséquée et le rectum abaissé à travers le sphincter externe et la sangle puborectale qui sont reconstitués au Vicryl 3/0.

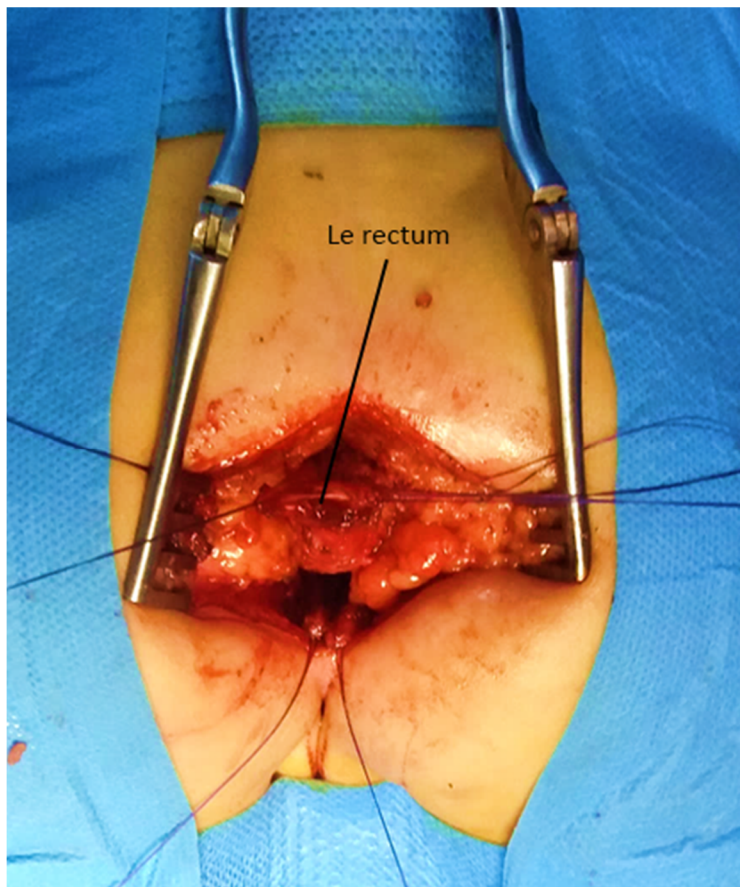
L'intervention est terminée par la création d'un néo-anus avec réalisation d'une anoplastie au Vicryl 4-0 suivie d'une fermeture plan par plan du pli inter-fessier.



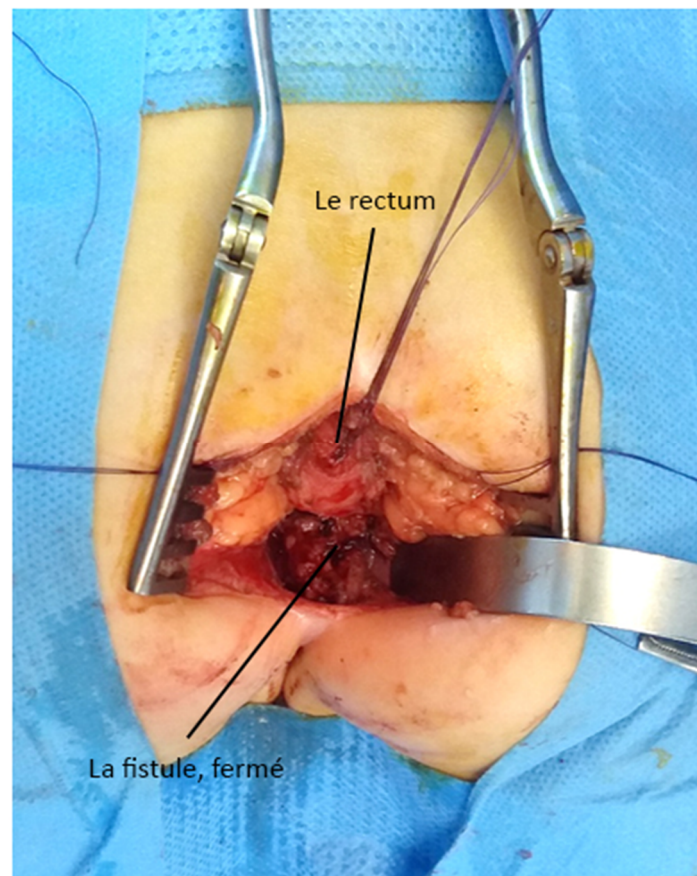
**Figure 3.10** Section le long de la ligne médiane des plans musculaires et de la sangle puborectale jusqu'à la paroi rectale postérieure.



**Figure 3.11** Ouverture de la paroi postérieure du rectum et m.e.e d'une large fistule rectovaginale.



**Figure 3.12** Aménagement de la fistule et dissection le long de la cloison rectovaginale.



**Figure 3.13** Suture de la paroi postérieure du vagin au Vicryl 4-0.



**Figure 3.14** Reconstruction du sphincter et de la sangle puborectal autour du rectum abaissé.



**Figure 3.15** Anoplastie au Vicryl 4-0



*Figure 3.16 Fermeture plan par plan par des points séparés Donati inversé*

### c) Suites opératoires

La patiente était sigmoïdostomisée, l'alimentation a été reprise quelques heures après l'intervention.

La patiente a bénéficié de soins locaux. L'évolution a été favorable, il n'y a pas eu ni infection ni lâchage des sutures.

La patiente a été revue deux semaines plus tard quand les dilatations anales ont été démarrées, puis à 1 mois pour fermeture de sigmoïdostomie.

La patiente est toujours vue en consultation. Il n'y a pas eu de récurrences.

La patiente est suivie au service d'orthopédie pédiatrique pour sa scoliose dorso-lombaire malformative.



*Figure 3.17 Evolution de la malade 4 mois après la cure de la fistule en H : périnée antérieur*



*Figure 3.18 Evolution de la malade 4 mois après la cure de la fistule en H : cicatrice de sigmoïdostomie*

### C) Observation n°3 :

La revue des registres de comptes-rendus opératoires du service des UCP renseigne sur un troisième cas clinique, traité en 2008.

Il s'agit du nourrisson W. D., de sexe féminin, hospitalisée au service pour prise en charge d'une fistule en H rectovaginale. On ne dispose pas de ses renseignements cliniques.

La patiente a été traitée par Anorectovaginoplastie sagittale antérieure.

Sous anesthésie générale, la patiente est intubée-ventilée, mise en position gynécologique. Après cathétérisme de la fistule, on a réalisé une incision médiane du périnée antérieure, allant de la fourchette vulvaire jusqu'au niveau de la marge anale.

Après la section médiane des fibres du complexe strié, la cloison rectovaginale est disséquée soigneusement sur une hauteur de 3 centimètres. L'exploration a trouvé une fistule à 1 cm de l'orifice vaginal ayant un trajet latéralisé à gauche et descendant en trans-sphinctérien.

Après dissection du trajet fistuleux, on a fermé la fistule au niveau vaginal puis au niveau rectal. Le trajet fistuleux est sectionné, et l'intervention terminée par une fermeture plan par plan.

Aucun renseignement n'est disponible sur l'évolution de la malade.

## **2) Cas de la littérature**

### **A) Chatterjee :**

SUBIR K. CHATTERJEE a rapporté la première grande série de fistule en H dans la littérature à travers deux articles, en 1969 (6) et en 1980 (33). Dans les deux articles, 18 cas de fistules en H ont été rapportés, durant la période allant de 1961 à 1980, avec une incidence de 4 % de toutes les MAR traitées à la même période.

#### **a) Clinique**

L'âge de découverte de la fistule chez toutes les patientes a varié entre de 5 semaines et 5 ans.

Pour toutes les patientes, la découverte de la fistule s'est faite devant l'émission de selles par le vestibule, plus marquée durant les périodes de diarrhée. La plus âgée d'entre elles (7 ans) présentait la symptomatologie depuis l'âge de 6 semaines, et a dû attendre devant l'attitude expectative du chirurgien consulté alors.

Deux patientes présentaient une fistule rectovestibulaire avec un orifice anal anormal, un anus ectopique, et un cas de sténose anale.

L'orifice externe se présentait sous différentes formes, deux patientes présentaient une fistule périnéale. Treize patientes présentaient une fistule vestibulaire, pour sept d'entre elles le trajet fistuleux montait en oblique épousant la paroi postérieure du vagin, leur orifices interne s'ouvrait au-dessus du plan des releveurs. Pour deux patientes le trajet fistuleux était superficiel et passait en dessous du plan des releveurs.

Une patiente présentait un anus normal associé à deux fistules. L'examen a permis d'objectiver une fistule rectovestibulaire et une fistule périnéale dont l'orifice externe est entouré par un processus inflammatoire.

#### **b) Traitement**

Deux patientes ont été perdues de vue.

La patiente qui présentait un anus ectopique a bénéficié, sans colostomie préalable, d'une transposition anale avec résection du trajet fistuleux, le vestibule et périnée ont ensuite été reconstruits. La patiente a bénéficié par la suite de séances de dilatations anales.

La patiente qui présentait un anus sténosé et une fistule rectovaginale, elle a bénéficié d'une reconstruction périnéale antérieure avec résection de la fistule et abaissement du rectum permettant ainsi la création d'une nouvelle anoplastie.

Les deux patientes présentant une fistule périnéale ont été traitée par simple mise à plat du trajet fistuleux avec bonne évolution.

Pour les sept patientes avec fistules rectovestibulaire hautes, elles ont bénéficié d'une cure par abord vestibulo-rectal.

Après la localisation de l'orifice vestibulaire de la fistule par examen sous anesthésie générale, ou par injection du bleu de méthylène dans la cavité rectale, on procède à la mise en place de 4 points de traction autour de l'orifice vestibulaire. Puis on dissèque la fistule du vestibule vers la paroi antérieure du rectum. La fistule est invaginée dans la lumière rectale puis réséquée. La paroi rectale est ensuite réparée : la muqueuse à partir de la lumière et la musculature à partir du vestibule. On termine par une suture du muscle pubo-coccygien des deux côtés puis fermeture plan par plan.

Deux récurrences ont été rapportées, un cas a nécessité une reprise chirurgicale par le même abord.

Les cinq patientes restantes ont bénéficié d'un abord périnéal antérieur transverse, on a noté deux récurrences. Une patiente a été reprise par abord vestibulo-rectal et la deuxième patiente a cicatrisé par soins locaux et bains de siège.

## **B) John J. White**

John J. White (34) a été le premier à rapporter une large série de malformations anorectales type fistule en H, alors appelée « N-type fistula » en 1978. 2 cas de fistule en H chez des filles ont été rapportée avec une revue de littérature étudiant 15 autres cas.

### **a) Clinique**

Pour les deux cas rapportées l'âge des patientes était de 2 et 8 mois.

Les deux patientes se sont présentées pour émission de selles par le vestibule, l'une des patientes présentait une inflammation vulvaire associée. L'autre patiente présentait une sténose anale associée dilatée à la naissance, ainsi qu'une hypoplasie rénale droite.

Elles ont toutes les deux bénéficié d'une fistulographie démontrant la fistule en H.

### **b) Traitement**

Les deux patientes ont été traitées par abord périnéal antérieur. Une résection de la fistule a été faite avec réparation de la paroi rectale et fermeture du corps périnéal plan par plan. Une des deux patientes a bénéficié d'une colostomie préalable.

Une patiente a présenté un lâchage de sutures, l'autre patiente a présenté une récurrence de la fistule. Les deux complications ont pu être gérées par soins locaux et bains de siège.

## **C) Tsushida**

Dans une série de 86 patientes traitées pour MAR, dans le département de chirurgie pédiatrique à l'université de Tokyo, Douze cas avec fistule en H ont été rapportés par Tsushida et Al dans son article publié en 1984. L'incidence est de 7,14%.

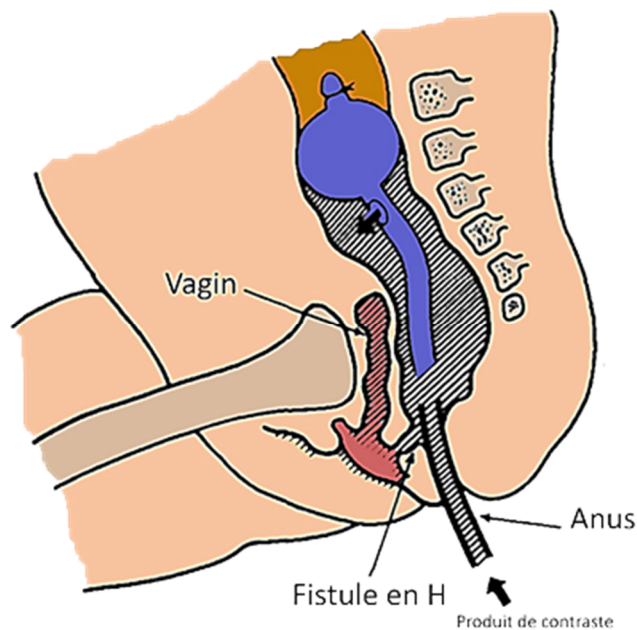
### **a) Clinique**

L'âge du diagnostic a varié entre 20 jours et 4 mois.

L'inflammation vulvaire a été le premier symptôme pour 6 cas, dont un a présenté une suppuration avec décharge de pus. Les six autres cas ont présenté un tableau d'émission de selles par le vestibule. L'une des patientes présentait un double vagin avec sténose anale, et une autre patiente une persistance de membrane anale.

Une patiente présentait une fistule rectovaginale avec un double vagin et une sténose anale. Chez les 11 autres cas, la fistule était ano-rectovestibulaire, 3 patientes présentaient un double orifice externe. Le diamètre de l'orifice externe n'a pas excédé les 2 mm pour tous les cas.

Quatre patientes ont bénéficié d'une étude radiologique de la fistule, par une technique (**Figure 3.19**) utilisant une sonde avec un ballon à son extrémité, et une ouverture en dessous. Le produit de contraste est injecté après gonflement du ballon. Cette technique permet de visualiser la longueur de la fistule. Cette dernière était d'environ de 8 mm pour les quatre patientes ayant bénéficié de cette exploration.



**Figure 3.19** Représentation schématique de la technique d'exploration radiologique de la fistule en H (35)

## ***b)* Traitement**

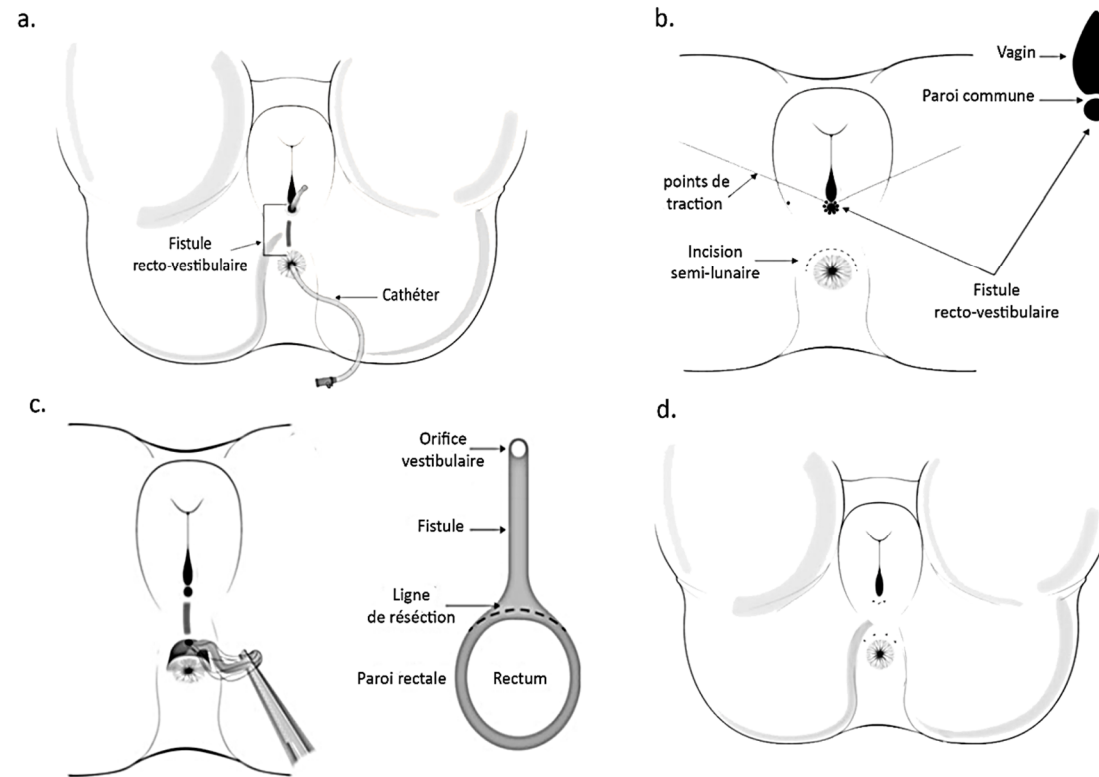
Onze patientes ont bénéficié d'un traitement chirurgical. La patiente avec localisation haute a été traitée par abord abdomino-pelvien.

Les dix autres patientes ont été traitées par deux techniques chirurgicales. Trois patientes ont bénéficié d'un abord périnéal antérieur, la fistule a récidivé dans deux cas.

Pour les sept autres patientes, dont quatre ont bénéficié d'une colostomie, la fistule a été réséquée à travers une incision péri-anale, avec abaissement de la paroi antérieure du rectum.

En position gynécologique, et après cathétérisme du trajet de la fistule par une sonde (**Figure 3.20a**), quatre fils tracteurs sont placés autour de l'orifice vestibulaire de la fistule, ces points vont faciliter la dissection de la paroi commune entre la fistule et le vagin.

Une deuxième incision semi-lunaire est faite sur la moitié antérieure de la circonférence anale (**Figure 3.20b**). La fistule est alors disséquée de manière circonférentielle à travers le vestibule puis invaginée à travers l'incision semi-lunaire (**Figure 3.20c**). On procède ensuite à la résection de la fistule avec la partie de la paroi antérieure du rectum en dessous. Le reste de la paroi est ensuite abaissé puis suturé à la marge ano-cutanée. L'orifice vestibulaire de la fistule est fermé et la paroi vaginale est ensuite réparée par point de suture (**Figure 3.20d**).



**Figure 3.20** Schémas montrant les différentes étapes de l'abord périnéal antérieur par incision semi-lunaire (36)

- La fistule ainsi que ses orifices sont mis en évidence par cathéter
- Mise en place des fils tracteurs et incision semi-lunaire au niveau de la marge anale antérieure
- Dissection circonférentielle de la fistule et son excision avec une partie de la paroi antérieure du rectum
- Anoplastie antérieure et suture des incisions par un fil mono filament.

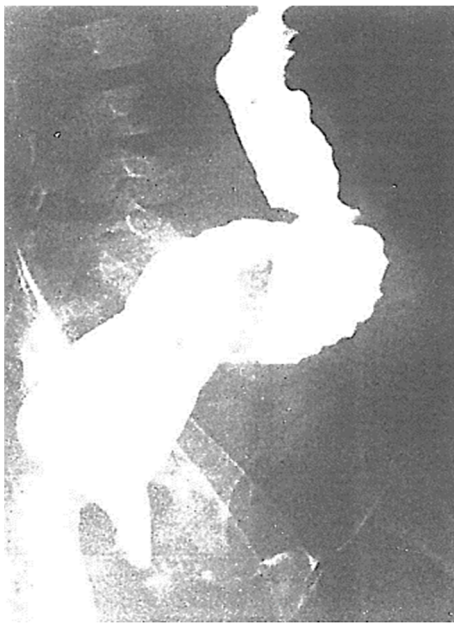
## **D) M. Benhammou**

En 1985 a été soutenue une thèse (16) à la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat, à propos de deux cas de fistules en H chez des filles, traitée au service de chirurgie C, à l'Hôpital d'Enfant de Rabat.

### **a) Clinique**

A l'admission l'âge des patientes était de 18 mois et 4 mois. Pour les deux patientes le motif a été une émission de selles par le vestibule. Aucun antécédent d'abcès ou d'inflammation vulvaire n'a été noté.

L'examen périnéal chez les deux patientes a noté la présence d'une émission de selles et de gaz par le vagin, le reste de l'examen était sans particularité. La fistule a été confirmée par des lavements opaques avec fistulographie (**Figure 3.21, Figure 3.22**).



*Figure 3.21 Lavement opaque de la première patiente*



*Figure 3.22 Lavement opaque de la deuxième patiente montrant une opacification du vagin*

## ***b)* Traitement**

Après un bilan préopératoire, les deux patientes ont bénéficié d'une cure par la même technique. Après la mise en place d'un cathéter à travers le trajet fistuleux, une incision périnéale transverse est réalisée. Le trajet fistuleux est mis en évidence, il est ensuite disséqué puis invaginé dans la lumière rectale et réséqué. L'orifice rectal est alors fermé en deux plans avec interposition de tous les tissus disponibles pour séparer efficacement le canal anorectal du vagin.

La première patiente a présenté une récurrence un mois après la cure, elle a été réopérée reprenant le même abord avec une bonne évolution par la suite.

La deuxième patiente a présenté la récurrence 2 jours après l'intervention, elle est sortie et convoquée pour une reprise après cicatrisation. Elle a été perdue de vue.

## ***E)* M. I. S. Mahmoud**

Six patientes avec un âge entre 3 et 23 mois et présentant une MAR type fistule en H ont été traitées au service de chirurgie à l'Hôpital de Tanta en Egypt. M. I. S Mahmoud (37) les rapporte dans son article publié en 1994.

### ***a)* Clinique**

Toutes les patientes ont été admises dans un tableau d'émission de selles par le vagin. Aucun antécédent d'abcès vulvaire ou d'inflammation n'a été rapporté.

### ***b)* Traitement**

Les patientes ont été traitées par abord périnéal antérieur. Une incision semi lunaire est réalisée sur la moitié antérieure de la marge anale. La paroi antérieure du canal anal est ensuite disséquée jusqu'à atteindre la fistule. La fistule est alors disséquée et excisée. Les

parois anale et vestibulaire sont alors réparées avant de procéder à une fermeture plan par plan.

Les patientes ont été suivies pour une période de 2 à 6 ans avec de bons résultats.

## ***F)* C. Tsugawa**

Dans la série rapportée par Chikara Tsugawa (38) en 1995, 19 patientes âgées de 2 mois à 13 ans et présentant des fistules en H rectovestibulaires, ont été traitées, durant la période allant de 1981 à 1995.

### ***a)* Clinique**

Toutes les patientes présentaient des antécédents d'émission de selles par le vestibule, chez les plus âgées, c'était plus remarqué quand la patiente présentait une diarrhée.

L'orifice externe de la fistule se situait à différents niveaux : sur la fourchette vulvaire chez 12 patientes, du côté gauche chez 5 patientes et du côté droit pour une patiente. Une seule patiente présentait un double orifice externe. L'anus était d'apparence normale chez toutes les patientes.

### ***b)* Traitement**

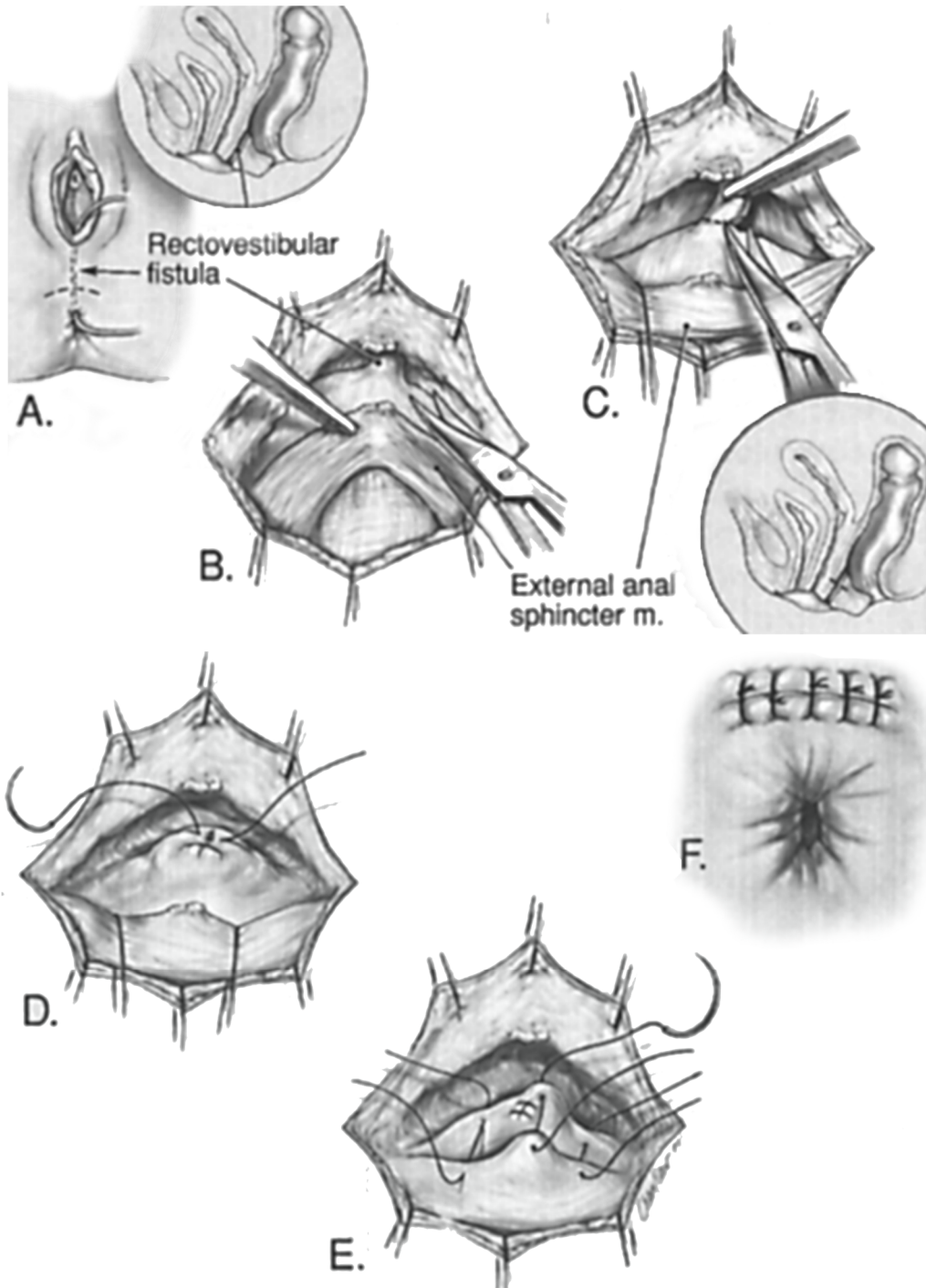
Pour les quatre premières patientes traitées, une colostomie préalable a été créée avant la cure de la fistule. Toutes les patientes ont bénéficié d'un traitement par abord périnéal antérieur transverse.

La patiente est placée en position gynécologique exagérée. Un cathéter est passé dans la fistule à partir de l'orifice vestibulaire. Une incision transversale de la peau est réalisée à mi-chemin entre la commissure postérieure du vestibule et le bord antérieur de la marge anale (**Figure 3.23A**).

De ce Point, une dissection entre le sphincter externe et la paroi antérieure du rectum est réalisée. Le sphincter externe est ensuite détaché du périnée. La dissection est continuée vers le haut le long de la paroi antérieure du rectum. La fistule est identifiée par le cathéter précédemment placé (**Figure 3.23B**).

La fistule est sectionnée (**Figure 3.23C**). Ses deux extrémités sont fermées par points de suture simples (**Figure 3.23D**).

Le muscle sphincter externe est interposé entre les sutures rectales et vestibulaire/vaginale afin d'éviter le risque de récurrence (**Figure 3.23E**). L'incision est ensuite fermée plan par plan (**Figure 3.23F**).



**Figure 3.23** Schéma montrant les différentes étapes de la cure par abord périnéal transverse (38)

Un seul cas de récurrence a été rapporté, il a nécessité une reprise après 6 mois de la première intervention.

La période de suivi des patientes a varié entre 3 et 17 ans, toutes les patientes ont bénéficié de fonctions sphinctériennes normales.

## **G) Rinlata :**

Rinlata (39) rapporte dans son article, publié en 1996, 14 cas de filles porteuses d'une fistule en H, avec une incidence de 3,2 % de toutes les malformations anorectales traitées au cours de la même période.

### **a) Clinique**

L'âge des patientes a varié entre 4 semaines et 10 ans avec une moyenne de 8 semaines.

Toutes les patientes présentaient une histoire d'émission de selles par le vestibule. Trois parmi elles, ont également présenté des abcès vulvaires. Six patientes présentaient des malformations associées, notamment : des anomalies vertébrales et sacrées (3 cas), des tératomes pré-sacrés (2 cas), des anomalies cardiaques (1 cas), une sténose rectale haute (1 cas) et des reflux vésico-urétraux (3 cas).

Deux patientes présentaient un anus ectopique, une patiente avec un anus vulvaire avec fistule rectovaginale haute, et une patiente avec un anus périnéal antérieur avec fistule recto vaginale basse. Deux patientes présentaient deux orifices externes. Pour dix patientes, l'orifice interne se situait au-dessus de la ligne pectinée. Pour trois patientes la fistule était rectovaginale.

### **a) Traitement**

Six, des quatorze patientes, ont bénéficié d'une colostomie préalable, dont une patiente avec fistule rectovaginale et anus vulvaire, et une patiente avec une fistule rectovaginale haute, sténose rectale haute et un tératome pré sacré.

Cinq patientes ont été traitées par anorectoplastie sagittale postérieure, aucune récurrence n'a été rapportée. Huit patientes ont bénéficié d'une résection périnéale antérieure avec 3 récurrences rapportées.

Le suivi à long terme des patients a noté 4 cas de constipation chronique gérée par laxatifs, et deux cas d'incontinence anale.

## ***H)* D. C. Keramidas**

D. C. Keramidas rapporte en 1997 un cas de fistule anovestibulaire en H chez une patiente d'un mois et demi, opéré par abord sagittal postérieur en deux temps.

### ***a)* Clinique**

La patiente a été admise à l'âge d'un mois et demi pour émission de selles par le vagin. L'examen a objectivé un anus en position normale, perméable, avec un orifice vestibulaire juste en dessous de l'hymen. La fistule a été confirmée par la mise en place d'une sonde avec opacification par du Barium.

### ***b)* Traitement**

La patiente a été opérée par anorectoplastie sagittale postérieure en deux temps, sous couvert d'une colostomie.

Lors du premier temps opératoire, la patiente est en position genu-pectorale. Après la division médio sagittale du sphincter et de la moitié postérieure du Rectum on identifie puis dissèque le trajet fistuleux. Lors du deuxième temps, la patiente est retournée en position gynécologique. La fistule disséquée à travers son orifice rectal est retournée dans le vagin grâce à des fils tracteurs. La partie basse de la paroi antérieure du rectum en dessous de la fistule est réséquée. Le reste de la paroi est ensuite abaissé et suturé à la marge anale.

Le post-opératoire était sans particularités, et la colostomie a été fermée après un mois.

## ***I*) Kulshrestha :**

Kulshrestha (41) rapporte dans sa série, publiée en 1998, 13 cas de fistule en H, dont 10 sont congénitales et 3 acquises opérées dans la période entre 1991 et 1996.

### ***a*) Clinique**

L'âge des patientes a varié entre 3 mois et 21 ans. La patiente âgée de 21 ans a été opérée pour fistule rectovaginale acquise suite à un lâchage de suture après réparation d'une déchirure périnéale de 3<sup>ème</sup> degré.

Les patientes avec Fistule en H congénitales se sont présentées pour une émission de selles par le vestibule. Aucune ne présentait d'autres malformations associées.

Huit patientes présentaient des fistules anovestibulaires, deux présentaient des fistules rectovestibulaires.

### ***b*) Traitement**

Les patientes ont été traitées par Anorectovaginoplastie sagittale antérieure, sans colostomie préalable.

Au cours de cette procédure, la patiente est placée en position gynécologique. Une compresse bétadinée est placée dans le rectum.

Un cathéter ou une sonde malléable est passée à travers la fistule (**Figure 3.24A**). Une incision verticale est alors réalisée le long de la ligne médiane, s'étendant de la fourchette vulvaire au bord antérieur du canal anal (**Figure 3.24B**).

Tout le tissu intermédiaire entre la peau et la lumière de la fistule est disséqué. La quantité de tissu (en particulier les muscles sphinctériens) à diviser dépend de la profondeur de la fistule.

L'épithélium du tractus de la fistule s'étendant du vestibule (ou du vagin) à l'anorectum est ensuite excisé de manière à ce que le tissu environnant soit exposé (**Figure 3.24C**).

À partir des tissus plus profonds, sont appliqués des points de suture séparés au Vicryl 3-0 ou 4-0, d'abord dans la muqueuse rectale avec le nœud dans le rectum ; puis au niveau de la muqueuse vaginale avec le nœud à l'intérieur du vagin.

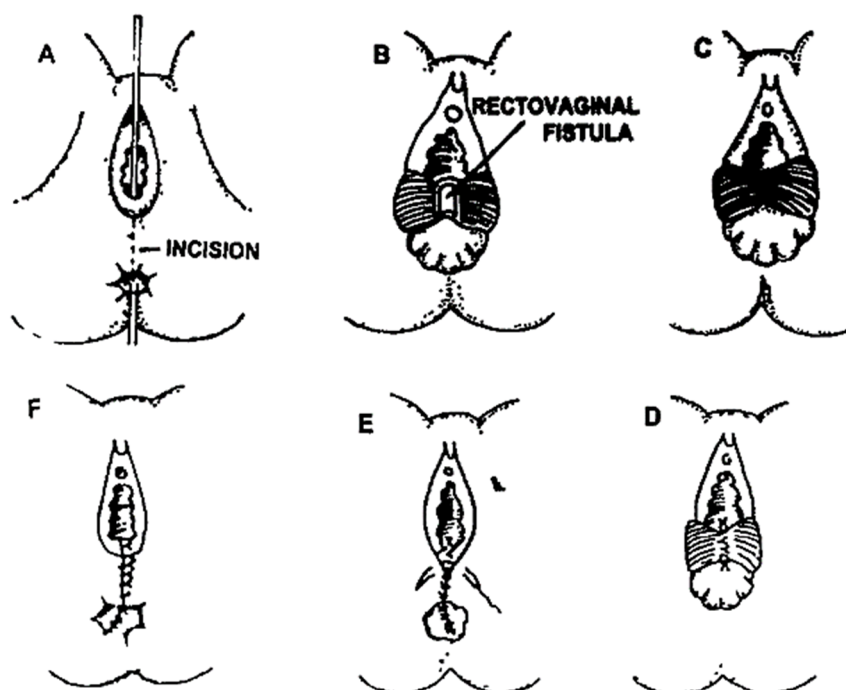
Ensuite, deux à trois points séparés sont mis en place pour rapprocher le centre tendineux du périnée et les muscles du sphincter (**Figure 3.24D**).

On procède ensuite à la reconstruction du vagin, de l'anorectum, du centre tendineux du périnée et des muscles du sphincter jusqu'à atteindre la peau (**Figure 3.24 E, F**).

Le reste des tissus est ensuite suturé plan par plan. La peau est fermée par du fil mono filaments, ces derniers permettent de réduire le risque infectieux.

Le pansement est retiré après 1 ou 2 jours dès que le transit digestif est repris. Les soins locaux pour cette procédure sont d'une importance capitale.

Un régime liquide est débuté le premier jour postopératoire et poursuivi pendant 10 à 12 jours. Les laxatifs oraux sont également débutés le premier jour postopératoire et continués pendant au moins 2 semaines.



**Figure 3.24** Schéma montrant les différentes étapes de la cure par Anorectovaginoplastie antérieure (41)

Aucune récurrence n'a été rapportée. Toutes les patientes opérées ont développé une fonction sphinctérienne normale avec un périnée d'allure normale.

## **J) Taiwo A. Lawal**

Dans une série de 1170 jeunes filles avec des malformations anorectales, Taiwo A. Lawal (42) rapporte 8 cas de fistule en H rectovestibulaire ou rectovaginale, dans son article publié en 2001. L'âge des patientes a varié entre 1 jour et 10 ans.

### **a) Clinique**

Le passage de selles par le vagin a été le symptôme le plus commun, retrouvé notamment chez 7 patientes. Une patiente s'est présentée pour un abcès labial. D'autres symptômes ont été également rapportés : constipation récurrente, infections urinaires.

Trois patientes ont présenté une sténose rectale associée, et une patiente une masse présacrée. Deux patientes ont été admises pour récurrence d'une fistule en H déjà traitée par abord périnéal simple.

L'examen sous anesthésie générale a permis de localiser l'orifice externe de la fistule au niveau du vestibule chez quatre patientes, du vagin chez trois patientes, et labial chez une patiente. Des six patientes admises pour la première fois, cinq ont présenté des fistules localisées au-dessus de la ligne dentelée, et une patiente avec une fistule s'ouvrant au niveau des colonnes anales.

### ***b)* Traitement**

Une seule patiente a bénéficié d'une colostomie préalable, elle avait une sténose anale avec masse présacrée et une constipation sévère ne répondant pas au traitement laxatif. Les autres patientes n'ont pas été colostomisées, elles ont été mises sous alimentation parentérale pendant 7 à 10 jours.

Pour cinq cas, une approche périnéale antérieure en position genu-pectorale a été utilisée. Le corps périnéal a été incisé entre la fistule et l'anus, on ligature ensuite la fistule avant d'abaisser la paroi antérieure du rectum pour faire face à la paroi du vagin réparée.

Les trois autres cas ont été traités par abord transanal avec abaissement de la paroi antérieure du rectum qui est suturée à la marge anale.

En post-opératoire, une patiente a présenté une déhiscence du corps périnéal ayant nécessité la mise en place d'une colostomie et de refaire les sutures.

Les patientes ont été suivies pour une période moyenne de 15 mois avec bonne évolutions. Celles ayant dépassé 3 ans ont une continence normale.

### ***K)* Mesut Yazlcl**

Mesut Yazlcl rapporte dans son article publié en 2003 (43) un cas de fistule en H congénitale.

### **c) Clinique**

La patiente âgée de 40 jours a été admise dans un tableau de passage de selles par le vestibule avec un anus en position normale, elle présentait également un abcès de la grande lèvre gauche.

### **d) Traitement**

Après traitement de l'inflammation locale et de l'abcès par antibiothérapie, la patiente a été opérée par Anorectovaginoplastie sagittale antérieure décrite, technique décrite par Kulshrestha (41) sans colostomie préalable.

Cinq heures après la fin de l'intervention la patiente présente une diarrhée importante, seize défécations lors du premier jour post-opératoire. La diarrhée a causé un lâchage de sutures avec récurrence de la fistule. Une colostomie a alors été réalisée avant la reprise de la patiente deux mois plus tard.

## **L) N. Akhparov**

N. N. Akhparov (44) rapporte dans sa série 28 cas de fistules en H, traitées entre 1994 et 2008 au Centre Scientifique de Pédiatrie et de Chirurgie Pédiatrique au Kazakhstan.

### **a) Clinique**

L'âge des patientes a varié entre 3 mois et 8 ans avec une moyenne de 4 ans.

Parmi les 28 patientes, six présentaient des anomalies associées : une patiente avec tératome présacré, deux avec un reflux vésico-urétral, deux avec des anomalies vertébrales et sacrées et une patiente avec anomalies cardiaques.

Trois patientes présentaient une fistule rectovaginale et vingt-cinq une fistule rectovestibulaire.

## ***b)* Traitement**

Toutes les patientes ont été traitées chirurgicalement, deux des patientes avec fistules rectovaginales ont été traitées par abord transpérinéal.

Huit patientes dont une avec une fistule rectovaginale ont été traitées par abord vestibulo-rectale.

Dix-huit patientes ont été traitées par anorectoplastie antérieure. La fistule est disséquée à partir du vestibule puis extirpée à travers une incision péri-anale. La partie de la paroi antérieure du rectum en dessous de la fistule est ensuite réséquée et la paroi rectale abaissée et suturée à la marge anale.

Des récurrences ont été notées chez 7 patientes, opérées par abord vestibulo-rectal (5) et par abord transpérinéal (2). Le suivi à long terme a été disponible pour 24 patientes, 3 patientes ont souffert de constipation chronique traitée par laxatifs. Cinq patientes opérées à plusieurs reprises pour récurrences se sont plaintes d'incontinence.

## ***M)* Tahmina Banu**

Tahmina Banu (45) rapporte, dans son article publié en 2008, Vingt-quatre patientes avec fistule en H ont été traitées au Département de Chirurgie Pédiatrique à l'Hôpital de Chittagong au Bangladesh. L'âge des patientes a varié de 1 jour à 7 ans avec une moyenne de 10 mois.

## ***a)* Clinique**

Toutes les patientes se sont présentées avec passage de selles par le vestibule. Chez cinq patientes, un abcès vulvaire a été retrouvé.

Vingt et une patientes ont présenté une fistule rectovestibulaire avec l'orifice interne au-dessus de la ligne dentelée. Trois patientes une fistule anovestibulaire.

## ***b)* Traitement**

Les patientes non colostomisées ont été traitées après préparation rectale pendant 3 jours et sans colostomie préalable. Chez les patientes admises avec abcès labial, l'intervention a été réalisée 10 à 14 jours après drainage du pus.

Les deux premières patientes traitées entre 1994 et 1995 ont bénéficié d'une excision du trajet fistuleux et réparation de la paroi rectale avec colostomie préalable.

Les autres patientes ont bénéficié d'un traitement par abord sagittal antérieur. La fistule est réséquée et avec elle, la paroi antérieure du rectum en dessous de l'orifice interne. Le reste de la paroi rectale est abaissé puis suturé à la marge anale.

Les patientes ont ensuite bénéficié de dilatations anales à partir du dixième jour en post-opératoire.

Cinq patientes avec abcès vulvaire ont développé un lâchage de suture, elles ont nécessité une reprise.

Toutes les patientes ont développé une continence normale. Quatre patientes ont présenté une constipation récurrente corrigée par un changement de régime.

## ***N)* Le Li**

Le li (46) dans sa série publiée en 2009 rapporte 182 cas de fistules rectovaginale avec anus normal, traitées dans l'hôpital d'enfant de Pékin entre 1999 et 2008. Pour la majorité de ces patientes, la fistule est probablement acquise après infection. Aucune certitude n'a été apportée.

### ***a)* Clinique**

L'Age des patients a varié entre 4 mois et 15 ans, pour une moyenne de 3 à 4 ans. Quatorze patients correspondaient à des reprises après une première intervention non réussite dans d'autres institutions.

Cent cinquante-six patients avaient présenté une inflammation vulvaire, dont 61 ont rapporté un antécédent d'abcès vulvaire. Seulement quatre patients présentaient des anomalies associées type VACTREL. De ce fait la majorité des cas rapportés sont probablement d'origine acquise.

Cent soixante-dix-sept patients présentaient un seul orifice externe, alors que les neuf autres présentaient deux orifices avec un pont cutané entre les deux. Tous les cas présentaient un orifice interne se trouvant au-dessus de la ligne pectinée. La fistule était d'un diamètre inférieur à 5 mm dans cent trente-cinq cas.

## ***b)* Traitement**

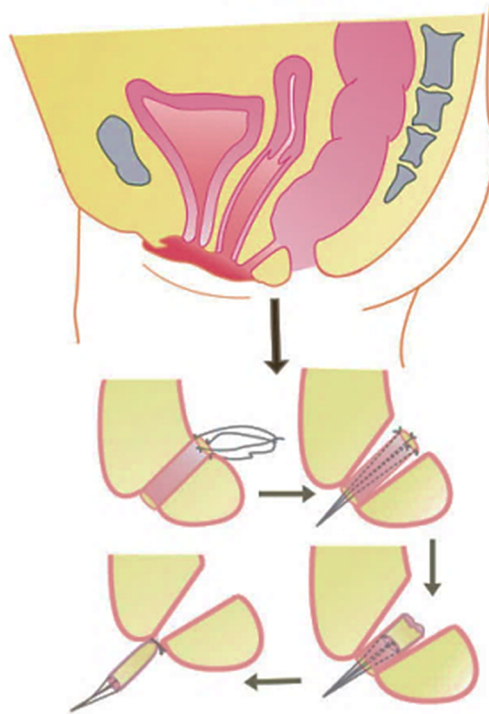
Aucun des 182 patientes traitées n'a bénéficié de colostomie. Trois techniques chirurgicales ont été utilisées :

- Quinze patientes par anorectoplastie périnéale antérieure, une incision a été réalisé autour de l'orifice externe de la fistule puis étendue vers la marge anale laissant 1 cm de peau intacte en avant de l'anus. Deux récurrences ont été rapportées. Elles ont nécessité une reprise.
- Quatre-vingt-dix-huit patientes ont été traité par abord vestibulo-rectal. Huit récurrences ont été notées, quatre cas ont nécessité la reprise, les autres cas ont été traitées par bain de siège.
- Soixante-neuf patientes par abord transanal. Onze récurrences ont été rapportées, 7 patientes ont nécessité la reprise.

L'abord transanal (**Figure 3.25**) est réalisé alors que la patiente est en position gynécologique exagérée. Un écarteur rectal est mis en place exposant l'orifice rectal de la fistule, parfois le bleu de méthylène est nécessaire pour le mettre en évidence.

Autour de l'orifice rectal de la fistule, quatre points de suture de traction sont mis en place. La fistule est ensuite disséquée par électrotome jusqu'à atteindre le vestibule.

La fistule est ensuite invaginée dans le vestibule grâce au fils tracteurs puis ligaturée. La cavité résiduelle est fermée par sutures de la couche musculaire.



**Figure 3.25** *Abord transanal : la fistule est extirpée de dedans en dehors et ligaturée du côté du vestibule (47)*

Toutes les patientes suivies après intervention ont été continent avec un transit normal.

## **O) T. Meyer**

T. Meyer et al (48) ont rapporté, en 2009, deux cas de fistules en H chez des nourrissons traitées par Anorectovaginoplastie antérieure, l'âge des patientes à varié entre 2 mois et 3 mois.

### **a) Clinique**

La première patiente a été admise avec un abcès de la grande lèvre gauche. L'exploration radiologique a permis la mise en évidence d'une fistule anovestibulaire. L'anus était en position anatomique et de tonus normal. La patiente a bénéficié d'une colostomie.

La deuxième patiente admise à l'âge de 90 jours, présentait une émission de selles par le vagin, l'exploration a retrouvé une fistule rectovestibulaire. La patiente n'a pas bénéficié de colostomie.

### ***b)* Traitement**

Les deux patientes ont été traitées par Anorectovaginoplastie antérieure, technique précédemment décrite par Kulshrestha (41). Aucune récurrence n'a été rapportée.

### ***P)* Jinyoung Park**

Dans son article (49) publié en 2012, Jinyoung Park rapporte une série de 3 cas, traités par abord transanal, avec utilisation d'un lambeau en U. L'âge des patientes a varié entre 2 mois et 8 ans.

### ***c)* Clinique**

Les trois patientes avaient des antécédents d'émission de selles et de gaz à travers le vestibule. La plus âgée (8 ans) présentait également un antécédent d'abcès vulvaire à l'âge d'un mois.

Les orifices externes de la fistule se situaient sur la ligne médiane en-dessous de l'hymen (1 cas) et du côté gauche du vestibule (2 cas). Les orifices internes se situent sur la paroi antérieure du rectum au-dessus de la ligne pectinée.

### ***d)* Traitement**

Les trois patientes ont été traitées par abord transanal, reprenant la technique utilisée par Le Li (46). Park propose quant à lui, de réaliser une incision en U au-dessus de la fistule, le lambeau rectal obtenu, constitué de la muqueuse, la sous-muqueuse et une partie du sphincter interne, permet alors de couvrir l'orifice interne de la fistule.

Une seule récurrence a été rapportée, elle a été secondairement refermée avec bains de siège.

## **Q) Deirdre C. Kelleher**

Dans son article (36) publié en 2012, Deirdre C. Kelleher rapporte un cas de fistule en H chez un nourrisson de 16 mois.

### **a) Clinique:**

La patiente a été initialement admise dans un autre hôpital à l'âge de 2 mois. Elle a bénéficié d'une colostomie puis d'une cure par résection simple. Après rétablissement de la continuité, la fistule se reperméabilise ce qui indique une deuxième hospitalisation à l'âge de 12 mois et une deuxième colostomie. L'examen sous anesthésie générale a révélé une fistule rectovestibulaire avec un anus normal.

### **a) Traitement**

La patiente a été traitée par extirpation et invagination de la fistule à travers une incision périnéale sans abaissement de la paroi rectale. Aucune complication n'a été rapportée.

## **R) Ye-ming Wu**

Ye-ming Wu (47) rapporte dans sa série, publiée en 2015, 14 patientes traitées pour fistule en H rectovestibulaire au Département de Chirurgie Pédiatrique, Xinhua Hospital et Shanghai Children's medical Center, durant la période allant de 1999 à 2014. L'âge des patientes allait de 1 à 15 ans avec une moyenne de 4 ans.

### **b) Clinique**

Pour toutes les patientes, les orifices internes et externes étaient localisés respectivement sur la paroi rectale antérieure et au niveau du vestibule, associés à un anus en position normale.

### **c) Traitement**

Les patientes ont bénéficié d'une cure par abord transanal, reprenant la technique rapportée par Jinyoung Park. Aucun cas de récurrence n'a été rapporté.

### **S) Zeng-meng Wang**

Entre la période allant de 2007 à 2015, Cent cinq patients ont été traitées au service de chirurgie générale à l'hôpital d'enfant de Pékin (41). L'âge des patientes a varié entre 6 mois à 13 ans avec une moyenne de 5 ans 2 mois.

#### **a) Clinique:**

La majorité des patientes (80) présentaient des antécédents d'infection vestibulaire dans le mois suivant la naissance. L'émission de gaz et de selles par le vestibule avait été remarquée juste après que l'infection ait été contrôlée. Peu d'informations étaient disponibles pour le reste des patientes.

#### **b) Traitement:**

Toutes les patientes ont bénéficié d'un traitement par abord vestibulo-rectal, sans colostomie préalable et sans abaissement de la paroi antérieure du rectum.

Huit des patientes traitées ont développé une infection locale avec récurrence de la fistule dans la semaine suivant l'intervention. Cinq patientes ont bien évolué sous traitement antibiotique et bains de siège. Trois patientes ont nécessité une reprise chirurgicale.

### **T) R. Chtourou**

R. Chtourou rapporte dans son article publié en 2015, le cas d'un nourrisson traité pour une fistule en H rectovestibulaire congénitale.

***a)* Clinique:**

La patiente a été admise à l'âge d'un mois pour une élimination de selles par la vulve. L'examen périnéal sous anesthésie générale avec injection du bleu de méthylène à travers l'anus a objectivé une fistule vestibulaire en H.

***b)* Traitement:**

Le traitement de la malade a consisté en une fermeture par voie périnéale antérieure transverse décrite par Tsushida (35) sans dérivation digestive préalable.

Les suites opératoires ont été simples. Il n'y avait pas de récurrence fistuleuse après un recul de deux ans.

*Tableau 3.1 Récapitulatif des caractéristiques cliniques des différents cas rapportés*

Année	Auteur	Pays	Nombre de cas	Incidence	Age de découverte		Mode d'apparition			Anomalies associées
					Intervalle	Moyenne	Selles par le vestibule	Inflammation	Abcès	
1978	John J. White	Etats-unies	2	ND	2 à 8 mois	6 mois	2	1	0	1
1980	S. Chatterjee	Inde	18	3,9%	3 mois à 7 ans	ND	18	0	0	2
1984	Tsuchida	Japan	12	7,14%	20 jours à 4 mois	53 jours	6	6	1	3
1995	M. Benhammou	Maroc	2	ND	4 et 18 mois	11 mois	2	0	0	0
1994	Mi.S. Mahmoud	Egypt	6	ND	ND		6	0	0	0
1995	C. Tsugawa	Japan	19	ND	2 mois à 13 ans	ND	19	0	0	ND
1996	Rinlata	Finland	14	3,18%	4 sem et 10 ans	8 semaines	14	0	3	8
1997	D. C. Keramidas	Grèce	1	ND	1 mois		1	0	0	0
1998	Kulshrestha	Inde	10	4,40%	3 mois à 21 ans	ND	10	0	0	0
2001	Taiwo A. Lawal	Etats-unies	8	0,70%	1 jour à 10 ans	ND	7	0	1	3
2003	Mesut Yazlcl	Chine	1	ND	40 jours		1	1	0	0
2008	N.N. Akhparov	Kazakhstan	28	15,90%	3 s et 8 ans	4 ans	ND			6
2008	Banu	Bangladesh	24	2,40%	1 jour à 7 ans	10 mois	24	0	5	ND
2009	Le Li	Chine	182	ND	4 mois et 15 ans	4 ans	182	156	61	4
2009	T. Meyer	Allemagne	2	ND	2 mois 3 mois	2 mois et demi	1	0	1	0
2012	J. Park	Korea	3	ND	2 mois à 8 ans	ND	3	0	1	ND
2012	Deirdre CK.	Etats-unies	1	ND	2 mois	2 mois	1	0	0	ND
2015	Ye-ming Wu	shanghai	14	ND	1 ans à 15 ans	4 ans	ND			ND
2015	Zeng-meng Wang	Chine	105	ND	6 mois à 13 ans	5 ans 2 mois	105	80	0	ND
2015	Chtourou et al	Tunisie	1	ND	1 Mois	ND	1	0	0	0
2017	Notre série	Maroc	3	1,07%	2 mois à 7 mois	4 mois	3	0	0	1
<b>Total</b>			456		1 jour à 21 ans	ND	406	244	73	28

**Tableau 3.2 Récapitulatif des caractéristiques cliniques des différents cas rapportés (suite)**

Année	Auteur	Anus			Orifice externe		Orifice interne		Caractéristiques de la fistule			
		Normal	Ectopique	Sténose anale	Unique	Multiple	Au-dessus	Au-dessous	Diamètre		Localisation	
									< 5 mm	> 5 mm	vaginal	vestibulaire
1978	John J. White	1	0	1	2	0	ND		ND		0	2
1980	S. Chatterjee	16	1	1	16	2	7	4	ND		2	16
1984	Tsuchida	10	0	2	9	3	1	11	12	0	1	11
1985	M. Benhammou	2	0	0	2	0	0	2	ND		1	1
1994	MI.SMahmoud	6	0	0	ND		ND		ND		ND	
1995	C. Tsugawa	19	0	0	18	1	ND		ND		0	18
1996	Rinlata	12	2	0	12	2	2	10	ND		3	11
1997	D. C. Keramidas	1	0	0	1	0	ND		ND		0	1
1998	Kulshrestha	10	0	0	10	0	2	8	ND		0	10
2001	Taiwo A. Lawal	8	0	0	8	0	5	1	ND		3	5
2003	Mesut Yazlcl	1	0	0	1	0	ND		ND		0	1
2008	N.N. Akhparov	ND			ND		ND		ND		3	25
2008	Banu	24	0	0	21	3	ND		ND		0	24
2009	Le Li	182	0	0	173	9	182	0	135	47	0	182
2009	T. Meyer	2	0	0	2	0	ND		ND		0	2
2012	J. Park	3	0	0	3	0	0	3	ND		1	2
2012	Deirdre CK.	1	0	0	1	0	ND		ND		0	1
2015	Ye-ming Wu	14	0	0	14	0	ND		ND		0	14
2015	Zeng-meng	105	0	0	ND		105	0	ND		0	105
2015	Chtourou et al	1	0	0	1	0	1	0	ND		0	1
2017	Notre série	2	0	1	2	0	2	0	ND		1	1
<b>Total</b>		<b>420</b>	<b>4</b>	<b>7</b>	<b>296</b>	<b>20</b>	<b>307</b>	<b>39</b>	<b>147</b>	<b>47</b>	<b>15</b>	<b>433</b>

**Tableau 3.3** Résumé des principales techniques chirurgicales pour le traitement de la fistule en H

Technique	Auteur	Nombre de cas	Récurrences	Pourcentage	Colostomie
Anorectoplastie sagittale postérieure	R.J. Rintala (39)	5	0	0%	5
<b>Avec abaissement de la paroi rectale</b>	D. C. Keramidas (40)	1	0	0%	1
	<b>Notre série</b>	<b>1</b>	<b>0</b>	<b>0%</b>	<b>1</b>
Abord périnéal antérieur	Le Li (46)	15	2	13%	0
	R.J. Rintala (39)	8	3	37,5%	ND
	John J. White (34)	2	1	50%	1
	Taiwo A. Lawal (42)	5	0	0%	3
<b>Extirpation et invagination de la fistule par une Incision péri-anale</b>					
Simple	Deirdre C. Kelleher (36)	1	0	0%	1
	M. I. S. Mahmoud (37)	6	0	0%	6
abaissement de la paroi rectale	Yoshiaki Tsuchida (35)	7	0	0%	4
	Tahmina Banu (45)	22	5	23%	0
	N. Akhparov (44)	18	0	0%	0
<b>L'abord périnéal antérieur transverse</b>	Chikara Tsugawa (38)	19	1	5,26%	4
	Subir K. Chatterjee (33) (6)	5	2	40%	ND
	M Benhamou (16)	2	2	100%	0
	Yoshiaki Tsuchida (35)	3	2	66%	0
	<b>Notre série</b>	<b>1</b>	<b>0</b>	<b>0%</b>	<b>0</b>
<b>Anorectovaginoplastie sagittale antérieure</b>	Sanjay Kulshrestha (41)	13	0	0%	0
	Mesut Yazici (43)	1	1	100%	1
	T. Meyer (48)	2	0	0	1
	<b>Notre série</b>	<b>1</b>	<b>0</b>	<b>0%</b>	<b>0</b>

**Tableau 3.4** *Résumé des principales techniques chirurgicales pour le traitement de la fistule en H suite*

Technique	Auteur	Nombre de cas	Récurrences	Pourcentage	Colostomie
Abord transanal					
<b>Simple</b>	Le Li (46)	69	11	16%	0
<b>Avec abaissement de la paroi rectale</b>	Taiwo A. Lawal (42)	3	0	0%	0
<b>Avec lambeau rectal en U</b>	Ye-ming Wu (47)	14	0	0%	0
	Jinyoung Park (49)	3	0	0%	1
L'abord vestibulo-rectal					
	Le Li (46)	98	8	8%	0
	Subir K. Chatterjee (33) (6)	7	2	28%	0
	Zeng-meng Wang, (50)	105	8	7,6%	0
	Lenyushkin et al (44)	34	ND	ND	ND
	N. Akhparov (44)	8	5	66%	0

# *Discussion*

## 1) ***Etiologies de la Fistule en H***

L'étiologie des fistules en H n'est pas bien élucidée. La fistule en H peut être considérée congénitale quand elle est associée à d'autres malformations anorectales et quand il n'y a aucun antécédent d'abcès ou d'inflammation vulvaire. Et dans ce cas, différentes théories ont été proposées :

- La persistance de la première ouverture cloacale du rectum après que ce dernier acquiert une nouvelle ouverture distale, peut expliquer les différentes variétés de fistule rectale au-dessus du muscle releveur (6).
- Les fistules provenant du canal anal peuvent être expliquées comme étant un anus couvert, à cause notamment d'une fusion excessive des plis urogénitaux jusqu'à l'anus (6).
- La fistule en H recto urétrale ou recto vestibulaire est due à un défaut de migration du septum urogénital n'atteignant pas la membrane cloacale (51).
- La fistule ano-cutanée ou anovestibulaire est le résultat d'une fusion excessive des plis génitaux latéraux (51).
- La fistule en H peut être due à : un défaut de développement du cloaque, Un défaut de fusion du raphé médian ou un défaut de développement du septum uroanal (52).

Pour les patientes avec des antécédents d'inflammation périnéale ou d'abcès vulvaire, et quand l'orifice interne se trouve au niveau des colonnes anales le long de la ligne pectinée, la fistule peut être d'origine acquise.

L'histologie de la fistule réséquée permet de confirmer son origine. Il s'agit d'un épithélium stratifié squameux en cas de fistule congénitale et d'un épithélium malpighien inflammé en cas de fistule acquise.

Malheureusement, la majorité des auteurs n'ont pas eu recours aux examens histologiques, une certitude quant à l'origine des différentes fistules en H rapportées est par conséquent impossible.

Pour nos patientes, aucun antécédent d'abcès vulvaire n'a été rapporté. Pour la deuxième observation, la fistule est associée à une sténose anale et une spina bifida occulta. La fistule en H pour ces deux cas est alors congénitale.

Certains cas de fistule en H acquise suite à un traumatisme périnéal ont également été rapportés (41).

## 2) **Classification des MAR type fistule en H**

La fistule en H est définie comme étant une forme de malformation anorectale avec présence d'une connexion recto-uro-génitale congénitale et d'un anus ouvert en position normale ou ectopique.

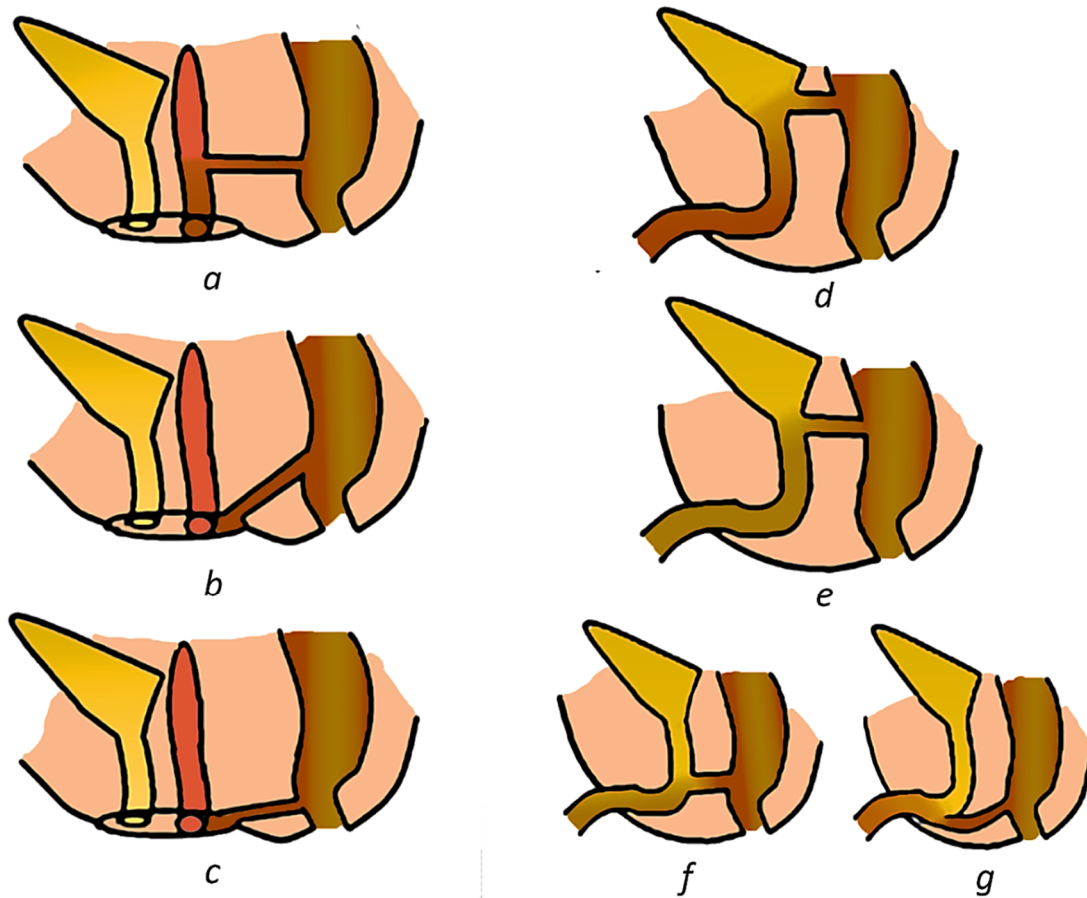
Chez la fille l'anomalie peut être de 3 types (53), rectovaginale (**Figure 4.1a**), rectovestibulaire (**Figure 4.1b**) ou bien anovestibulaire (**Figure 4.1c**), avec un anus normalement placé ou en position ectopique. L'anus est le plus souvent normalement placé, quand il est ectopique il est souvent vulvaire, il peut également être sténosé.

Chez le garçon, la communication peut être rectovésicale s'insérant directement sur la paroi postérieure (**Figure 4.1d**) de la vessie ou bien au niveau de son col (**Figure 4.1e**), elle peut également être recto-urétrale avec deux formes : recto-bulbaire (**Figure 4.1f**) et recto-prostatique (**Figure 4.1g**).

D'autres formes ont été initialement rapportées comme étant des fistules en H, notamment l'ouverture commune, ces formes sont catégorisées actuellement comme cloaque masculin.

D'autres variantes de Fistules en H ont été décrites dans la littérature :

- Sinus en H : présence d'un trajet fistuleux fermé à partir du rectum.
- Canal en H, une fistule large avec largeur supérieure ou égale à 1,5 cm, nécessitant une prise en charge particulière.
- Fistule en H acquise suite à une infection.
- La présence de deux fistules.



**Figure 4.1** Schéma représentant les formes de fistule en H dans les malformations anorectales (47)

**Chez la fille**

- a) Fistule rectovaginale
- b) Fistule rectovestibulaire
- c) Fistule anovestibulaire

**Chez le garçon**

- d) Fistule rectovésicale
- e) Fistule s'insérant sur le col de la vessie
- f) Fistule recto-prostatique
- g) Fistule recto-bulbaire

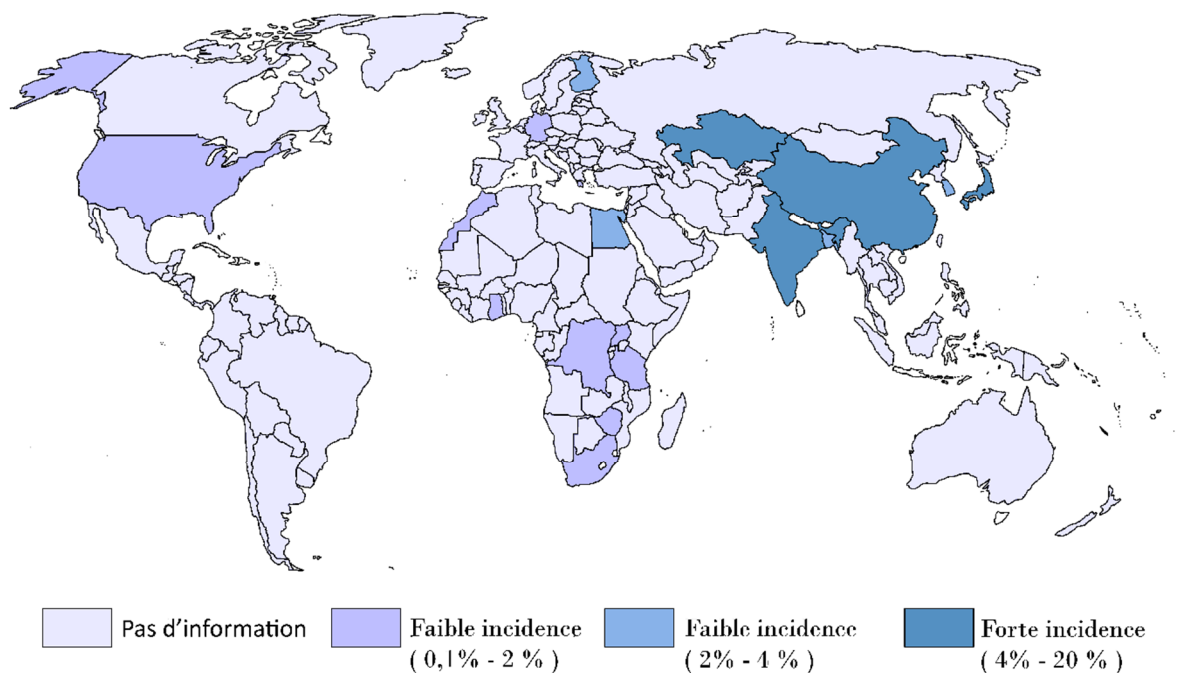
### 3) Données épidémiologiques

#### A) Incidence

##### a) Dans le monde:

L'incidence de la fistule en H chez la fille varie significativement en fonction de la région, de 0,14% en Afrique (54) à 15,9% en Asie (44). Elle est particulièrement élevée en Inde, en Chine, au Japon, au Kazakhstan et au Bangladesh.

Les plus grandes séries de patientes avec fistule en H ont été rapportées d'Asie (50; 46), néanmoins, une majorité des patients présentaient des antécédents d'abcès et d'inflammation vulvaire, ce qui remet en doute le caractère congénital des fistules en H rapportées. La méthode de toilette périnéale utilisée dans ces régions peut être impliquée dans le développement des fistules acquises (46).

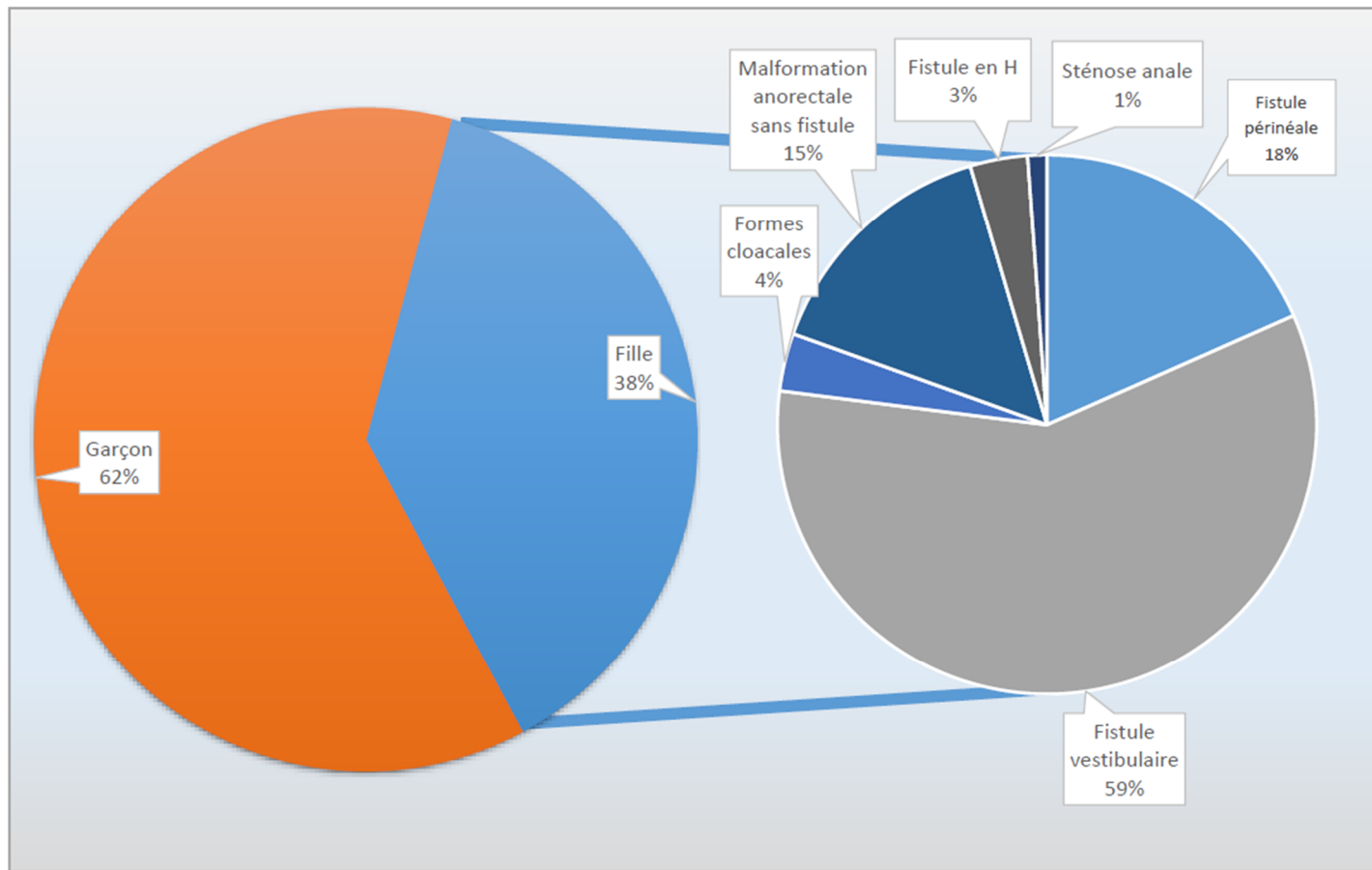


**Figure 4.2** Répartition géographique de l'incidence des fistules en H par pays

## ***b)* Au service des UCP de Rabat**

D'après les registres de comptes rendus opératoires, du service des UCP, durant la période allant de 2001 à 2017, 278 patients ont été traités pour MAR. Parmi ces patients, ont été prises en charge 105 filles dont 3 patientes ont été porteuses de Fistule en H. L'incidence des fistules en H congénitales est de 1,07 % parmi les MAR traitées au service et de 2,8% des filles.

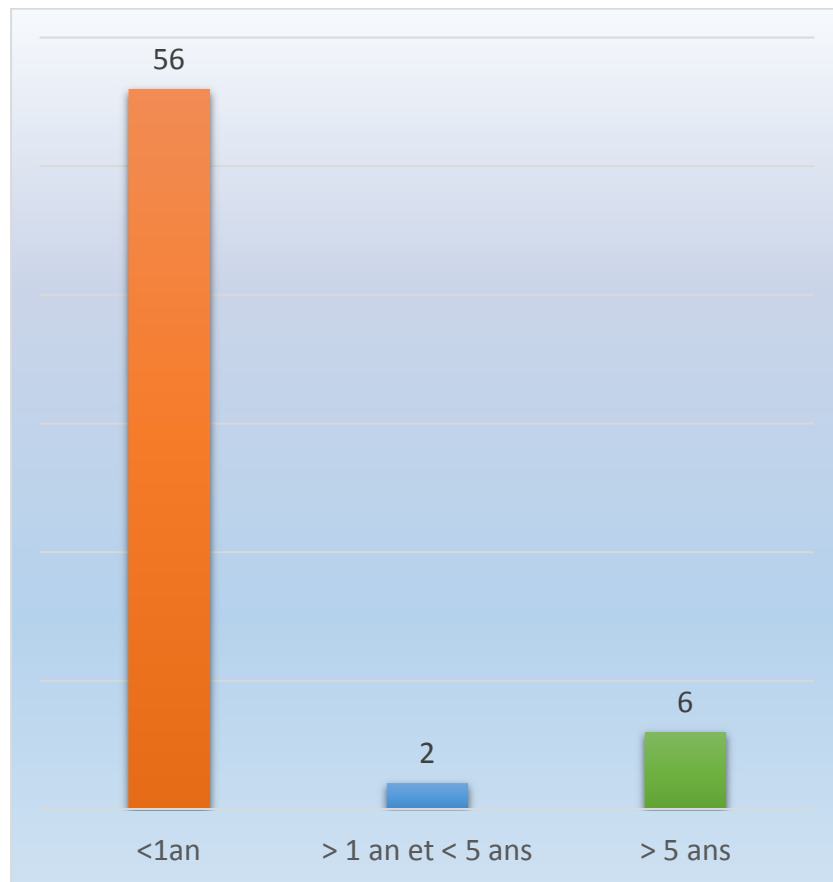
Tous les cas de fistule en H traités au service sont des filles, rejoignant la tendance des autres publications qui rapportent une prédominance féminines supérieure à 10/1 (53).



**Figure 4.3** Répartition des MAR traitées au service des UCP

## **B) Age de découverte**

Le diagnostic est rarement porté à la naissance. Dans les différentes séries de cas rapportées, on conclut à une moyenne variée entre 8 semaines et 5 ans. Parfois le diagnostic est porté très tardivement, jusqu'à l'âge de 7 ans (33; 45), 13 ans (38), 15 ans (47; 46), et même un cas de fistule en H acquise suite à un traumatisme traitée à l'âge de 21 ans (41).



**Figure 4.4** Âges de découverte de la fistule en H dans les différentes séries rapportées

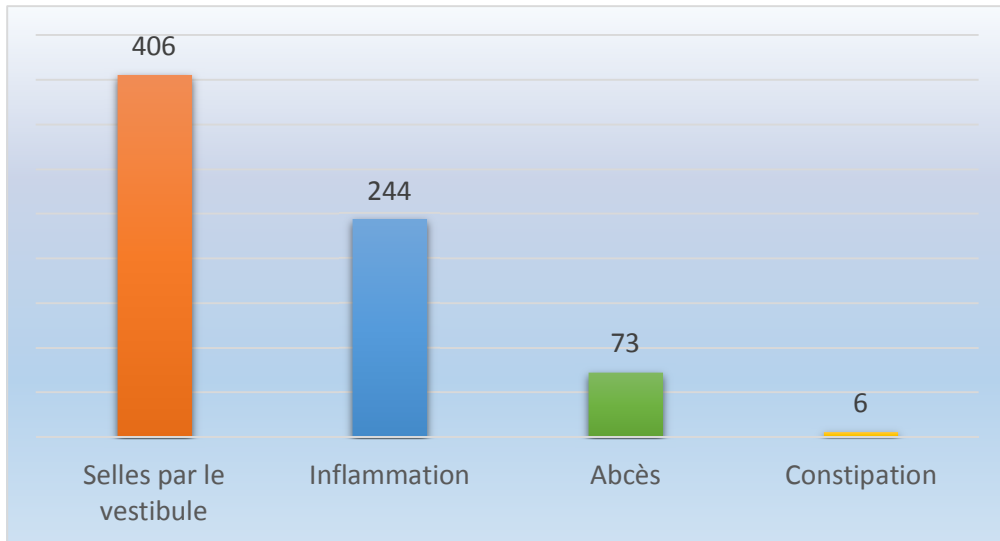
## **4) *Présentation clinique***

### **A) Mode de révélation :**

Les patientes se présentent souvent avec un tableau d'émission de selles par le vestibule ou par le vagin, avec un anus perméable et en position anatomique normale. Chez les patientes les plus âgées ce symptôme devient plus important en période de diarrhée parfois révélatrice de la fistule.

On peut retrouver chez certaines patientes, des antécédents d'inflammation et d'abcès vulvaire, ces derniers peuvent être la conséquence de la fistule comme ils peuvent être à son origine (55). Dans la série de 182 cas rapportée par Le Li & al (46), l'incidence des épisodes d'inflammation et d'abcès vulvaires survenant avant la mise en évidence de la fistule est de 86%. Une grande majorité des fistules en H dans cette série ainsi que celle rapportée par Wang (50) peuvent être donc d'origine acquises.

D'autres symptômes ont été rapportés : les infections urinaires à répétition, et la constipation chronique.

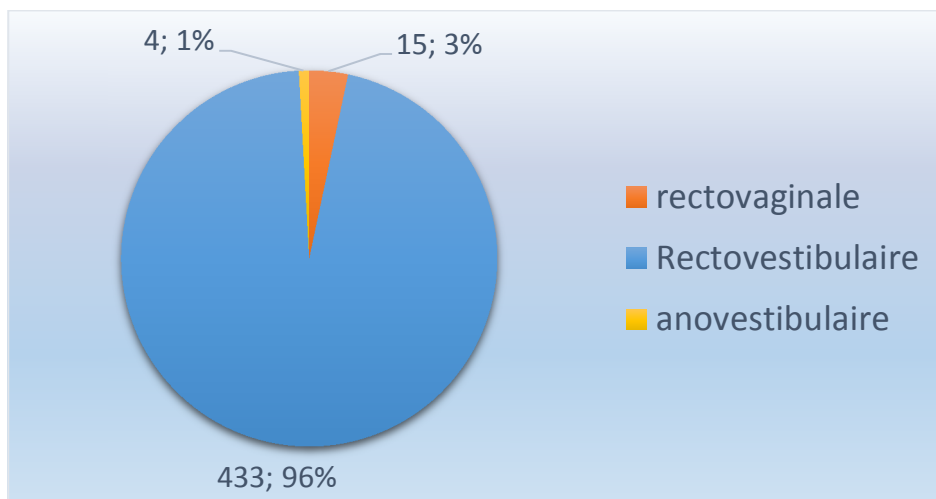


**Figure 4.5** Modes de révélation les plus fréquents de malformations anorectales type fistule en H

### **B) Caractéristiques cliniques de la fistule**

Chez la fille, trois types de fistules en H peuvent être retrouvés, la fistule peut être rectovaginale, rectovestibulaire ou bien anovestibulaire.

Dans la grande majorité des cas, les fistules sont rectovestibulaires ou rectovaginales, de rares cas de fistules anovestibulaires ont été rapportés (45).



**Figure 4.6** Répartition des cas de fistule en H selon le type

L'examen clinique de la région périnéale est souvent suffisant pour poser le diagnostic. En cas de fistule rectovestibulaire, l'examen objective un troisième orifice vestibulaire à travers lequel les selles sont émises. En cas de fistule rectovaginale, la mise en évidence de la fistule est difficile, on peut alors s'orienter devant une émission de selles par le vagin.

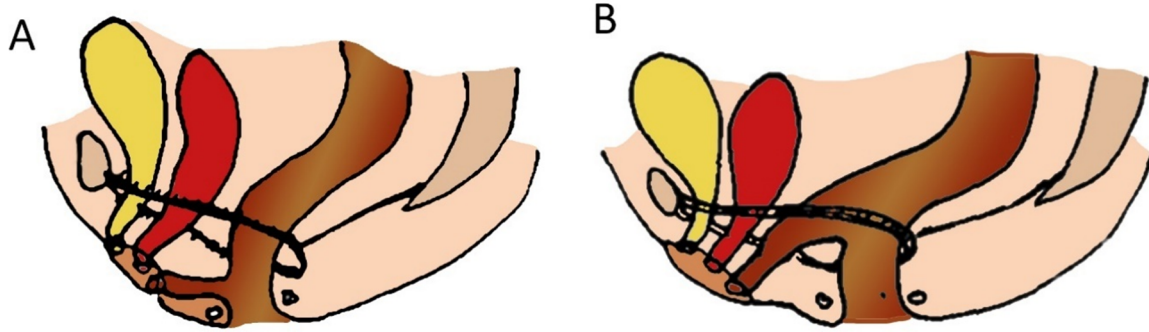
L'examen au stylet peut confirmer le diagnostic. Il permet également de renseigner sur le trajet de la fistule et la localisation de son orifice interne.

L'orifice externe de la fistule peut avoir différentes localisations, sur la paroi postérieure du vagin : fistule rectovaginale, ou bien sur le vestibule : fistule rectovestibulaire. Dans les cas de fistules rectovestibulaires, l'orifice peut siéger à différents endroits : Sur les grandes lèvres, au centre ou à d'autres niveaux du vestibule. Un orifice externe paramédian oriente vers une origine acquise de la fistule (55).

L'orifice externe peut être unique ou multiple témoignant de la présence de plusieurs fistules souvent d'origine acquise. Parmi l'ensemble des cas rapportés, 20 patientes présentaient des orifices externes multiples.

Le siège de l'orifice interne de la fistule peut être localisé par rapporte à la ligne pectinée et à la sangle des muscles pubo-rectaux. Les fistules situées en dessous de la ligne pectinée peuvent être considérée anovestibulaire, elles sont souvent d'origine acquises.

La localisation par rapport au plan des releveurs (**Figure 4.7**) permet de déterminer si la fistule est basse, haute ou intermédiaire, élément indispensable pour établir la prise en charge thérapeutique.



**Figure 4.7** Schémas montrant les différents trajets possibles d'une fistule rectovestibulaire

Dans la grande majorité des cas, l'anus est en position normale et perméable. Parfois, peut être associée à une fistule en H, une sténose anale, ou bien un anus ectopique.

Certains auteurs (44) ont même pu donner des renseignements sur la forme de la fistule qui peut être cylindrique ou de forme conique.

## **5) Paraclinique**

Une revue de la littérature permet d'objectiver différentes méthodes utilisées pour aider au diagnostic des fistules en H, L'opacification par produit de contraste et la procto-sigmoïdoscopie sont les outils le plus souvent utilisés.

L'opacification par produit de contraste, lors d'un index aux hydrosolubles, possible grâce à la présence d'un anus perméable, ou bien une fistulographie, est l'examen le plus souvent utilisé. Il permet de mettre en évidence le trajet fistuleux. Il peut cependant être normal dans le cas où la fistule est de petit diamètre.

Pour les patientes porteuses d'une colostomie, une opacification par le bout distal peut également être envisagée.

La technique décrite par Tsushida (35) est spécifique à la mise en évidence des fistules en H, et le siège exact de l'orifice rectal de la fistule.

L'examen de la région périnéale sous anesthésie générale est considéré le moyen le plus fiable pour faire le diagnostic. En cas de doute, l'utilisation du bleu de méthylène peut être envisagée. Ce dernier est administré par voie rectale, en cas de fistule, on remarque son émission à travers le vestibule.

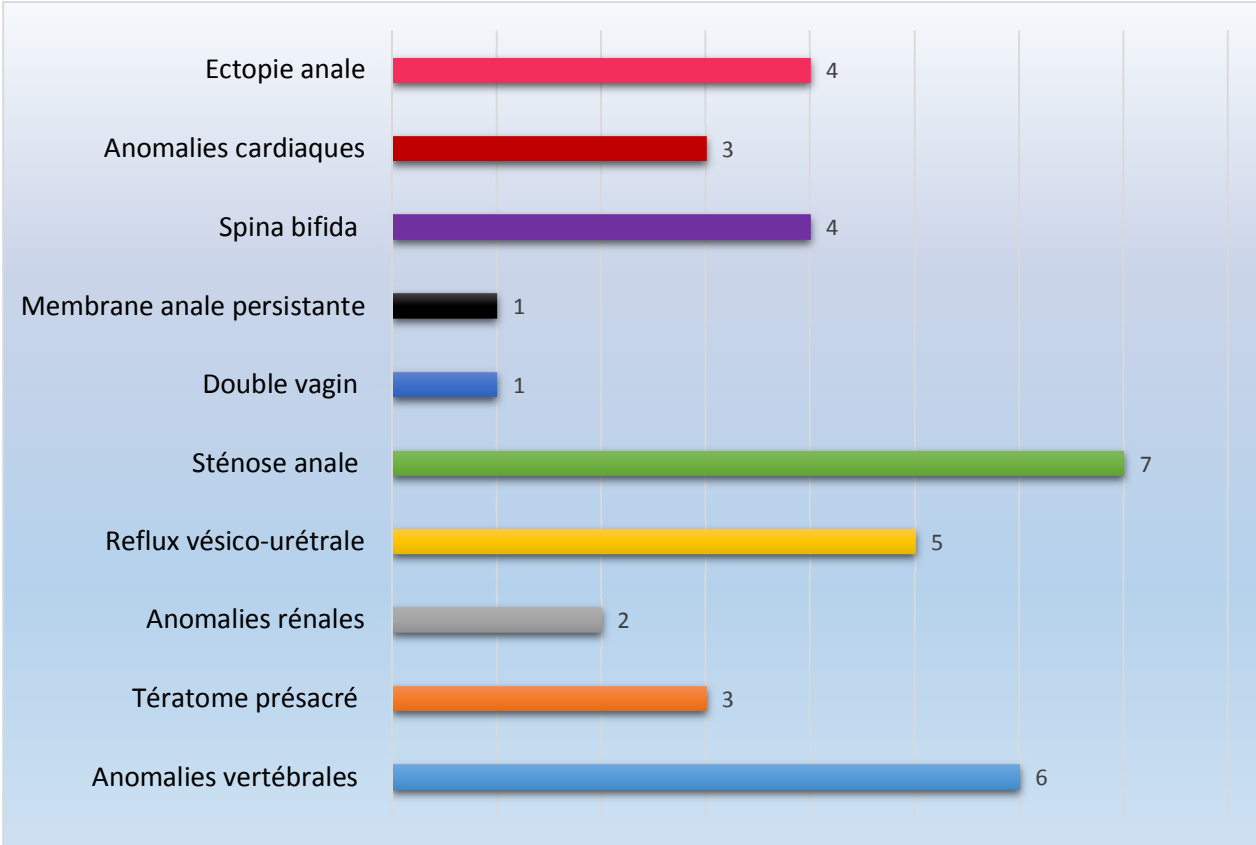
Pour nos patientes, l'examen clinique était évocateur de fistule en H, l'index aux hydrosolubles a permis de le confirmer.

## **6) Malformations associées**

L'association à d'autres malformations dépend du type de la fistule, elle est beaucoup plus fréquente chez le garçon (53).

En rassemblant l'ensemble des séries rapportées avec notre série, on retrouve 28 patientes avec des anomalies associées : 6 cas d'anomalies vertébrales (39; 44), 2 cas d'anomalies rénales (39), 5 cas de reflux vésico-urétral (31; 36), 7 cas de sténose anale (42; 35), 3 cas de tératome présacré (44; 39), 4 cas d'anus ectopique (39; 33), 4 cas de spina bifida (46) et 3 cas d'anomalies cardiaques (46; 39; 44), un cas de double vagin (35) et un cas de membrane anale persistance.

Ainsi, la sténose rectale et le reflux vésico-urétral sont les anomalies le plus souvent retrouvées. L'association avec une masse présacrée est également fréquente, à l'origine du tableau de constipation chronique parfois retrouvé.



*Figure 4.8 Malformations associées à la fistule en H*

## **7) Traitement**

Depuis la première description de la fistule en H chez la fille dans les années soixante, différentes techniques chirurgicales ont été décrites par différents auteurs.

### **A) Préparation à la chirurgie**

La préparation à la chirurgie dépend de la présence ou pas d'une colostomie préalable. L'absence d'une colostomie nécessite une préparation du tube digestif. Cette préparation consiste à un régime liquidien, et une prise de laxatifs la veille et le matin de l'intervention. Une couverture antibiotique est également indiquée par métronidazole par voie orale (10 mg/kg) pendant 3 jours avant l'intervention.

### **B) Dérivation digestive**

Aucun consensus n'est établi concernant la mise en place d'une colostomie avant la prise en charge radicale. Très fréquemment utilisée aux débuts, actuellement, la décision de dérivation dépend entièrement du chirurgien.

La colostomie peut être indiquée en cas de fistule haute notamment les fistules rectovaginales, en cas d'association à d'autres anomalies anorectales, et dans les cas de récurrences difficiles à gérer. Elle est également utile dans le cas où le chirurgien manque d'expérience dans la prise en charge de l'anomalie, considérant que c'est une forme rare.

Pour les fistules basses, la tendance est de plus en plus vers une prise en charge chirurgicale sans colostomie préalable. D'autant plus que Les dernières recherches (47) ont démontré que l'absence de colostomie n'a aucune influence sur le taux de récurrence, ni sur le risque de surinfection du site opératoire. La bonne prise en charge pré et post-opératoire ainsi que les nouvelles techniques chirurgicales peuvent en être la raison.

Chez nos malades, la colostomie a été indiquée dans la deuxième observation à cause de la présence d'une forme haute et d'une sténose anale associée.

## C) Techniques chirurgicales

Différentes techniques chirurgicales ont été utilisées pour le traitement de la fistule en H chez la fille. Ces techniques peuvent être séparées en deux catégories distinctes : les résections simples et les dissections périnéales.

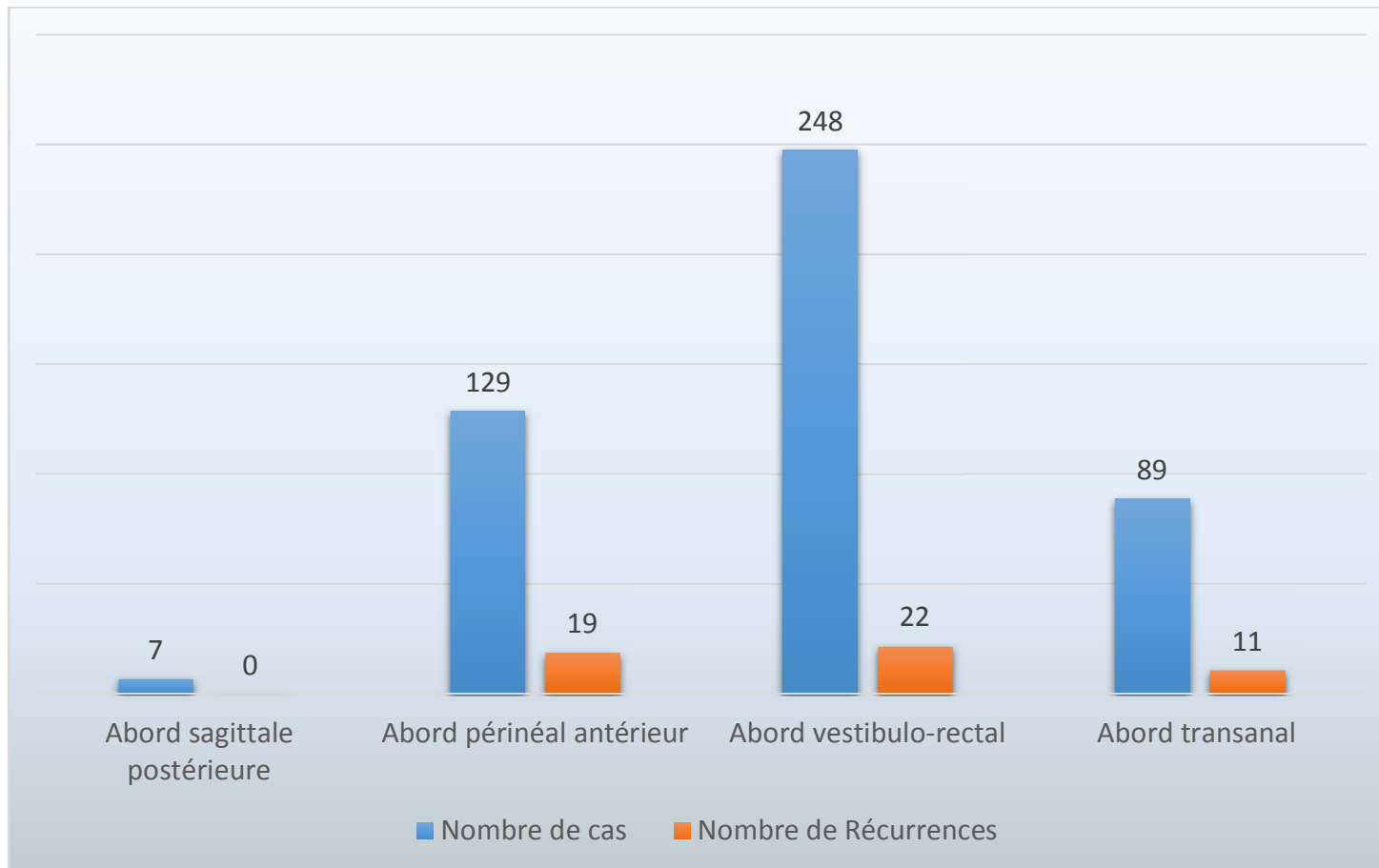
Les résections simples sont indiquées pour les fistules rectovestibulaires avec un petit diamètre. Différentes techniques peuvent être utilisées : la résection simple par abord antérieur, l'extirpation et l'invagination de la fistule à travers une incision semi-lunaire, l'abord périnéal antérieur transverse, l'abord vestibulo-rectal et aussi l'abord transanal. Ces deux derniers techniques sont surtout utiles quand l'orifice anal est normal et permettent l'élimination de la fistule sans incision périnéale.

Les dissections périnéales quant à elles sont réservées aux formes compliquées, avec fistules hautes notamment rectovaginale, pour les orifices externes larges ou bien dans les cas où l'apparence anormale du périnée nécessite une reconstruction.

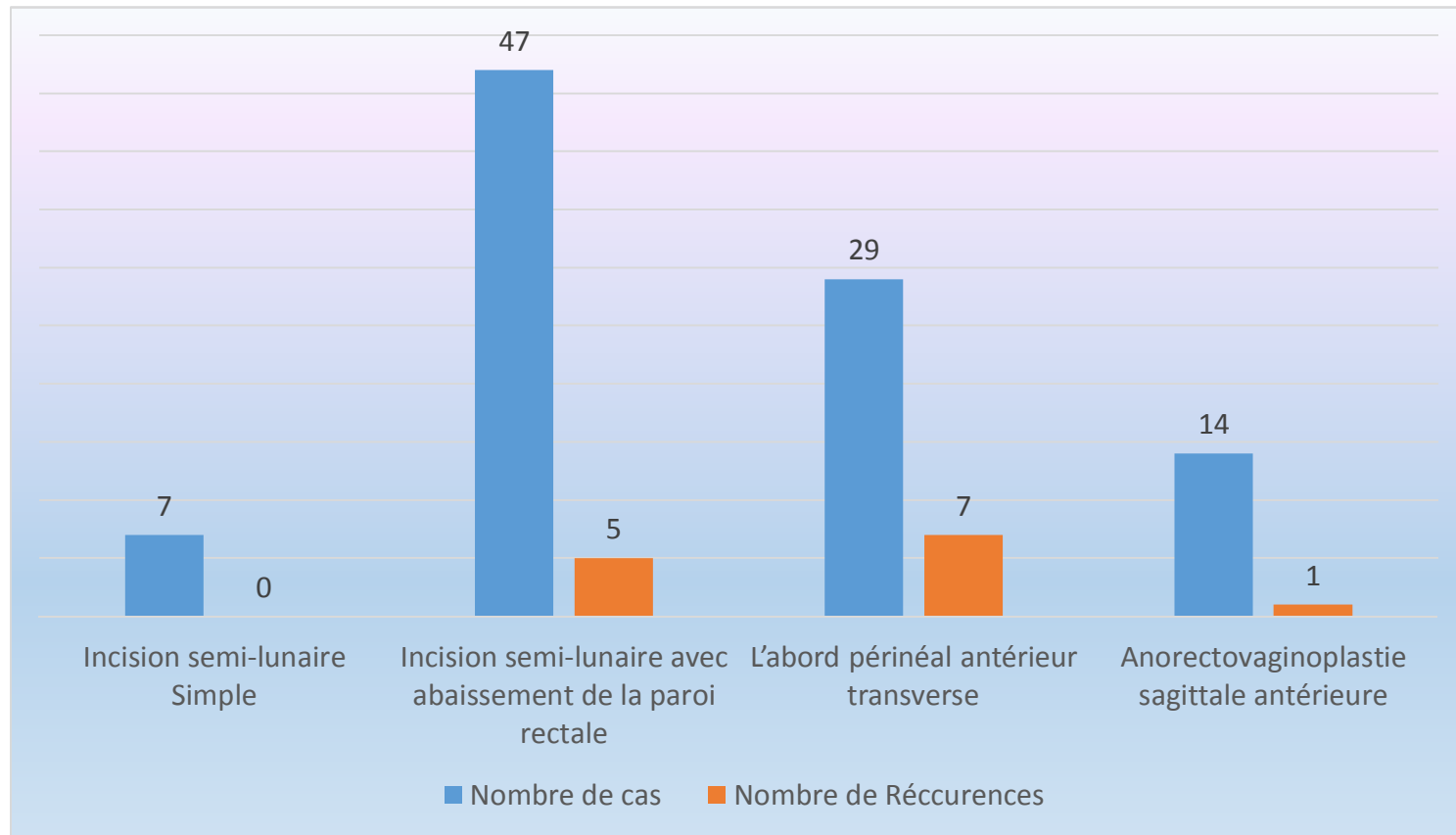
La dissection peut se faire par abord antérieur. Cet abord permet de donner une bonne exposition et d'éviter l'incision de la paroi postérieure du rectum, c'est une bonne technique dans les cas où l'anus est normal. Son inconvénient est de laisser une cicatrice périnéale, Et en cas de complication, la reprise est hasardeuse considérant le tissu cicatriciel et des adhérences.

La dissection peut également se faire par abord postérieur selon la technique de Pena. Cet abord est surtout indiqué en cas d'association à une autre malformation anorectale, une sténose anale ou un anus ectopique. Elle permet la cure des deux malformations en un seul temps.

Pour notre première observation, la localisation de la fistule a permis une résection simple par abord périnéal antérieur. Pour notre deuxième observation, l'association à une sténose anale a posé l'indication d'un abord sagittal postérieur sous couvert d'une sigmoïdostomie.



**Figure 4.9** Répartition des cas selon l'abord chirurgical avec le nombre de récurrences



*Figure 4.10 Répartition des cas selon les différentes techniques d'abord antérieur avec le nombre de récurrences*

## **D) Prise en charge post-opératoire :**

Afin d'éviter les récurrences, une prise en charge post-opératoire rigoureuse est nécessaire. Des soins locaux par agents antiseptiques après chaque selle ou miction sont indispensables, ils permettent d'éviter l'infection locale et le lâchage des sutures.

Des auteurs conseillent également de démarrer en post opératoire un régime fait de liquide et le continuer pendant 10 à 12 jours (41). Un traitement laxatifs oral peut également être administré pendant les deux semaines suivant l'intervention.

Pour les patientes avec sutures anales, elles doivent être convoquées après 15 jours pour bénéficier de dilatations anales, selon J. White (34)ça permet d'annuler le spasme sphinctérien post-opératoire et de diminuer la pression intra rectale. Elles permettent également d'éviter le risque de sténose.

En cas de colostomie, les patientes sont convoquées dans le mois pour le rétablissement de continuité.

## 8) *Evolution* :

### A) À court terme :

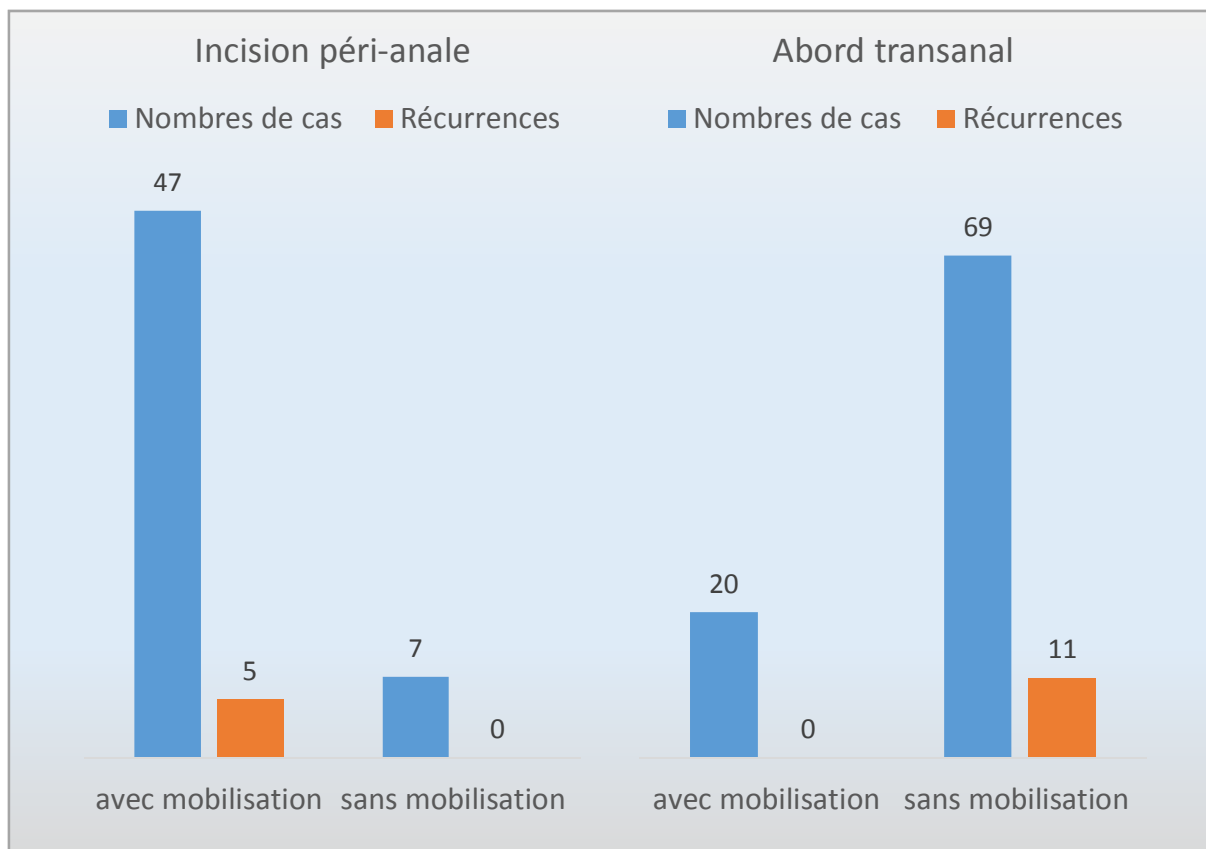
La principale complication à court termes est la reperméabilisation de la fistule. Différentes causes peuvent être l'origine d'une récurrence, essentiellement le lâchage de suture et l'infection du site opératoire.

Une bonne prise en charge post-opératoire par des mesures d'hygiène rigoureuses et une antibiothérapie peuvent éliminer le risque infectieux.

Le taux de récurrence dépend de l'état local avant l'intervention et de la technique chirurgicale utilisée, L'Anorectovaginoplastie sagittale antérieure (41) et l'abord périnéal transverse (38) ont donné de bons résultats, avec un total de récurrence de 0/16 et 1/19 respectivement. Les deux techniques permettent une ouverture du périnée avec exposition directe de la fistule, la parfaite reconstruction du corps périnéal et des sphincters permet d'éviter les récurrences. Ces deux techniques exposent par contre à un risque d'incontinence et de lâchage de sutures qui est important.

La mobilisation d'un tissu rectal normal pour couvrir l'orifice rectal de la fistule est également une technique très importante pour réduire le taux de récurrences (**Figure 4.11**). L'incision et l'abaissement de la paroi rectale antérieure, technique utilisée par Tsushida et al (35), Lawal et al (42), Akhparov et al (44) et Banu et al (45) a donné un taux de récurrence de 5/51, les 5 cas de récurrences rapportées par Banu et al concernent des patientes ayant bénéficié d'un traitement chirurgical rapidement après le drainage d'un abcès. Ainsi l'abaissement de la paroi antérieure du rectum a pu être réalisé pour différentes techniques. L'inconvénient de cette technique est que pour les fistules hautes, une résection de la paroi rectale semble faire plus de dégâts au rectum qui peut alors être suturé sous tension.

Une autre technique décrite par Park et al (49) consiste en l'utilisation d'un lambeau de muqueuse rectale pour couvrir l'orifice interne de la fistule. L'avantage de cette technique est de permettre un recouvrement même dans les cas de fistules hautes.



**Figure 4.11** Comparaison du taux de récurrence avec et sans mobilisation de la paroi rectale pour deux techniques chirurgicales différentes

### **B) À long terme :**

Le pronostic dans les fistules en H chez la fille dépend des caractéristiques cliniques de la fistule. Il est plus réservé dans les cas de fistule rectovaginale. Il dépend aussi de la technique chirurgicale employée, une dissection périnéale avec incision des sphincters donne de moins bons résultats sur le long terme.

L'association avec d'autres malformations est moins fréquente que chez le garçon, leur présence néanmoins complique le pronostic.

# Conclusion

La fistule en H congénitale chez la fille est une forme rare de malformations anorectales, son incidence au service des UCP est de 1,07 %.

La fistule en H est beaucoup plus fréquente en Asie, où de larges séries ont été rapportées, avec une incidence variante entre 7% et 14% des MAR chez la fille. Elle est beaucoup plus rare dans les pays de l'ouest.

La majorité des patients avec fistule en H sont des filles avec fistule entre l'anorectum et le vestibule ou le vagin. Chez la fille, le diagnostic est souvent facile devant l'émission de selles par le vestibule. La présence d'antécédents d'abcès ou d'inflammation vulvaire peuvent orienter vers un caractère acquis de la fistule, comme c'est le cas pour une grande majorité des cas rapportés en Asie.

L'examen au stilet et l'index aux hydrosolubles peuvent confirmer le diagnostic. Ils renseignent également sur la localisation du trajet fistuleux permettant de planifier la prise en charge thérapeutique.

D'autres malformations peuvent être associées à la fistule en H chez la fille, les plus fréquentes sont les malformations vertébrales, la sténose anale, les masses pré-sacrées et le reflux vésico-urétrale.

La prise en charge des fistules en H n'est pas codifiée. L'attitude thérapeutique dépend des caractéristiques cliniques de la fistule et de l'association ou pas à d'autres malformations anorectales. La tendance est de plus en plus vers une cure en un seul temps sans dérivation digestive préalable.

La technique chirurgicale dépend de la localisation de la fistule, pour les fistules rectovestibulaires, une simple résection peut être suffisante, pour les fistules rectovaginales,

une dissection périnéale importante peut être nécessaire pour une cure optimale de la fistule.

La principale complication après la cure d'une fistule en H congénitale est la récurrence, avec l'évolution des techniques chirurgicales, elle devient de moins en moins fréquente. Les auteurs s'accordent pour dire que l'objectif pour les différentes techniques, doit être une mobilisation d'une paroi rectale saine pour couvrir l'orifice interne de la fistule. Ce qui permet d'éviter les récurrences.

Les fistules en H congénitales sont de très bon pronostic. En l'absence d'autres malformations associées, l'évolution se fait vers une guérison sans séquelles fonctionnelles.

# *Résumé*

**Titre : Fistule en H congénitale de la fille, Forme particulière de malformations anorectales, à propos de 3 cas et revue de littérature**

**Auteur : Zakarya ALAMI HASSANI**

**Rapporteur : Hicham ZERHOUNI**

**Mots-clés : Malformations anorectales, fistule en H**

La fistule en H congénitale de la fille , forme rare de malformations anorectales, est définie par la présence d'une fistule recto-uro-génitale congénitale associée à un anus ouvert et en position anatomique normale ou ectopique.

A travers trois cas traités au service des UCP de Rabat, et à la lumière de données de la littérature, une étude a été réalisée afin de déterminer les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, malformations associées, et les aspects de la prise en charge thérapeutique de cette forme rare.

Le premier cas est celui d'une patiente présentant une fistule rectovestibulaire, traitée par abord périnéal antérieure transverse. La deuxième patiente présente une fistule rectovaginale dans le cadre d'un syndrome de Curarino, traitée sous couvert d'une sigmoïdostomie par abord sagittale postérieur. La troisième patiente présente une fistule rectovaginale traitée par Anorectovaginoplastie antérieure.

Cette forme est plus fréquente dans les pays de l'Asie de l'est.

Le diagnostic est évoqué devant une émission de selles par un orifice vestibulaire ou par le vagin, en l'absence d'antécédent d'infection locale ou de contexte traumatique. La topographie du trajet fistuleux est confirmée par un examen au stylet sinon par opacification ou par un examen sous anesthésie générale.

En fonction de la localisation de la fistule : haute ou basse, est posée l'indication d'une colostomie protectrice, et est déterminée la technique chirurgicale. Au fil des ans, de nombreuses techniques chirurgicales ont été tentées, allant de simples résections de la fistule à d'importantes dissections périnéales.

En l'absence d'autres malformations associées, La cure de la fistule permet d'obtenir une guérison sont séquelles fonctionnelles.

## *Abstract*

**Title: H-type fistula, a particular form of anorectal malformations, about 3 cases and review of literature**

**Author: Zakarya ALAMI HASSANI**

**Reporter: Hicham Zerhouni**

**Keywords: Anorectal malformations, H-type fistula**

H-type rectovestibular or rectovaginal fistulas are rare entities in the spectrum of anorectal malformations. It is defined by the presence of a congenital recto urogenital connection with an external anal opening in a normal or ectopic position.

Through three cases treated in the Department of Pediatric Surgery Emergencies, in the Pediatric Hospital in Rabat, and in the light of literature, a study was carried out to determine the epidemiological characteristics, clinical features, associated malformations, and aspects of the therapeutic management of this disease.

One girl with rectovestibular fistula was treated by anterior perineal approach. The second girl presented a rectovaginal fistula as part of Curarino syndrome, after a diverting sigmoidostomy, repair was done through a sagittal posterior approach. The last one had a rectovaginal fistula treated with anterior Anorectovaginoplasty.

This particular form is more common in East Asian countries where large series have been reported. The diagnosis is generally easy. It should be evoked when there is an emission of stool through a vestibular opening or vagina, with no history of local inflammation or infection or perineal injury. The topography of the fistulous tract is confirmed by an enema opacification or examination under general anesthesia.

To date, no optimal consensus has been reached on its management. Depending on the location of the fistula: high or low, is determined the indication of a protective colostomy, and the surgical technique. Over the years, many surgical techniques have been attempted, ranging from simple fistula resections to large perineal dissections.

The prognosis for this type of malformations is generally good. When no other malformations are associated, its treatment allows a recovery with no functional damage.

## ملخص

العنوان : الناسور الخلقى على شكل H. شكل من أشكال التشوهات الشرجية، بخصوص 3 حالات و مراجعة أدبية

المؤلف : زكرياء علمي حسني

المشرف : هشام الزرهوني

الكلمات الأساسية : التشوهات الفرجية – الناسور الخلقى على شكل H

الناسور الخلقى على شكل H عند الفتاة هو شكل نادر من التشوهات الشرجية. يتم تعريفه من خلال وجود اتصال خلقي بين المستقيم والأعضاء التناسلية مع وجود شرح قابل للاختراق في موضعه التشريحي الطبيعي أو لا.

من خلال ثلاث حالات ثمت معالجتها في قسم المستعجلات الجراحية للأطفال بمستشفى الأطفال بالرباط ، بالإضافة إلى مراجعة أدبية، أجريت دراسة لتحديد الخصائص الوبائية والمظاهر السريرية، والتشوهات المصاحبة ، بالإضافة لمختلف جوانب الإدارة العلاجية لهذا الشكل النادر.

الحالة الأولى هي حالة فتاة تقدم حالة ناسور بين المستقيم و الفرج. تمت معالجتها بواسطة نهج العجان الأمامي. الحالة الثانية قدمت بمتلازمة كورارينو مع وجود ناسور بين المستقيم و المهبل، بعد تحويل سيني، تمت معالجة المريضة باستخدام النهج الخلفي السهمي. المريضة الثالثة عانت أيضا من ناسور بين المستقيم و المهبل، عولجت من خلال عادة تشكيل للعجان عن طريق نهج أمامي.

هذا التشوه يصيب الفتاة أكثر من الولد. و يعد أكثر شيوعا في بلدان شرق آسيا حيث تم الإبلاغ عن عدد كبير من الحالات. التشخيص عادة ما يكون سهلا. يجب استحضاره أمام انبعاث الغائط عبر فتحة فرجية أو عبر المهبل. مع عدم وجود أي تاريخ من الالتهاب المحلي أو إصابة للعجان. يتم تأكيد الناسور عن طريق الفحص تحت التخدير العام. أو بالاستكشاف عن طريق التصوير بالأشعة السينية مع التباين.

حتى الآن، لم يتم التوصل إلى توافق في الآراء بشأن طريقة العلاج. حسب موقع الناسور، يتم تأشير التحويل الوافي، ويتم تحديد التقنية الجراحية. على مر السنين، تمت محاولة العديد من التقنيات الجراحية، بدءا من الاستئصال البسيط للناسور إلى تشريح العجان.

لهذا النوع من التشوهات تطور جيد عموما. في حالة عدم وجود تشوهات أخرى، العلاج يمكن من الحصول على الشفاء دون أضرار وظيفية.

# Liste des figures

## RAPPELS

FIGURE 2.1 VUE INFÉRIEURE MONTRANT LES DIFFÉRENTS PLANS DU PÉRINÉE ET LE SPHINCTER EXTERNE DE L'ANUS (10).....	45
FIGURE 2.2 VUE ANTÉRIEURE D'UNE COUPE FRONTALE DU RECTUM ET DU CANAL ANAL (7) .....	46
FIGURE 2.3 VUE POSTÉRIEURE MONTRANT LA VASCULARISATION ARTÉRIELLE DU RECTUM ET DU CANAL ANAL (10).....	49
FIGURE 2.4 VUE ANTÉRIEURE MONTRANT LE RETOUR VEINEUX DU RECTUM ET CANAL ANAL (10).....	49
FIGURE 2.5 FAISCEAU PUBORECTAL DU SPHINCTER EXTERNE (8) .....	51
FIGURE 2.6 COUPE SAGITTALE D'UN FŒTUS À LA FIN DE LA QUATRIÈME SEMAINE MONTRANT L'INTESTIN PRIMITIF ET SA VASCULARISATION (12) .....	54
FIGURE 2.7 COUPE SAGITTALE D'UN FŒTUS À SA 4ÈME SEMAINE MONTRANT L'INTESTIN PRIMITIF POSTÉRIEUR (12) .....	56
FIGURE 2.8 COUPE SAGITTALE D'UN FŒTUS MONTRANT LA SUBDIVISION DU CLOAQUE ENTRE LES 4 <sup>ÈME</sup> ET 6 <sup>ÈME</sup> SEMAINES (12).....	57
FIGURE 2.9 REPRÉSENTATION 3D MONTRANT LA SUBDIVISION DU CLOAQUE (16) .....	57
FIGURE 2.10 COUPES SAGITTALES D'UN FŒTUS MONTRANT LA FORMATION DU CANAL ANALE ENTRE LES 6ÈME ET 8ÈME SEMAINES (10).....	58
FIGURE 2.11 SCHÉMAS MONTRANT DIFFÉRENTES FORMES DE MALFORMATIONS ANORECTALES (18) .....	61
FIGURE 2.12 SCHÉMA MONTRANT LES BASES ANATOMIQUES DE LA CLASSIFICATION DES MAR .....	68
FIGURE 2.13 SCHÉMA REPRÉSENTANT DIFFÉRENTES FORMES DE MAR EN COUPE SAGITTALE (32).....	73

## MATÉRIELS ET MÉTHODES

FIGURE 3.1 EXAMEN PÉRINÉAL : LA PRÉSENCE D'UN ANUS NORMAL ASSOCIÉ À UN TROISIÈME ORIFICE VESTIBULAIRE.....	77
FIGURE 3.2 INDEX AUX HYDROSOLUBLES .....	77
FIGURE 3.3 CATHÉTÉRISATIONS DU TRAJET FISTULEUX ET MISE EN PLACE DES FILS TRACTEURS .....	79
FIGURE 3.4 INCISION TRANSVERSALE À MI-CHEMIN ENTRE LA FOURCHETTE VULVAIRE ET L'ORIFICE ANAL ET DISSECTION DU TRAJET FISTULEUX. ....	80

<b>FIGURE 3.5</b> EXCISION DU TRAJET FISTULEUX .....	80
<b>FIGURE 3.6</b> : UNE IMPORTANTE SCOLIOSE DORSO-LOMBAIRE AVEC UNE SPINA BIFIDA OCCULTA.....	83
<b>FIGURE 3.7</b> TROIS ORIFICES PÉRINÉAUX : L'URÈTRE, LE VAGIN ET UN ANUS EN POSITION NORMALE ET STÉNOSÉ .....	83
<b>FIGURE 3.8</b> RADIOGRAPHIE THORACO-ABDOMINALE MONTRANT LA SCOLIOSE DORSO-LOMBAIRE .....	84
<b>FIGURE 3.9</b> OPACIFICATION PAR L'ORIFICE ANALE DU VAGIN PERMETTANT LA MISE EN ÉVIDENCE DE LA FISTULE RECTOVAGINALE.....	85
<b>FIGURE 3.10</b> SECTION LE LONG DE LA LIGNE MÉDIANE DES PLANS MUSCULAIRES ET DE LA SANGLE PUBORECTALE JUSQU'À LA PAROI RECTALE POSTÉRIEURE. ....	87
<b>FIGURE 3.11</b> OUVERTURE DE LA PAROI POSTÉRIEURE DU RECTUM ET M.E.E D'UNE LARGE FISTULE RECTOVAGINALE. ....	87
<b>FIGURE 3.12</b> AMÉNAGEMENT DE LA FISTULE ET DISSECTION LE LONG DE LA CLOISON RECTOVAGINALE. ....	88
<b>FIGURE 3.13</b> SUTURE DE LA PAROI POSTÉRIEURE DU VAGIN AU VICRYL 4-0. ....	88
<b>FIGURE 3.14</b> RECONSTRUCTION DU SPHINCTER ET DE LA SANGLE PUBORECTAL AUTOUR DU RECTUM ABAISSÉ. ....	89
<b>FIGURE 3.15</b> ANOPLASTIE AU VICRYL 4-0.....	89
<b>FIGURE 3.16</b> FERMETURE PLAN PAR PLAN PAR DES POINTS SÉPARÉS DONATI INVERSÉ .....	90
<b>FIGURE 3.17</b> EVOLUTION DE LA MALADE 4 MOIS APRÈS LA CURE DE LA FISTULE EN H : PÉRINÉE ANTÉRIEUR.....	91
<b>FIGURE 3.18</b> EVOLUTION DE LA MALADE 4 MOIS APRÈS LA CURE DE LA FISTULE EN H : CICATRICE DE SIGMOÏDOSTOMIE .....	91
<b>FIGURE 3.19</b> REPRÉSENTATION SCHÉMATIQUE DE LA TECHNIQUE D'EXPLORATION RADIOLOGIQUE DE LA FISTULE EN H (35) .....	96
<b>FIGURE 3.20</b> SCHÉMAS MONTRANT LES DIFFÉRENTES ÉTAPES DE L'ABORD PÉRINÉAL ANTÉRIEUR PAR INCISION SEMI-LUNAIRE (36).....	98
<b>FIGURE 3.21</b> LAVEMENT OPAQUE DE LA PREMIÈRE PATIENTE .....	99
<b>FIGURE 3.22</b> LAVEMENT OPAQUE DE LA DEUXIÈME PATIENTE MONTRANT UNE OPACIFICATION DU VAGIN .....	99
<b>FIGURE 3.23</b> SCHÉMA MONTRANT LES DIFFÉRENTES ÉTAPES DE LA CURE PAR ABORD PÉRINÉAL TRANSVERSE (38) .....	103
<b>FIGURE 3.24</b> SCHÉMA MONTRANT LES DIFFÉRENTES ÉTAPES DE LA CURE PAR ANORECTOVAGINOPLASTIE ANTÉRIEURE (41) .....	108
<b>FIGURE 3.25</b> ABORD TRANSANAL : LA FISTULE EST EXTIRPÉE DE DEDANS EN DEHORS ET LIGATURÉE DU CÔTÉ DU VESTIBULE (47) .....	114

## DISCUSSION

<b>FIGURE 4.1</b> SCHÉMA REPRÉSENTANT LES FORMES DE FISTULE EN H DANS LES MALFORMATIONS ANORECTALES (47) .....	127
<b>FIGURE 4.2</b> RÉPARTITION GÉOGRAPHIQUE DE L'INCIDENCE DES FISTULES EN H PAR PAYS ..	128
<b>FIGURE 4.3</b> RÉPARTITION DES CAS TRAITÉS AU SERVICE DES UCP .....	130
<b>FIGURE 4.4</b> ÂGES DE DÉCOUVERTE DE LA FISTULE EN H DANS LES DIFFÉRENTES SÉRIES RAPPORTÉES .....	131
<b>FIGURE 4.5</b> MODES DE RÉVÉLATION LES PLUS FRÉQUENTS DE MALFORMATIONS ANORECTALES TYPE FISTULE EN H .....	133
<b>FIGURE 4.6</b> RÉPARTITION DES CAS DE FISTULE EN H SELON LE TYPE .....	133
<b>FIGURE 4.7</b> SCHÉMAS MONTRANT LES DIFFÉRENTS TRAJETS POSSIBLES D'UNE FISTULE RECTOVESTIBULAIRE .....	135
<b>FIGURE 4.8</b> MALFORMATIONS ASSOCIÉES À LA FISTULE EN H .....	138
<b>FIGURE 4.9</b> RÉPARTITION DES CAS SELON L'ABORD CHIRURGICAL AVEC LE NOMBRE DE RÉCURRENCES .....	141
<b>FIGURE 4.10</b> RÉPARTITION DES CAS SELON LES DIFFÉRENTES TECHNIQUES D'ABORD ANTÉRIEUR AVEC LE NOMBRE DE RÉCURRENCES .....	142
<b>FIGURE 4.11</b> COMPARAISON DU TAUX DE RÉCURRENCE AVEC ET SANS MOBILISATION DE LA PAROI RECTALE POUR DEUX TECHNIQUES CHIRURGICALES DIFFÉRENTES .....	145

# *Liste des tableaux*

## **RAPPELS**

TABLEAU 2.1 CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES MALFORMATIONS ANORECTALES 1970, SIMPLIFIÉE.....	69
TABLEAU 2.2 CLASSIFICATION DE WINGSPREAD .....	69
TABLEAU 2.3 CLASSIFICATION DES MALFORMATIONS ANORECTALES SELON PEÑA .....	70
TABLEAU 2.4 CLASSIFICATION DE KRICKENBECK .....	70

## **MATÉRIELS ET MÉTHODES**

TABLEAU 3.1 RÉCAPITULATIF DES CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES DES DIFFÉRENTS CAS RAPPORTÉS .....	119
TABLEAU 3.2 RÉCAPITULATIF DES CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES DES DIFFÉRENTS CAS RAPPORTÉS (SUITE) .....	120
TABLEAU 3.3 RÉCAPITULATIF DES PRINCIPALES TECHNIQUES CHIRURGICALES POUR LE TRAITEMENT DE LA FISTULE EN H.....	121
TABLEAU 3.4 RÉSUMÉ DES PRINCIPALES TECHNIQUES CHIRURGICALES POUR LE TRAITEMENT DE LA FISTULE EN H SUITE .....	122

# Références bibliographiques

1. **Hutson, Alexander M. Holschneider · John M.**

*Anorectal Malformations in Children.* New York : Springer, 2006.

2. **Wangensteen OH, Rice CO.**

Imperforate anus. A method of determining the surgical approach. *Ann Surg.* 1930.

3. **FD, STEPHENS.**

Imperforate rectum; a new surgical technique. *Med J Aust.* 1953.

4. **Kim IO, et al.**

Transperineal ultrasonography in imperforate anus: identification of the internal fistula. *J Ultrasound Med.* 2000.

5. **Long FL, et al.**

Tethered cord and associated vertebral anomalies in children and infants with imperforate anus: evaluation with MR imaging and plain radiography. *Radiology.* 1996.

6. **SK, Chatterjee.**

Double termination of the alimentary tract. *J Pediatr Surg.* Oct;15, 1969.

7. **Stephens FD, Smith ED.**

Anorectal malformations in children. *Year Book Medical Publications.* 1971.

8. **H. Brem, F.M Guttman.**

Congenital anal fistulae with normal anus. *J Pediatr Surg.* Feb;24, 1989.

9. **Kamina, Pierre.**

*Anatomie clinique - Tome 4, Organes urinaires et génitaux, pelvis, coupes du tronc, 3e édition.* France : Maloine, 2014.

10. **Frank H. Netter.**

*Atlas d'anatomie humaine 5ème édition.* France : ELSEVIER-MASSON, 2011.

**11. Collégiale des universitaires en hépato-gastro-entérologie.**

*Les fondamentaux de la pathologie digestive.* s.l. : Editions Elsevier-Masson, 2014.

**12. Larsen, William James.**

*Embryologie humaine, 3ème édition.* France : DE BOECK SUPERIEUR, 2011.

**13. Campus d'Histologie et Embryologie médicales. [En ligne]**

<http://campus.cerimes.fr/media/campus/deploiement/histologie-et-embryologie-medicales/>.

**14. Tourneux,**

*Précis d'embryologie humaine.*F. Paris : Editeur Octave Doin, 1898.

**15. E., Retterer.**

Sur l'origin et de l'evolution de la region Ano-genitale des mammifères.

**16. M. Benhammou, Lyemni Jamil.**

*Contribution à l'étude des fistules congénitales en H de la région anorectale, à propos de deux cas.* Rabat : Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat, 1985.

**17. X. Barth, E. Tissot, O. Monneuse.**

Anatomie chirurgicale de la région anale. *EMC - Techniques chirurgicales.* 2009.

**18. Pansky, Ben.**

*Review of Medical Embryology.* USA : Macmillan USA, 1982.

**19. FD., Stephens.**

*Congenital Malformations of the Rectum, Anus, and Genitourinary Tract.* Edinburgh, UK: Livingstone, : s.n., 1963.

**20. Bill AH, Johnson RJ.**

Failure of migration of the rectal opening as the cause for most cases of imperforate anus. *Surg Gynecol Obste.* Jun;106, 1958.

**21. SCJ., van der Putte.**

Normal and abnormal development of the anorectum. *J Pediatr Surg.* May, 1986.

**22. Dietrich Kluth, MD, PhD.**

Embryology of anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2010.

**23. Erin Mundt, MS,a Michael D. Bates, MD, PhDb.**

Genetics of Hirschsprung disease and anorectal malformations. *Seminars in Pediatric Surgery.* May;19, 2010.

**24. PV., Suckling.**

Familial incidence of congenital abnormalities of the anus and rectum. *Archives Disease Child.* 1949.

**25. Nadine Zwink, Ekkehart Jenetzky, and Hermann Brenner.**

Parental risk factors and anorectal malformations: systematic. *Orphanet Journal of Rare Diseases.* 2011.

**26. EA Miller, SE Manning, SA Rasmussen, J Reefhuis, MA Honein.**

Maternal exposure to tobacco smoke, alcohol and caffeine, and risk of anorectal atresia. *Paediatr Perinat Epidemiol.* 2009 , Jan;23.

**27. MI Blomberg, B Källén.**

Maternal Obesity and Morbid Obesity: the Risk for Birth defects in th offspring. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2010, Jan;88.

**28. AI, ML Herdt-Losavio**

Maternal occupation and the risk of birth defects, an overvie from the national birth defects. *Occup Environ Med.* Jan;67, 2010 .

**29. PG Schnitzer, AF Olshan, JD Erickson.**

Paternal occupation and risk of birth defects in offspring. *Epidemiology.* Nov;6, 1995.

**30. Wijers, Lotte.**

*Etiology of congenital anorectal malformations : Genetic and non-genetic risk factors.*  
Nimègue : Uitgeverij BOXPress, 2015.

**31. Ladd WE, Gross RE (1934).**

Congenital malformations of rectum and anus: report of 162 cases. *The American Journal of Surgery.* Jan, 1934.

**32. Bernard Blanc, Laurent Siproudhis, Fremond B.**

*Pelvi-périnéologie, malformations anorectale.* France : Springer, Paris, 2006.

**33. SK, Chatterjee.**

Double termination of the alimentary tract - a second look. *J Pediatr Surg.* Oct;15, 1980.

**34. John J. White, J. Alex Hailer, Jr., John R. Scott, John P. Dorst, and Sandra S. Kramer.**

N-Type Anorectal Malformations. *J Pediatr Surg.* Dec;13, 1978.

**35. Yoshiaki Tsuchida, Sumio Saito, Toshiro Honna.**

Double Termination of the Alimentary Tract in Females: A Report of 12 Cases and a Literature Review. *Journal of Pediatric Surgery.* June,19, 1984.

**36. Henderson, Deirdre C. Kelleher, Peter W.**

The surgical management of H-type rectovestibular fistula : a case report and brief review of the literature. *Eur J Pediatr Surg.* Aug,26, 2012.

**37. Mahmoud, M. I. S.**

New transanal approach for surgical correction of perineal canal. *BJS.* Feb,82, 1994.

**38. Chikara Tsugawa, Eiji Nishijima,.**

Surgical Repair of Rectovestibular Fistula With Normal Anus. *J Pediatr Surg.* Nov;34, 1999.

**39. R.J. Rintala, L. Mildh, and H. Lindahl.**

H-Type Anorectal Malformations: Incidence and Clinical Characteristics. *J Pediatr Surg.* Apr;31, 1996.

**40. D. C. Keramidas, M. E. Soutis, P. Theodorou.**

Repair of Congenital H-Type Vestibulo-anorectal Fistula Through the Posterior Midsagittal Approach: Case Report. *Eur J Pediatr Surg.* Jun;7, 1997.

**41. Sanjay Kulshrestha, Meeta Kulshrestha, Gyan Prakash,.**

Management of Congenital and Aquired H-Type Anorectal Fistulae n Girls by Anterior Sagittal Anorectovaginoplasty. *J Pediatr Surg.* Aug;33, 1998.

**42. Taiwo A. Lawal, Kaveer Chatoorgoon, Andrea Bischoff, Alberto Peña, Marc A. Levitt.**

Management of H-type rectovestibular and rectovaginal fistulas. *J Pediatr Surg.* Jun;46, 2011.

**43. Mesut Yazici, Barlas Etensel, Harun Gürsoy, Sezen Özkısaklı.**

Congenital H-type anovestibular fistula. *World J Gastroenterol.* Apr 15, 2003.

**44. NN Akhparov, Aipov RR, Ormantayev KS,.**

The surgical treatment of H-fistula with normal anus in girls. *Pediatr Surg Int.* Nov;24, 2008.

**45. Tahmina Banua, Md Jafrul Hannana, Mozammel Hoquea.**

Anovestibular fistula with normal anus. *J Pediatr Surg.* Mar;43, 2008.

**46. Le Li, Ting-chong Zhang.**

Rectovestibular fistula with normal anus: a simple resection or an extensive perineal dissection? *J Pediatr Surg.* Mar;45, 2009.

**47. Ye-ming Wu, \* Cheng-dong Wang, \* Fan Lv Chi Zhang Zhi-long Yan.**

The Surgical Management of H-Type Rectovestibular Fistula: A Novel Modification. *Eur J Pediatr Surg.* Aug;26, 2015.

**48. T. Meyer, B. Höcht.**

Congenital H-Type Anorectal Fistula: Two Case Reports. *Pediatr.* Jan-Feb, 2009.

**49. Park, Jinyoung.**

Use of an endorectal mucosal advancement flap to treat H-type rectovestibular fistula in patients with a normal anus. *Journal of Pediatric Surgery.* Volume 48, 2012.

**50. Zeng-meng Wang, Ya-jun Chen, Ting-chong Zhang.**

Anterior perineal fistulectomy in repairing H-type rectovestibular fistula with a normal anus in female children. *J Pediatr Surg.* Aug;50, 2015.

**51. Aleem, Aziz Abdel.**

The Perineal Groove and Canal in Males and Females - A Third Look. *Z Kinderchir.* Oct;40, 1985.

**52. Sekaran P, Shawis R.**

Perineal groove: a rare congenital abnormality of failure of fusion of the perineal raphe and discussion of its embryological origin. *Clin Anat.* Oct;22, 2009.

**53. Gupta, Shilpa Sharma<sup>1</sup> • Devendra K.**

Diversities of H-type anorectal malformation: a systematic review on a rare variant of the Krickenbeck classification. *Pediatr Surg Int.* 2016.

**54. Hadley, S. W. Moore A. Alexander D. Sidler J. Alves G. P.**

The spectrum of anorectal malformations in Africa. *Pediatr Surg Int.* 2008 Jun, 2008.

**55. Prashant Jain, Dr Pankaj Mishra, and Dr S. S. Borwankar.**

Anovestibular fistula with normal anal opening: Is it always congenital? *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons.* 2008.

# *Serment d'Hippocrate*

*Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.*

*Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*

*Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*

*Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*

*Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*

*Les médecins seront mes frères.*

*Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*

*Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*

*Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

*Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

## قسم أبقراط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.

وأن أحترم أساتذتي وأعتزف لهم بالجميل الذي يستحقونه.

وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضى هدي الأول.

وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.

وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.

وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.

وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو

اجتماعي.

وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.

وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من

تهديد.

بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرفي.

والله على ما أقول شهيد

جامعة محمد الخامس – الرباط

كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 04

سنة : 2018

**الناصور الخلفي على شكل H**  
**شكل استثنائي من أشكال التشوهات الشرجية**  
**بخصوص 3 حالات و مراجعة أدبية**

**أطروحة**

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

**من طرف**

**السيد: زكرياء علمي حسني**

المولد في 03 يناير 1992 بأصيلة

طبيب داخلي بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

**لنيل شهادة الدكتوراه في الطب**

الكلمات الأساسية: التشوهات الفرجية – الناصور الخلفي على شكل H.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد : فؤاد الطيبي

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد : هشام الزرهوني

أستاذ في جراحة الأطفال

الأعضاء

السيد : منير كسرا

أستاذ في جراحة الأطفال

السيدة : هدى أوبجة النيباوي

أستاذة في جراحة الأطفال