

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE
MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE
UNIVERSITE 3 DE CONSTANTINE
FACULTE DE MEDECINE DE CONSTANTINE

*THESE POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN
SCIENCES MEDICALES*

**ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE ET PRISE EN CHARGE
THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS ANO-RECTALES
DANS LE CONSTANTINOIS**

Soutenu par :

A. A BENSEBTI
Docteur en Médecine

Directeur de thèse

Professeur BOUSSOUF Mohamed Salah

JURY :

Président : Professeur BOUKLI HACENE Mohamed Abdelhafid

Membres : Professeur LADJAJ Yasmina

Professeur SALEM Azzedine

Professeur HANTALA Djaffer

Année 2015



Dédicaces

Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut... ?

Tous les mots ne sauraient exprimer la

gratitude, l'amour, le respect, la

reconnaissance... ?

Aussi, c'est tout simplement que... ?



Je dédie cette thèse

***A la mémoire de mon père
BENSEBTI Ahmed***

Tu es parti au moment où nous nous y attendons le moins, tu n'as pas vu ce travail achevé.

J'aurai tant aimé que tu sois avec nous afin de partager ces moments de bonheur mais, telle est la volonté de Dieu.

De tous les pères, tu as été le meilleur, tu as su m'entourer d'attention, m'inculquer les valeurs nobles de la vie.

Tu as été et tu seras toujours un exemple à suivre pour tes qualités humaines, ta persévérance et ton perfectionnisme.

Ce travail est ton œuvre.

Que ton âme repose en paix

A ma merveilleuse mère

A la personne qui m'a tout donné sans compter

Aucun hommage ne saurait transmettre à sa juste valeur, l'amour, le dévouement et le respect que je porte pour toi.

J'implore Dieu qu'il te procure santé et qu'il m'aide à te compenser tous les malheurs passés. Pour que plus jamais le chagrin ne pénètre ton cœur, car j'aurais encore besoin de ton amour.

Je te dédie à mon tour cette thèse qui concrétise ton rêve le plus cher.

A mon Mari

Aucune dédicace, aussi expressive qu'elle soit, ne saurait exprimer la profondeur de mes sentiments et l'estime que j'ai pour toi.

Merci pour ta tendresse, ton attention, ta patience et tes encouragements; Merci pour tout.

A mes enfants

Vous avez été pour moi le meilleur encouragement que je puisse avoir.

J'espère que ma thèse sera pour vous source de fierté et qu'elle sera un exemple à suivre.

Que Dieu vous garde et vous protège.

A mes frères et sœurs

Je vous dédie ce travail en témoignage de mon amour et mon attachement.

Puisse nos fraternels liens se pérenniser et consolider encore.

A mes oncles et à ma tante

A toute ma famille et mes amis

Remerciements



A notre directeur de thèse

Monsieur le professeur Boussouf Mohamed-Salah

Professeur de l'Enseignement Supérieur de chirurgie pédiatrique

Faculté de médecine de Constantine

Nous vous remercions pour la confiance que vous nous avez témoigné en nous donnant ce merveilleux travail et vous prions d'accepter l'expression de notre gratitude.

Votre dévouement dans notre sujet de recherche a été le fondement même de sa réalisation. Sans vous, cette thèse n'aurait jamais vu le jour.

Vous n'avez ménagé aucun effort à notre formation et au développement de la chirurgie pédiatrique dans le grand Constantinois.

Votre enseignement et vos compétences ont toujours suscité notre admiration.

Votre courtoisie, votre disponibilité et votre patience font de vous un exemple à suivre.

Votre sens profond de l'humain nous donne la plus précieuse des leçons.

Recevez cher maître, l'expression de notre fidèle et respectueuse reconnaissance, en témoignage de notre profonde gratitude.

A notre président de jury

Monsieur le professeur Boukli-Hacene Mohamed

Abdelhafid

Professeur de l'Enseignement Supérieur de chirurgie pédiatrique

Faculté de médecine d'oran

Vous nous avez accordé un grand honneur en acceptant de présider le jury d'évaluation de notre thèse.

Nous avons eu la chance et le privilège lors de notre stage dans votre service, de profiter de votre culture scientifique, vos compétences professionnelles incontestables ainsi que vos qualités humaines qui vous valent l'admiration et le respect.

Puissent des générations et des générations avoir la chance de profiter de votre savoir qui n'a d'égal que votre sagesse et votre bonté.

Veillez, Cher Maître, trouver dans ce modeste travail l'expression de notre haute considération et notre profond respect.

A notre maître et juge de thèse

Madame le professeur Ladjadj Yasmina

Professeur de l'Enseignement Supérieur de chirurgie pédiatrique

Faculté de médecine d'Alger

Nous vous remercions vivement de l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger parmi notre jury de thèse.

Puisse ce travail témoigner de ma reconnaissance et de l'estime que je porte à votre personne.

Veillez croire à nos sincères remerciements.

A notre maître et juge de thèse

Monsieur le professeur Salem Azzedine

Professeur de l'Enseignement Supérieur de chirurgie pédiatrique

Faculté de médecine d'Alger

Nous sommes particulièrement touchés par la gentillesse avec laquelle vous avez bien voulu accepter de juger ce travail.

Permettez-nous, Cher Maître, de vous exprimer notre grande admiration, profond respect et notre sincère gratitude.

***A notre maître et juge de thèse Monsieur
le professeur Hantala Djaffer***

***Professeur de l'Enseignement Supérieur de chirurgie pédiatrique
Faculté de médecine d'Alger***

***Nous vous remercions de la spontanéité et de la simplicité
avec lesquelles vous avez accepté de juger ce travail.***

***Votre probité au travail et votre dynamisme nous ont toujours
impressionné et sont pour nous un idéal à atteindre.***

***Nous espérons être dignes de votre confiance, et nous vous
prions, cher Maître, d'accepter notre profonde reconnaissance et
notre haute considération.***

Liste des abréviations

ACC	Anus couvert complet
ACI	Anus couvert incomplet
ACO	Atrésie congénitale de l'œsophage
AG	Anesthésie générale
APA	Anus périnéal antérieur
ATCD	Antécédents
ARP	Pression anale de base
CAT	Conduite à tenir
CIA	Communication inter auriculaire
CIV	Communication inter ventriculaire
CSR	Cul de sac rectal
CIM 10	Classification statistique internationale des maladies, malformations et des problèmes de santé connexes 2010
ECUN	Entérocolite ulcéro nécrosante
EMG	Electromyographie
ET (np)	Ectopie testiculaire (testicule non palpable)
F	Féminin
FC	Fermeture de colostomie
FIV	Fécondation in vitro
GR 1	Grade 1
GR 2	Grade 2
GR 3	Grade 3
HTA	Hypertension artérielle
I	Indéterminé
In U	Incontinence urinaire
IOT	Intubation orotrachéale
IRM	Imagerie par résonance magnétique
IU	Infection urinaire
LA	Liquide amniotique
LCH	Luxation congénitale de hanche
LB	Lavement baryté
M	Masculin
MAR	Malformation ano-rectale
MC	Mésentère commun
MPSARP	Mini posterior sagittal anorectoplasty
NF	Non fait
NP	Non précisé
PA	Pression anale
PCI	Pubis, coccyx, ischion
PBVE	Pied bot varus équin
PPO	Péritonite post opératoire
PSARP	Ano-rectoplastie sagittale postérieure
RAS	Rien à signaler
Recto UP	Recto-urétéro prostatique
Recto UB	Recto-urétéro bulbaire
RRAI	Reflexe recto anal inhibiteur
RVR	Reflux vésico-urétéral
RS	Rachis sacré
SAE	Sphincter anal externe

SAI	Sphincter anal interne
SR	Rapport sacré
SSI	Sérum sale isotonique
T21	Trisomie 21
TG	Colostomie transverse gauche
UCR	Urétro cystographie rétrograde
WR	Incidence de Wangenstein et Rice

Table des matières

I. Introduction	p 1
II. Problématique	p 2
III. Revue de la littérature	p 3
1. Historique	p 3
2. Rappel embryologique	p 6
3. Anatomie de l'ano rectum.....	p 12
4. Physiologie ano-rectale.....	p 16
5. Classifications anatomopathologiques des MAR et malformations associées.....	p 18
6. Diagnostics malformations ano-rectales.....	p 25
7. Traitement des malformations ano-rectales.....	p 32
7.1. Formes basses.....	p 32
7.1.1 Principes.....	p 32
7.1.2 Méthodes chirurgicales.....	p 32
7.1.3 Complications.....	p 34
7.2. Formes hautes et intermédiaires.....	p 35
7.2.1 La colostomie.....	p 35
7.2.2 Le traitement radical.....	p 36
7.2.3 Le traitement laparoscopique.....	p 44
8. Evaluation des résultats fonctionnels.....	p 45
8.1. La Clinique.....	p 45
8.2. Les explorations radiologiques.....	p 47
8.3. Les explorations fonctionnelles.....	p 48
IV. Objectifs du travail	p 50
V. Matériel et Méthodes	p 51
1. Matériel d'étude.....	p 51
2. Méthodes et support.....	p 52
VI. Résultats	p 54
1. Données épidémiologiques	p 54
1.1. Description de la population de l'étude	p 54
1.1.1. Fréquence, proportion et incidence des MAR	p 54
1.1.2. Répartition de l'âge au moment du diagnostic.....	p 56
1.1.3. Répartition selon le sexe.....	p 56
1.1.4. Répartition selon l'origine géographique.....	p 56
1.1.5. Répartition selon les formes topographiques.....	p 58

1.2.	Répartition selon les antécédents maternels et personnels.....	p 59
1.3.	Répartition selon les données cliniques.....	p 61
1.4.	Répartition selon les données para cliniques.....	p 63
1.4.1.	Le bilan topographique.....	p 63
1.4.2.	Le bilan malformatif.....	p 73
1.5.	Répartition selon le type anatomique, le type de la fistule et le sexe.....	p 78
1.6.	Répartition selon les malformations associées.....	p 80
1.7.	Répartition selon la mortalité pré opératoire.....	p84
2.	Conduite thérapeutique.....	p 86
2.1.	Les formes basses.....	p 86
2.2.	Les formes graves (hautes et intermédiaires).....	p 88
2.2.1.	La colostomie.....	p 88
2.2.2.	Le traitement radical.....	p 94
3.	Données épidémiologiques de la mortalité des MA.....	p 107
4.	Evaluation des résultats de la chirurgie.....	p 110
4.1.	Evaluation de la continence dans les formes basses.....	p 108
4.2.	Evaluation de la continence les formes graves (hautes et intermédiaires).....	p 111
4.2.1.	Evaluation clinique :	p 111
	<i>Avant l'âge de 03 ans</i>	p 111
	<i>A l'âge de 03 ans</i>	p 112
	<i>A l'âge de 04 ans et étude comparative du scoring</i>	p 119
	<i>A l'âge de 05 ans</i>//.....	p 120
4.2.2.	Evaluation EMG (03 ans).....	p 121
4.2.3.	Evaluation manométrique (03 ans).....	p 125
4.2.4.	Evaluation radiologique : LB (3ans).....	p 127
4.2.5.	Concordance entre les résultats cliniquesélectromyographiques, manométriques et du LB.....	P 133
4.2.6.	Evaluation par IRM.....	p 136
5.	Données épidémiologiques des mauvais résultats.....	p 143
5.1.	L'incontinence anale (soilinggrade 3).....	p 143
5.2.	L'incontinence urinaire grade 1.....	p 143
VII.	Commentaires et discussion.....	p 144
VIII.	Recommandations : schéma thérapeutique proposé.....	p 191
IX.	Conclusion.....	p 193
X.	Bibliographie.....	p 195
XI.	Annexes	

I. INTRODUCTION

Les malformations ano-rectales représentent un sujet très vaste, où on peut opposer à la relative bénignité des formes basses, la gravité des formes hautes tant du point de vue du traitement, que des résultats.

La fréquence des malformations ano-rectales est évaluée autour de 1 pour 5000 naissances [1, 2, 3, 4, 5] avec une prédominance en faveur du garçon de 55 à 70%. Elles peuvent être associées à d'autres malformations parfois graves mettant en jeu le pronostic vital, d'autres pouvant mettre en jeu le pronostic fonctionnel [3]. surtout dans les formes graves.

Les malformations ano-rectales sont des anomalies dont le diagnostic est rarement posé avant la naissance car l'efficacité de l'échographie dans le dépistage des anomalies ano-rectales est encore médiocre [6].

Afin de ne pas recevoir des malades au stade de complications, la recherche d'une malformation ano-rectale doit faire partie de l'examen clinique systématique de tout nouveau-né en salle d'accouchement par l'inspection systématique du périnée.

Les progrès actuels des examens complémentaires notamment l'IRM, ont contribué à une meilleure connaissance du diagnostic topographique de cette malformation et à prédire le résultat fonctionnel.

Les malformations ano-rectales sont des malformations très complexes. La grande diversité des techniques utilisées témoigne de la complexité du problème et de l'absence de solution idéale.

La meilleure connaissance actuelle de l'anatomie de la région et la maîtrise de la technique chirurgicale ont beaucoup contribué à l'amélioration des résultats fonctionnels.

Toutes les techniques chirurgicales ont pour but d'avoir une continence socialement acceptable. Les progrès actuels à savoir : l'anorectoplastie sagittale postérieure [7,8,9,10,11] et la Coeliochirurgie [12] ont contribué à majorer cet espoir.

La standardisation des résultats grâce à l'utilisation du dernier score, celui de Krickenbeck, permettra dans l'avenir de bien comparer les différents résultats.

Notre travail de thèse a pour objectifs majeurs :

1. l'étude des différents aspects épidémiologiques des malformations ano-rectales dans le Constantinois.
2. la mise au point de l'état actuel de la prise en charge de ces malformations dans notre contexte.

II. PROBLÉMATIQUE

Les malformations ano-rectales de par leurs complexité continuent à poser de nombreux problèmes particulièrement dans les pays en voie de développement.

Nous avons inventorié les différents problèmes posés par cette pathologie :

1. Un problème de dépistage et de retard diagnostic des MAR

Le diagnostic doit être posé à la naissance car évident à l'inspection. Cependant nous continuons à assister à de nombreux retards diagnostics avec des complications parfois graves.

2. Un problème de prise en charge chirurgicale radicale tardive

La chirurgie réparatrice des malformations ano-rectales a fait des progrès considérables au cours de la dernière décennie et la prise en charge de ces malformations nécessite de nos jours un traitement chirurgical précoce (1-3 mois, 4-5 Kg) [10,13, 14].

3. Un problème de colostomie

La colostomie est très mal acceptée par les parents et la société. Elle pose de nombreux problèmes :

- Un problème psychologique : la colostomie est étiquetée comme une effrayante situation contre nature.
- Un problème de prise en charge de la colostomie et de son appareillage.
- Un problème de morbidité à court et à long terme.

4. Un problème dans la prise en charge des malformations associées

Dans les malformations ano-rectales il y a souvent des malformations associées parfois très graves mettant en jeu le pronostic vital. En effet, les malades peuvent décéder avant tout acte chirurgical.

La mortalité liée aux malformations associées est directement attribuée aux cardiopathies, uropathies malformatives, les malformations du SNC et à la prématurité [5].

5. Un problème de mauvais résultats fonctionnels

Le grand pourcentage d'incontinence retrouvé est expliqué en partie par la prise en charge tardive des malformations ano-rectales [1,4,15].

L'âge avancé au traitement radical, retarde la fermeture de la colostomie et la reprise précoce de la fonction d'exonération affectant la maturation neurologique du contrôle de la défécation source d'une bonne continence [16,17].

III. Revue de la littérature

1. Historique



Fig. 1: Serafeddin sabuncuoglu [10]



Fig. 1: Amussat [18]

Les malformations ano-rectales sont connues depuis fort longtemps puisque déjà les égyptiens essayaient de les traiter par un coup de stylet dans le sillon inter fessier.

- Au II^{ème} siècle après J.C Soranus, qui est considéré comme le premier pédiatre de Rome, n'a pas admis l'idée de laisser mourir les nouveau-nés présentant des MAR et a décrit et proposé l'ouverture d'une membrane et la dilatation de cette ouverture.
- En 1576, Galen décrit les sphincters anaux, muscles releveurs, et le coccyx.
- En 1693, Saviard fut le premier à tenter le traitement des formes hautes par la mise en place d'un trocard dans le périnée.
- En 1710 Littré fut le premier à proposer la colostomie iliaque gauche pour la malformation ano-rectale.
- En 1787 Benjamin Bell a réalisé la première dissection périnéale chez le nouveau-né et la mise en place d'un trocard puis bougirage prolongé pour maintenir l'ouverture.
- En 1798 Martin a suggéré de mettre une sonde dans le colon ouvert et la faire arriver au CSR afin de l'abaisser par bougirage et donc faciliter sa dissection par voie périnéale.
- En 1835 Amussat, était le premier à réaliser une proctoplastie.
- En 1856 Chassignac a réalisé la technique proposée par Martin, après la réalisation d'une colostomie iliaque a introduit une bougie dans le cul de sac rectal dont l'abond périnéal était ainsi facilité.
- En 1880 Mac Leod a proposé la voie abdominale si l'extrémité atrétique n'est pas retrouvée par voie périnéale.
- En 1886, Mc Cormac a été l'un des rares à proposer un traitement en deux étapes colostomie et proctoplastie ultérieure.

- En 1930 Wangensteen et Rice ont proposé un cliché abdominal avec bébé maintenu tête en bas, repère métallique à l'endroit présumé de l'anus, le cliché permet en pré opératoire de faire la part des choses entre formes hautes, intermédiaires, et basses par la position du cul de sac rectal.
- En 1934 les Docteurs Ladd et Gross ont établi une classification qui a été utilisée jusqu'à 1970.
- En 1943 Norris et Rhoads ont proposé un traitement d'urgence en un temps abdomino-périnéal sans colostomie préalable.
- En 1952 Santulli a pratiqué l'abaissement à travers le cul de sac rectal laissé en place et dépourvu de sa muqueuse pour éviter les lésions des nerfs pelviens dans l'espace péri rectal. Cette attitude a également été adoptée par les auteurs : Rehbein en 1959, Romualdi en 1960, et Soavé en 1964.
- En 1953, Douglas Stephens, tout en travaillant avec Denis Brown à Londres, décrit la rectoplastie sacropérinéale. Le but de l'étape sacrale était de préserver le muscle pubo-rectal considéré comme un facteur principal de continence. Stephens a ainsi proposé une première approche sacrale suivie d'une voie abdomino- périnéale si nécessaire.
- En 1963 Stephens et Smith ont établi une classification en formes hautes et basses soulignant la très grande importance des rapports entre le cul de sac rectal et la sangle des releveurs à partir d'une ligne dite pubo-coccygienne. Cette classification a ignoré les formes intermédiaires.
- En 1967 Kiesewetter et Rehbein ont réalisé des voies sacro- abdomino-périnéales.
- En 1969 la voie périnéale antérieure a été réalisée par Swenson et Donellan de Chicago par dissection le long de la face postérieure de l'urètre en se basant sur les descriptions anatomiques de Gross.

Ainsi pendant les soixante premières années du 20^{ème} siècle, les chirurgiens ont effectué une approche périnéale sans colostomie pour les formes basses, les formes hautes ont été traitées par une colostomie à la naissance suivie d'un abord abdomino-périnéal plus tard.

- En 1970, Cremin a suggéré d'utiliser une ligne parallèle à la ligne de Stephens en particulier dans les cas de pièces sacrées manquantes.

Le Docteur Douglas Stephens de Melbourne en Australie a apporté une contribution significative par la dissection des enfants en bas âge décédés ayant une malformation ano-rectale.

C'est donc grâce à des coupes sériées de matériel nécropsique qu'il a pu préciser l'anatomie du cul de sac intestinal, et sa communication avec le tractus urinaire ou génital et surtout la disposition des différents éléments de l'appareil sphinctérien.

- En 1970 la classification de MELBOURNE a été établie permettant de déterminer la forme d'imperforation ano-rectale et d'envisager une approche thérapeutique.

- En 1972 Alberto-Pena, à Mexico, a commencé à opérer les malformations ano-rectales par la technique de Stephens. Secondairement, il a réfléchi et adopté une incision chirurgicale plus longue et sagittale postérieure afin de mieux voir l'anatomie.

- En 1978 Mollard a proposé une voie périnéale antérieure repérant le faisceau pubo-rectal et réalisant une anoplastie à lambeau.

Le 12 août 1980 la technique de Pena a été réalisée pour la première fois. Elle a exposé définitivement l'anatomie de manière précise.

- En 1984 la classification de Melbourne avec ses 33 formes a été simplifiée lors d'un meeting international à Wingspread [19].

Le Dr Alberto Pena a réalisé plus de 1700 interventions en 25 ans dans divers pays à travers le monde et maintient que les malformations ano-rectales sont des malformations très complexes.

Durant les 25 dernières années, la technique de Pena est devenue l'approche internationalement admise [18].

- L'avènement des techniques chirurgicales mini invasives a influencé le traitement chirurgical. En effet, Georgeson a publié en l'an 2000 un abord coelioscopique abdominal couplé à un temps périnéal à minima permettant de fermer la fistule et d'abaisser le CSR quel que soit sa position [12].

- En 2005, en Allemagne, à **Krickbeck**, une conférence internationale a été organisée dans le but de standardiser le traitement des malformations ano-rectales. Effectivement, une nouvelle classification internationale a été établie de même qu'un score d'évaluation fonctionnelle et un regroupement international des procédures chirurgicales pour le follow-up [19,20]. Ces dernières et actuelles données ont été publiées dans le livre intitulé anorectal malformation in children par A. Holschneider en 2006 [3].

2. Rappel embryologique

L'embryologie permet de mieux comprendre les différentes formes de malformations ano-rectales, d'où une meilleure approche thérapeutique.

2.1 Le développement normal de l'intestin postérieur

L'intestin postérieur constituera le 1/3 distal du colon transverse, le colon descendant, le colon sigmoïde, le rectum et les 2/3 supérieures du canal anal. De plus il participe à la formation du sinus uro-génital.

La partie terminale de l'intestin postérieure débouche dans le cloaque qui reçoit également le diverticule allantoïdien.

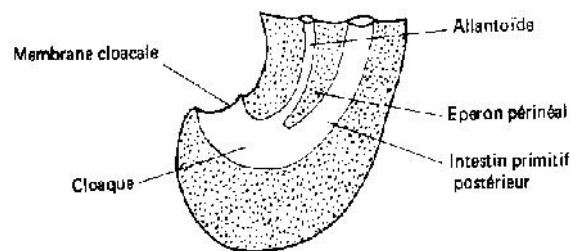


Fig. 3 : Intestin primitif postérieur [21]

A son extrémité caudale, le cloaque est prolongé par l'intestin post anal.

Le cloaque est tapissé à sa face ventrale par l'entoblaste. Celui-ci est en contact direct avec l'épiblaste, formant la membrane cloacale (celle-ci est alors didermique, donc vouée à disparaître car elle n'a pas été colonisée par le mésoblaste).

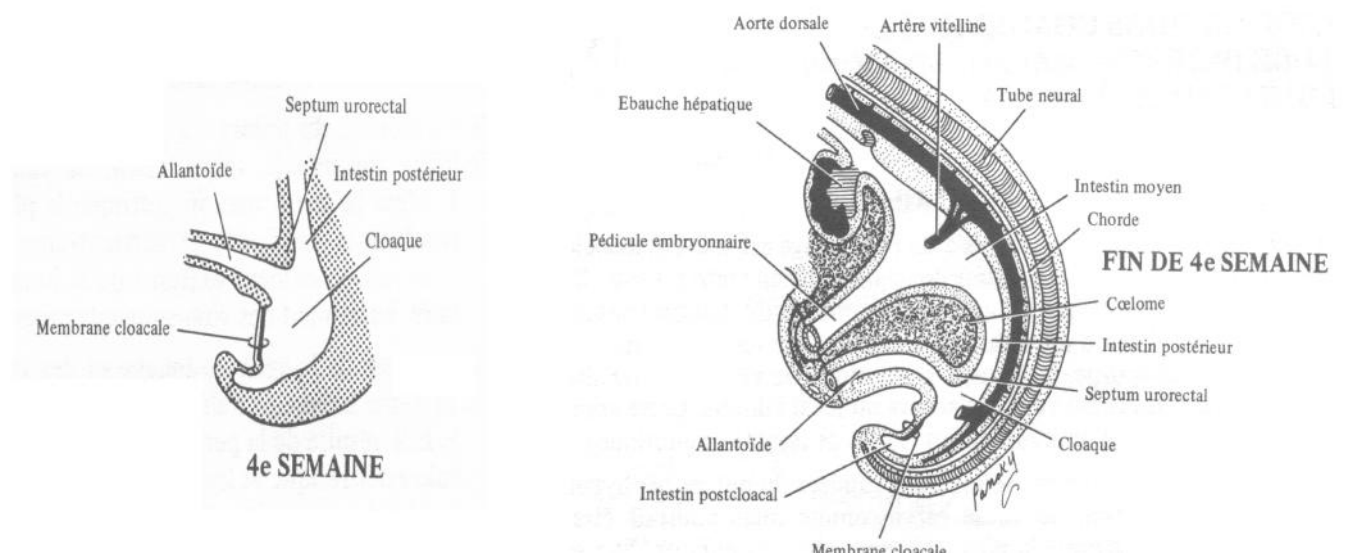


Fig. 4 : Membrane cloacale à la 4^e semaine [21,22]

2.1.1 Formation du périnée primaire

A la 4^e semaine, le mésoblaste provenant de l'extrémité postérieure de la ligne primitive entoure la membrane cloacale et donne une prolifération mésenchymateuse qui forme le périnée primaire. Celui-ci constitue en profondeur le sphincter cloacal d'où dériveront les muscles du périnée, et en surface les deux bourrelets cloacaux soulevant l'épiblaste de chaque côté de la membrane cloacale [15,23].

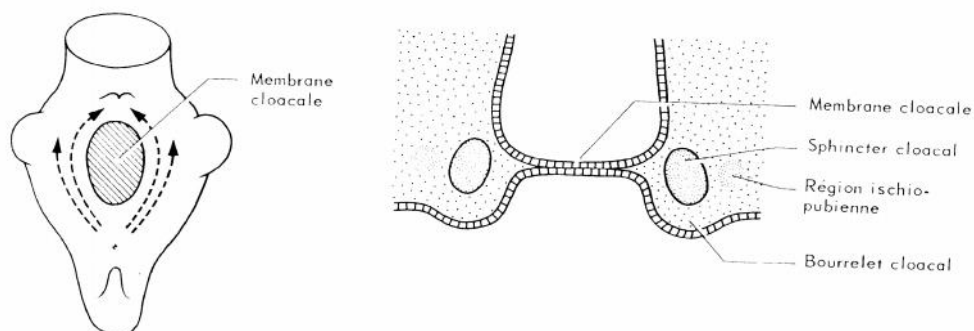


Fig. 5 : Organisation du périnée primaire [23]

2.1.2 Formation du périnée secondaire et cloisonnement du cloaque

En latin le cloaque signifie égout.

L'appendice caudal qui contient l'intestin post anal régresse à la fin du 2^e mois.

Durant le développement, une crête coronale du mésenchyme, le septum uro-rectal (éperon périnéal de Tourneux) [22] apparaît (à la 4^e semaine) dans l'angle formé par l'allantoïde et l'intestin postérieur. Ce septum se développe en arrière vers la membrane cloacale en cloisonnant le cloaque en une partie antérieure, *le sinus urogénital primitif*, et une portion postérieure, *le canal ano-rectal* à la 6^{ème} semaine.

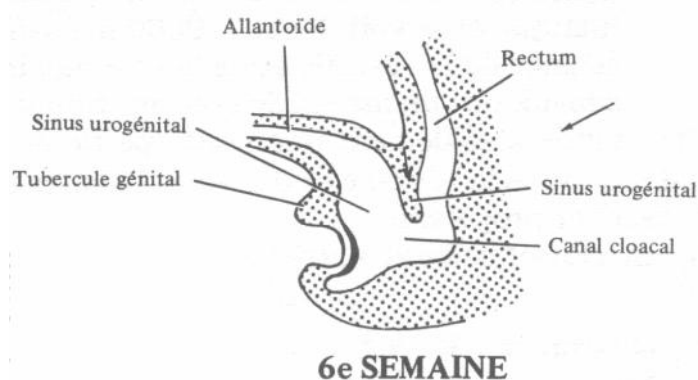


Fig. 6 : Progression du cloisonnement du cloaque par le septum [21]

Vers la 7^e semaine le septum uro-rectal atteint la membrane cloacale et fusionne avec elle. Ainsi, la membrane est divisée en une membrane anale postérieure et une membrane urogénitale antérieure plus grande.

La partie basse du septum uro-rectal s'épaissit dans le plan antéro postérieur pour former le noyau central du périnée.

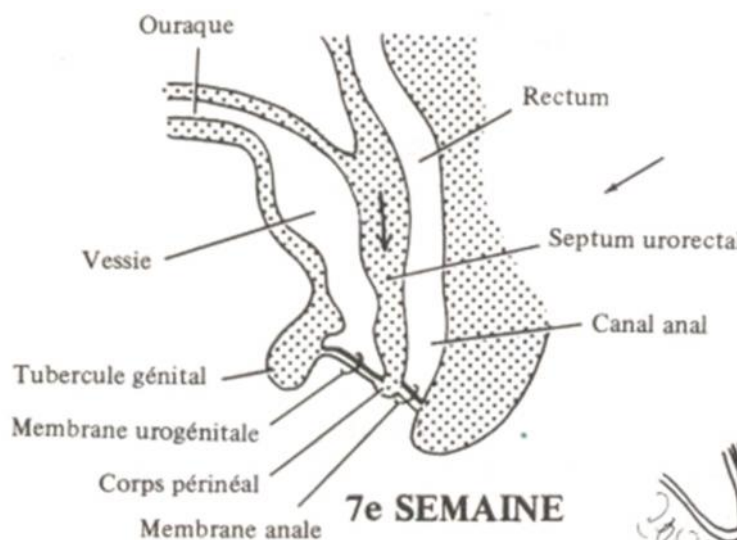
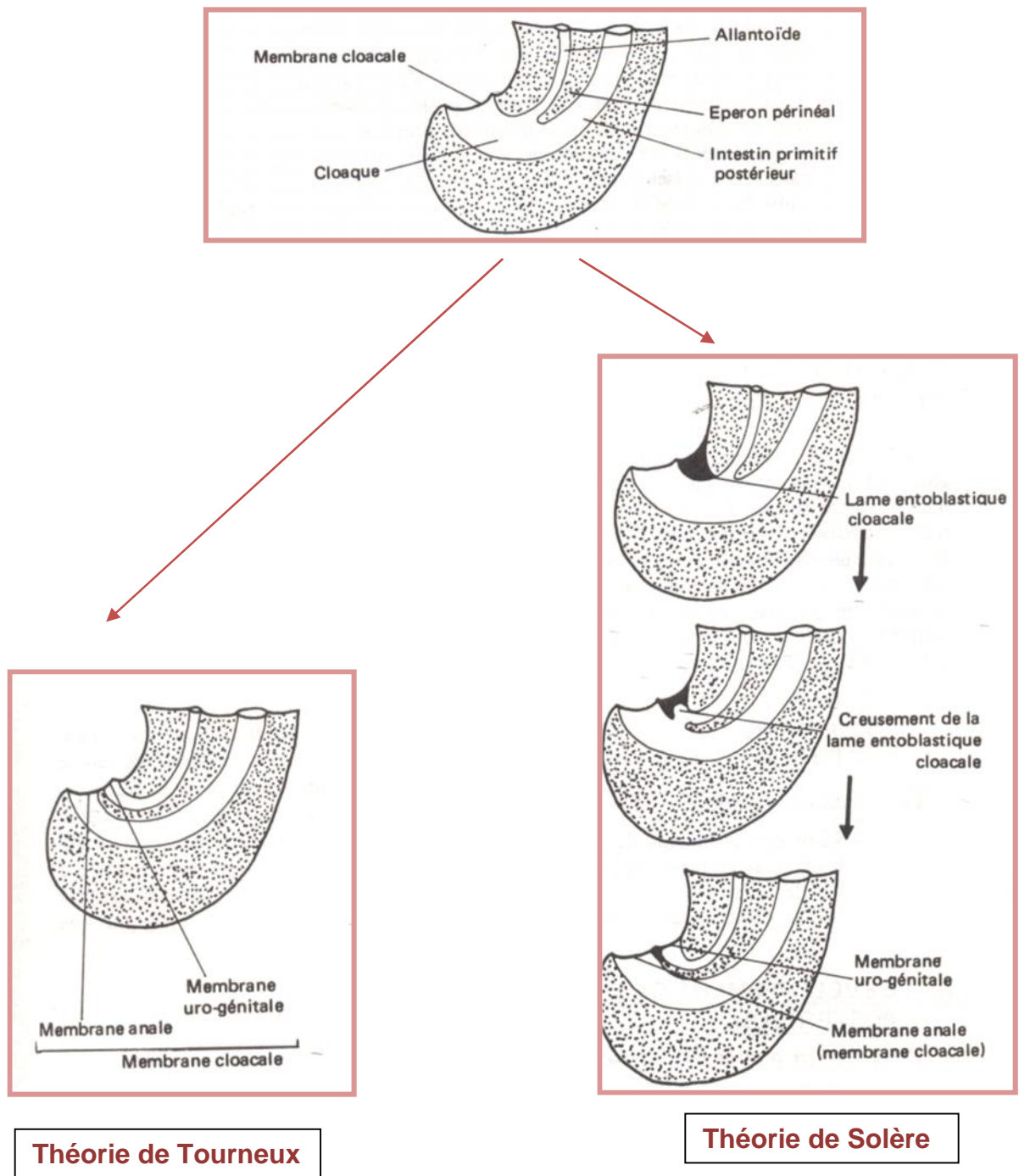


Fig. 7: Division de la membrane cloacale [21]

A la 9^e semaine, la prolifération mésenchymateuse autour de la membrane anale soulève l'ectoderme voisin pour former une cavité superficielle qui est l'orifice anal ou proctodeum. Les bourrelets voisins sont appelés les replis anaux.

Au fond de l'orifice anal, la membrane anale va se rompre et donner naissance au canal anal. Un passage libre entre le rectum et la cavité amniotique est ainsi créé.

Pour le **cloisonnement du cloaque** il y a deux théories [21] : celle de Tourneux et celle de Solère.



**Fig. 8 : Intestin primitif postérieur
Cloisonnement du cloaque**

Pour Tourneux, le cloisonnement se fait par l'éperon de Tourneux comme précédemment décrit.

Pour Solère, l'éperon périnéal vient au contact d'une lame entoblastique développée à partir du tubercule cloacal.

- en arrière de ce contact, se forme le canal ano-rectal et la membrane cloacale se transforme entièrement en membrane anale.
- en avant de ce contact, la lame entoblastique se creuse pour former avec l'allantoïde le sinus urogénital primitif et la membrane urogénitale.

Le septum uro-rectal a été d'abord considéré comme une barre unique de mésoblaste évoluant vers le bas, depuis le toit du cloaque jusqu'à la rencontre avec la membrane cloacale.

Cependant, des faits récents suggèrent, que le septum uro-rectal est réellement un système composé de deux éléments mésoblastiques intégrés : un feuillet supérieur appelé pli de Tourneux (4^e semaine) et une paire de formations latérales représentant les plis de Rathke qui se développent dans un plan frontal.

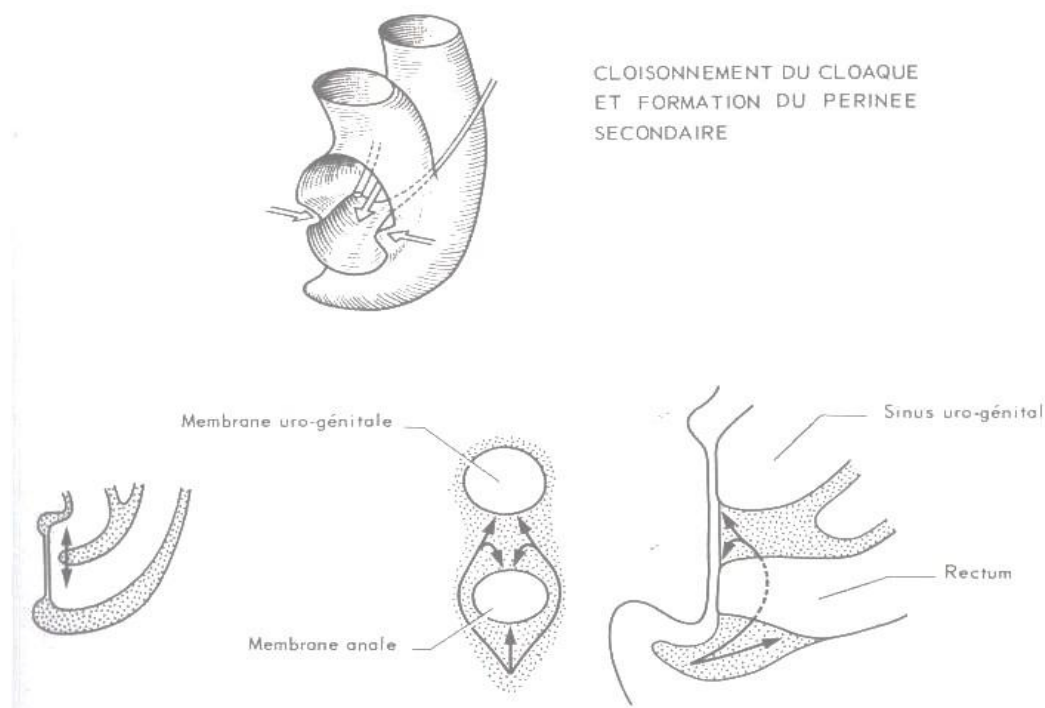


Fig. 9 : Les plis de Rathke [23]

2.2 Les malformations ano-rectales

L'absence de fusion de l'éperon rectal à la membrane cloacale explique classiquement les malformations ano-rectales avec fistule urinaire chez le garçon, recto cloacale ou recto vaginale chez la fille.

Un arrêt précoce du développement du septum uro-rectal entraîne une malformation ano-rectale haute et un arrêt tardif entraîne une malformation ano-rectale basse.

Les malformations ano-rectales sont donc en rapport avec des anomalies de mésenchymation du périnée en profondeur ou en surface [23,24].

2.2.1 les formes hautes :

Lors de la régression de l'appendice caudal, la poussée mésenchymateuse peut être excessive et dépasser le plan du bord postérieur de la membrane anale.

En fonction de l'étendue en hauteur de cet excès de mésenchymation, on peut retrouver toutes les formes de malformations ano-rectales hautes, accompagnées de malformations du périnée profond [25].

2.2.2 les formes basses :

Une anomalie dans le développement de la partie postérieure des bourrelets anaux sous forme d'une fusion anormale, qui se fait toujours d'arrière en avant, est responsable des formes mineures des malformations ano-rectales.

Les anus couverts avec fistule superficielle sont la conséquence d'une ouverture en avant de la fusion normale des bourrelets anaux. Cette ouverture peut s'étendre plus ou moins en avant, jusqu'à la commissure vulvaire chez la fille, jusqu'au scrotum chez le garçon.

Dans ces formes superficielles dites basses, le périnée profond est intact » [25].

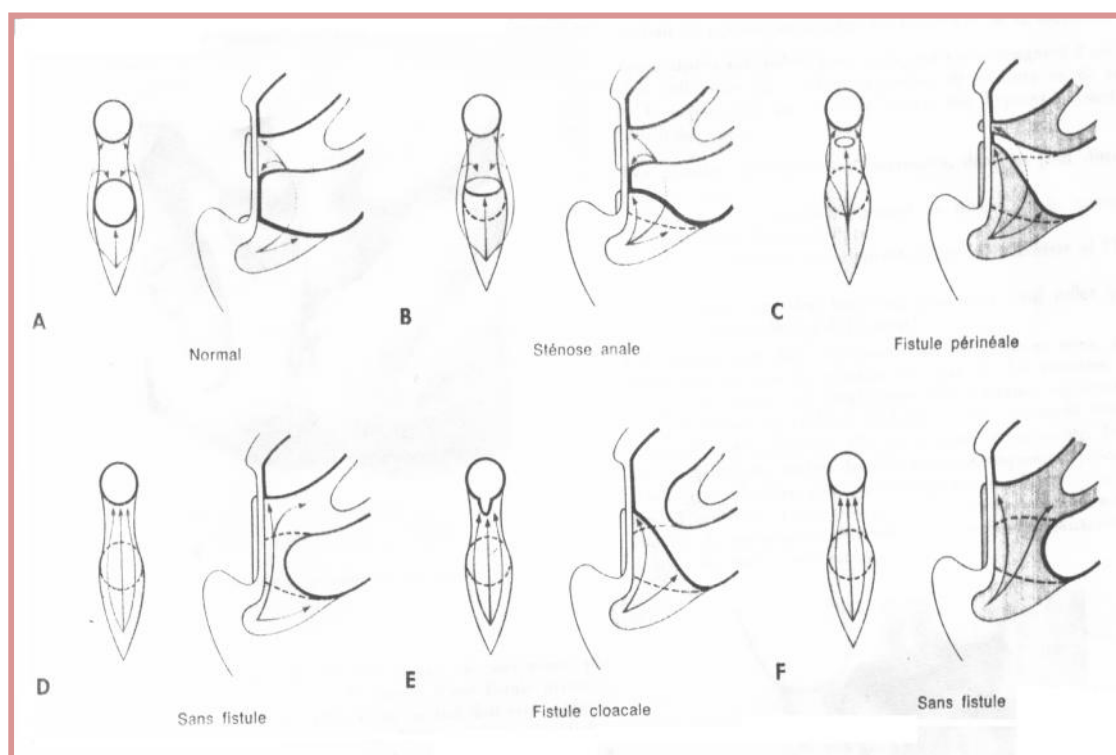


Fig. 10 : Malformation ano-rectale d'après Duhamel [4]

Mésenchymation normale : A

Anomalies de mésenchymation : B, C, D, E, F

3. Anatomie de l'ano-rectum

Anatomie du périnée

La connaissance de l'anatomie est indispensable afin de prévenir la destruction des structures importantes lors de la réparation chirurgicale et donc préserver le meilleur potentiel pour une meilleure continence.

Le rectum est un organe pelvien, il commence au niveau de la 2eme vertèbre sacrée, au niveau de la jonction sacro coccygienne. Il se poursuit par le canal anal qui traverse le plancher périnéal en formant « le cap anal » puis il s'ouvre dans la fossette anale.

Le siège de l'anus a été bien codifié par LEAPE(1978) et REISNER(1984) [26]

L'anus doit être situé à mi- distance :

- Chez la fille : anus- fourchette / anus- coccyx < 0,34
- Chez le garçon : anus- scrotum / anus- coccyx < 0,46

3.1. Les muscles du plancher périnéal

3.1.1. Les muscles volontaires (Les muscles striés)

Le plan profond des muscles périnéaux est constitué par :

Le muscle élévateur de l'anus, celui-ci entoure le rectum et présente deux parties :

✓ La partie élévatrice

Son insertion sacrée se fait par une lame tendineuse oblique en bas et en avant.

L'orientation en corbeille du levator ani porte l'orifice anal en haut et en arrière de sorte que la marge anale réalise un angle de 40° avec l'horizontale. Cette orientation doit être reconstituée lors de la réparation chirurgicale de la MAR [27].

Certaines fibres musculaires de la partie élévatrice viennent renforcer longitudinalement le sphincter lisse et le sphincter strié en s'appuyant sur la musculature du rectum.

✓ Le muscle pubo- rectal

Il s'étend du pubis jusqu'au tendon d'insertion sacré de la partie élévatrice. Ce muscle cravate le rectum et le canal anal comme une sangle en le bordant en arrière.

Cette sangle attire le canal anal en avant créant ainsi « le cap anal » (à l'union du rectum pelvien et du rectum périnéal).

Cet appareil est renforcé caudalement par le faisceau profond du sphincter strié de l'anus (SAE).

Ainsi, le complexe musculaire profond est constitué par [10,28] :

La partie élévatrice, le muscle pubo- rectal et le faisceau profond du sphincter externe de l'anus.

Le plan superficiel est donc formé de bas en haut par le faisceau superficiel du sphincter externe de l'anus et les fibres sous cutanées du sphincter externe de l'anus.

Le sphincter externe de l'anus

Il est situé autour de la portion anale du rectum. En arrière il s'insère sur la pointe du coccyx, sur le raphé ano- coccygien et sur la face profonde de la peau. En avant, sur le noyau fibreux central du périnée.

Autour du canal anal les fibres du sphincter strié de l'anus sont circonférentielles et rejoignent en avant le noyau fibreux central du périnée qui les sépare du muscle constricteur de la vulve chez la fille et du muscle bulbo spongieux chez le garçon.

Le SAE entoure le sphincter interne sur toute sa hauteur, le déborde en bas sur son bord inférieur et entre alors en contact avec la peau de la marge anale.

En haut le SAE est contigu aux faisceaux inférieurs du muscle pubo-rectal [10]

On lui distingue trois faisceaux : le faisceau sous cutané, le faisceau superficiel et le faisceau moyen. Ce dernier est unit en haut au faisceau pubo-rectal.

3.1.2. Les muscles non volontaires (Le sphincter lisse ou interne)

Au niveau du canal anal, la couche musculaire longitudinale s'amincit et vient se perdre dans la couche musculaire circulaire qui s'épaissit et reçoit quelques fibres musculaires striées issues du muscle élévateur de l'anus. L'épaississement ainsi réalisé est le sphincter lisse ou interne ou involontaire.

Le sphincter interne et le sphincter externe entourent la portion anale du rectum [10,29]

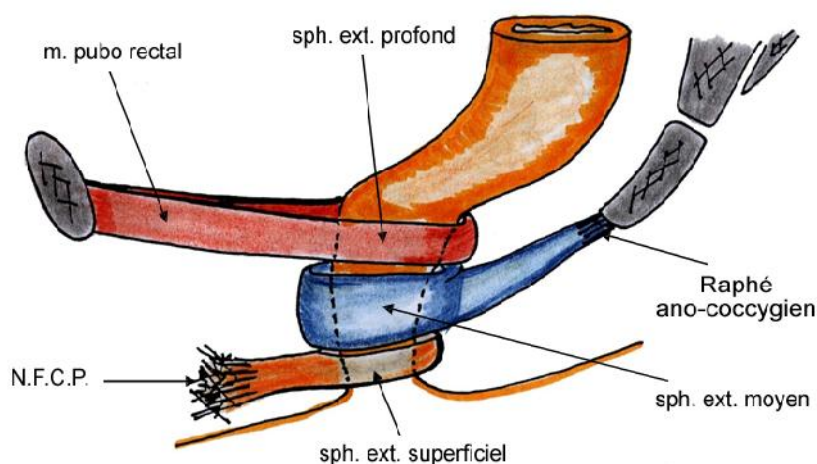


Fig. 11: Le complexe musculaire strié [30]

3.2. La vascularisation du rectum et du canal anal

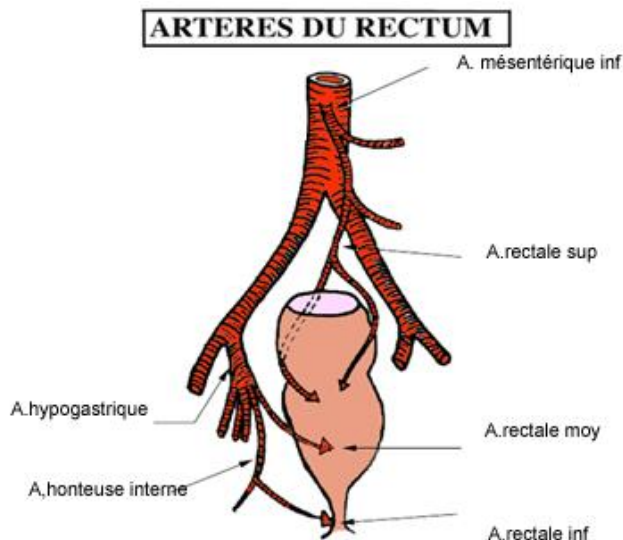


Fig.12 : Vascularisation du rectum [31]

3.2.1. La vascularisation artérielle

Elle est assurée par trois pédicules [28]. Le rectum est essentiellement vascularisé par les artères rectales : supérieure, moyenne, et inférieure et accessoirement par l'artère sacrée moyenne qui donne quelques rameaux à la face post.

-L'artère rectale supérieure naît de la bifurcation de l'artère mésentérique inférieure. Elle se bifurque en deux : l'artère rectale supérieure gauche et l'artère rectale supérieure droite.

-L'artère rectale moyenne, branche de l'hypogastrique.

-L'artère rectale inférieure branche de la honteuse interne.

Ces trois territoires vasculaires sont anastomosés entre eux.

-L'artère sacrée moyenne, accessoire, fournit au rectum quelques rameaux qui se détachent des deux derniers trous sacrés.

3.2.2. Les veines rectales

Elles suivent le même trajet que les artères.

Les veines rectales supérieures se jettent dans la veine porte par la veine mésentérique inférieure. Les veines rectales moyennes se jettent dans les veines hypogastriques vers la veine porte et les veines rectales inférieures se jettent dans les veines honteuses internes vers la veine porte.

3.2.3. Le drainage lymphatique

Pour le pédicule rectal crânial (supérieure) le drainage lymphatique se fait vers les ganglions mésentériques inférieurs. Le drainage du pédicule rectal moyen se fait vers les ganglions hypogastriques et celui du pédicule rectal caudal se fait vers les nœuds inguinaux superficiels.

3.3. L'innervation du rectum et du canal anal

3.3.1. L'innervation motrice

Elle est assurée par le nerf pudendal issu pour la majeure partie de S3 et S4 avec les contingents issus de S2 et S5.

Le nerf pudendal assure l'innervation motrice des structures musculaires striées [27,29].

3.3.2. Les fibres sympathiques

Elles émergent des plexus lombaires (2^e 3^e et 4^e ganglions) et pré aortiques. Elles forment le *plexus hypogastrique* au niveau de la 5^e vertèbre lombaire, puis elles descendent pour rejoindre le ganglion pré viscéral du pelvis.

La stimulation sympathique inhibe les contractions rectales et renforce le tonus du sphincter lisse [27,29].

3.3.3. Les fibres parasympathiques

Elles proviennent du centre médullaire pelvien par l'intermédiaire des nerfs somatiques et du nerf splanchnique pelvien. Elles rejoignent le plexus hypogastrique de sorte que les deux contingents soient présents au niveau du ganglion pré viscéral.

Le relais des voies végétatives se fait dans ces ganglions « pré-viscéraux » qui envoient des filets nerveux vers les plexus de la musculuse et de la sous muqueuse (AuerBach et Meissner) réalisant les sites récepteurs ou effecteurs.

La stimulation parasympathique augmente les contractions rectales et diminue le tonus du sphincter lisse [27].

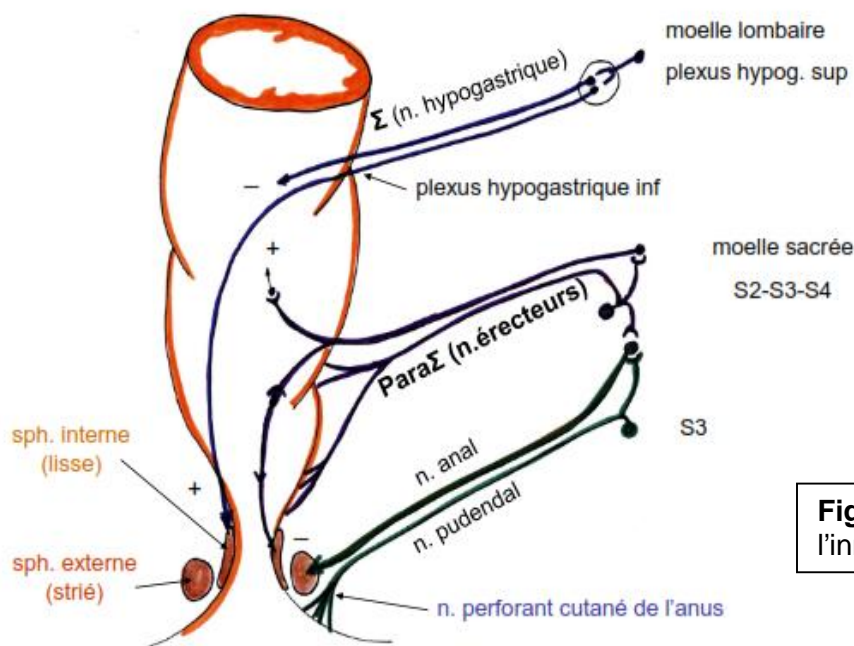


Fig. 13 : systématisation de l'innervation pelvienne [30]

Intérêt chirurgical

- L'abord abdominal du rectum nécessite le respecter des nerfs hypogastriques.
- Le clivage rétro rectal pré sacré doit tenir compte de la proximité de la chaîne sympathique latéralement.
- L'abord périnéal, même postérieur, tel que celui de Pena, représente un risque pour les structures musculaires et les branches du nerf pudendal ; raison pour laquelle il faut rester médian lors de la dissection [10,32].

4. Physiologie ano-rectale

Le rectum assure une fonction de continence et de défécation. La continence s'installe en fait en intra utérin et se développe pendant la période néonatale pour se garantir de façon définitive avant l'âge préscolaire.

La fonction de continence ou d'exonération dépend ainsi :

- de la mise en place anatomique du complexe sphinctérien ano-rectal et de la maturation de ses constituants musculaires.

4.1. En anté natal

La composition biochimique du liquide amniotique (LA) est le reflet de la physiologie digestive fœtale. En effet, le dosage des enzymes digestives GGTP et LAP dans le liquide amniotique grâce à l'amniocentèse peut aider au diagnostic de MAR [33]. Les travaux de Françoise Muller et de son équipe ont permis la compréhension de la physiologie ano-rectale fœtale [13].

La membrane cloacale s'ouvre à 11^{ème} semaine, la déglutition apparaît à 14^{ème} semaine et les microvillosités intestinales secrètent des enzymes digestives à 14^{ème} semaine. Celles-ci passent dans le liquide amniotique par voie anale puis diminuent progressivement, ce qui correspond à la fermeture du sphincter anal.

En cas d'obstacle ano-rectal, il y a effondrement des enzymes digestives dans le liquide amniotique. Dans le cas d'un l'obstacle incomplet, la chute enzymatique est moindre.

4.2. Physiologie ano-rectale après la naissance

La maturation du SAE se fait vers l'âge de 18 mois à 2 ans [13].

La continence anale est le résultat de trois actions :

La propulsion (colon), la capacité (le rectum) et la résistance (appareil sphinctérien).

4.2.1. Les réflexes recto sphinctériens

Le réflexe recto anal inhibiteur (RRAI)

Il a été mis en évidence par Gowers en 1887.

C'est le relâchement du sphincter interne lisse après une distension rectale permettant à la selle de progresser. Il nécessite l'intégrité des plexus de Meissner et d'Auerbach, utilisant les voies parasympathiques.

Le réflexe recto anal contracteur (RRAC)

Il a été mis en évidence par Gaston en 1948 [34].

Après relâchement du sphincter lisse, la sensation de besoin déclenche un renforcement du tonus du sphincter externe, s'opposant à l'issue des matières et assurant la continence d'urgence de façon réflexe.

4.2.2. Mécanisme de la défécation

Toute excitation en un point quelconque du tube digestif entraîne une contraction du segment situé en amont de ce point et un relâchement de la partie située en aval.

Quand le bol fécal arrive au niveau du rectum (sensation de besoin) à partir de 15 à 20 cc d'air en manométrie, il entraîne un relâchement du SAI (défécation involontaire) [33,35].

Si la défécation est souhaitée : le mécanisme volontaire va intervenir et va provoquer l'expulsion des matières grâce au relâchement du SAE et des muscles pelviens, ce qui entraîne l'effacement du cap anal.

La contraction des muscles abdominaux et du diaphragme avec glotte fermée participe au mécanisme.

Si la défécation n'est pas souhaitée : on aura la contraction du SAE et des muscles pelviens, ceci va faire monter le bol fécal dans le recto sigmoïde.

Nous déduisons que le SAI assure la continence au repos et le SAE assure la continence d'urgence.

5. Classifications anatomopathologiques et malformations associées

5.1. Définition

Les malformations ano-rectales englobent un ensemble d'anomalies congénitales interrompant de façon complète ou partielle la continuité de l'intestin terminal. On en distingue trois grands types : la malformation basse, haute et intermédiaire. Le plus souvent elles sont associées à des fistules avec le tractus urinaire et génital. Aussi, elles sont souvent associées à des malformations graves.

La plus part de ces malformations ano-rectales s'intègrent dans le cadre d'anomalies de la régression caudale ; c'est dire qu'elles se constituent précocement au cours de la vie intra-utérine (6^{ème} à la 10^{ème} semaine d'aménorrhée) et donc susceptibles de s'associer à d'autres anomalies contemporaines de la régression caudale.

La grande variété des anomalies anatomiques explique la difficulté d'obtenir une classification simple.

5.2. Classifications

Plusieurs classifications étaient utilisées depuis 1934. Par la suite, beaucoup de progrès ont été réalisés afin d'arriver à une classification à la fois simple et complète.

En 1934 Ladd et Gross [3,4] ont classé les malformations ano-rectales en fonction de l'importance de la distance entre le cul de sac rectal et la peau périnéale. Ceci guidait le choix entre une voie abdomino-périnéale ou périnéale pure.

Cependant, il y a eu plusieurs échecs du fait, de la méconnaissance d'une éventuelle fistule urinaire et de la non considération du rôle des muscles de la sangle.

En 1951 Denis Brown [3,4] a proposé une classification très complexe, difficile à utiliser en pratique courante.

En 1953 Stephens [3,36,37] a réalisé des travaux embryologiques intéressants, ayant pour conclusion l'existence du plan pubo-coccygien correspondant au faisceau pubo-rectal.

Ceci a permis de séparer les MAR en formes hautes et basses selon qu'elles étaient situées au-dessus ou au-dessous du muscle pubo-rectal.

Cette classification s'est avérée insuffisante car elle ignore les formes intermédiaires.

En 1970 à Melbourne [3,36,37] une classification internationale a été adoptée. Elle est basée sur les rapports du cul de sac rectal avec la sangle du pubo-rectal et sur la présence du point d'implantation d'une éventuelle fistule et le sexe.

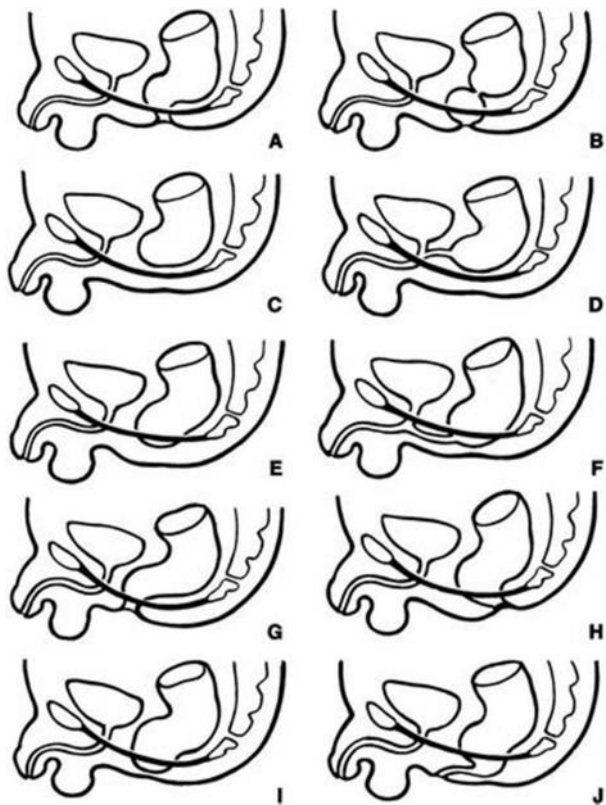


Fig. 14/a : classification de Melbourne [15]

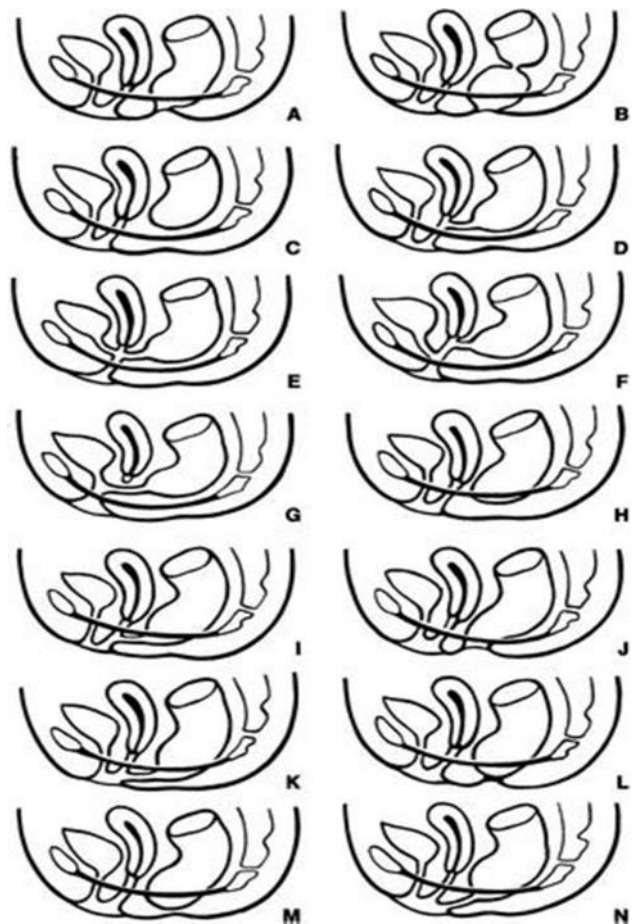


Fig. 14/b : classification de Melbourne [15]

« Les différents types anatomiques d'imperforation ano-rectale dans le sexe masculin »

A) disposition normale, **B)** atrésie rectale, **C)** agénésie ano-rectale sans fistule, **D)** agénésie ano-rectale avec fistule urétrale, **E)** agénésie anale sans fistule, **F)** agénésie anale avec fistule uréthro-bulbaire, **G)** anus ectopique périnéal antérieur, **H)** imperforation anale membraneuse, **I)** anus couvert complet, **J)** anus couvert incomplet avec fistule ano-cutanée.

« Les différents types anatomiques d'imperforation ano-rectale dans le sexe féminin »

A) disposition normale, **B)** atrésie rectale, **C)** agénésie ano-rectale sans fistule, **D)** agénésie ano-rectale avec fistule vaginale, **E)** cloaque : la vessie, le vagin et le rectum s'abouchent au sommet du cloaque, **F)** autre type de cloaque : le rectum s'implante dans le vagin qui s'abouche dans le cloaque, l'urètre est plus développé, **G)** cloaque avec atrésie vaginale, **H)** agénésie anale sans fistule, **I)** agénésie anale avec fistule recto-vaginale ou vestibulaire, **J)** anus périnéal antérieur, **K)** anus vulvaire, **L)** imperforation membraneuse, **M)** anus couvert complet, **N)** anus couvert incomplet avec fistule ano-vestibulaire.

Il s'agit d'une classification trop détaillée et complexe pour une utilisation courante, raison pour laquelle elle a été simplifiée en **1984 à Wingspread** [36, 3,10].

Les plus récentes et les plus utilisées étant celles de Pena et celle de KRIKENBECK :

La classification d'ALBERTO PENA 1995 [10,11,19,36]

Pena a proposé une classification regroupant les formes par le niveau de leur fistule sans rechercher à définir la hauteur du cul de sac.

Le niveau de la fistule donne des renseignements sur la hauteur de la malformation, la technique d'abaissement et le pronostic.

Garçons	Filles
* fistule périnéale	*fistule périnéale
*fistule recto urétrale	*fistule vestibulaire
-bulbaire	*cloaque
-prostatique	-canal commun < 3 cm
*fistule recto vésicale	- canal commun > 3 cm
*absence de fistule	*absence de fistule
*atrésie rectale	*atrésie rectale
*malformation complexe	*malformation complexe

Tableau 1 : Classification de Pena [10]

La classification de KRICKENBECK 2005 [19,36]

Cette classification a supprimé la distinction de sexe car celui-ci a moins d'influence sur la technique chirurgicale et le résultat que le type de fistule.

Elle a séparé les formes « fréquentes » et les formes « exceptionnelles » (tableau 3)

Formes classiques	Formes exceptionnelles
*fistule périnéale cutanée	*poche colique congénitale
*fistule recto urétrale	*atrésie (sténose) rectale
-bulbaire	*fistule recto vaginale
-prostatique	*fistule en H
*fistule recto vésicale	*autres...
*fistule vestibulaire	
*cloaque	
*absence de fistule	
*sténose anale	

Tableau 2 : Classification de KRIKENBECK [19]

5.3. Les variétés anatomiques

5.3.1. Les formes hautes (31% des cas) [15,38]

Il s'agit des formes supra lévatoriennes qui intéressent le rectum.

L'agénésie ano-rectale

✓ L'agénésie ano-rectale avec fistule

C'est la plus fréquente. Le cul de sac digestif se termine au-dessus du plancher des muscles des releveurs, il est fistulisé dans le tractus urinaire du garçon ou génital de la fille.

• **chez le garçon**

La fistule recto urinaire existe dans 70% des cas. Elle siège en règle au niveau de l'urètre prostatique au voisinage du verru-montanum.

- **chez la fille** : il y a,
 - Les fistules recto vaginales
 - Les fistules recto cloacales : elles représentent 6 à 8 % des MAR de la fille (Stephens).

Il existe un conduit commun ou débouche le tractus urinaire, le vagin, et le rectum.

Il en existe trois types : E, F, G (TB).

✓ L'agénésie ano-rectale sans fistule (beaucoup plus rare).

Il s'agit de l'atrésie rectale. Elle est rare (5 cas / 3000 anomalies publiées selon Stephens) [15]. Elle a toutes les caractéristiques d'une atrésie intestinale banale d'origine ischémique.

Les caractères communs

Toutes les agénésies ano rectales ont en commun les caractères suivants :

Un sphincter interne « SI » est très anormal et Stephens le considérait comme absent [15].

Il est admis actuellement que le SI existe, il forme un anneau étroit plus ou moins hypoplasique autour de la fistule recto urinaire ou recto vaginale et qui correspondrait au « canal anal » [8].

Vu qu'il est situé autour de la fistule, le problème de sa préservation et de son utilisation est posé, tout en sachant que les tendances actuelles sont pour la préservation [39].

Le muscle releveur est normal, mais la sangle pubo rectale est plaquée contre la paroi postérieure de l'urètre, du vagin ou du cloaque qu'elle entoure en leur adhérant intimement juste sous la fistule. Cette sangle est donc anormalement haute et antérieure.

Le sphincter externe « SE » reste discuté. Stephens [15] souligne qu'il est incomplet, hypoplasique et que le seul élément utilisable de l'appareil sphinctérien est la sangle

pubo-rectale. Pena [8], Mollard [14] et Kiesewetter [40] affirment que le SE existe toujours même en cas de forme haute et sa partie profonde est en continuité avec la sangle pubo rectale formant ce qu'ils appellent « le complexe musculaire strié ».

L'aspect du périnée est variable. Ce dernier est sans relief, ou avec une fossette, ou encore avec un bourrelet médian. Cependant, il n'est jamais caractéristique du type de l'anomalie.

5.3.2. Les formes intermédiaires (12% des cas) [15,38]

Elles regroupent les formes dans lesquelles le cul de sac n'a pénétré que de façon incomplète le plancher des muscles releveurs. On distingue :

L'agénésie anale sans fistule

Le rectum se termine au contact du vagin ou de l'urètre à la hauteur des ischions (fig.1E ,2H)

L'agénésie anale avec fistule

Chez la fille, la fistule est très fréquente. Le rectum est fistulisé dans la partie basse du vagin ou plus rarement dans le vestibule. Chez le garçon, il est fistulisé dans l'urètre bulbaire (1F), ou beaucoup plus rarement dans l'urètre antérieur.

Les caractères communs

Un sphincter interne analogue à celui des formes hautes.

Un muscle releveur bien développé. Le cul de sac rectal s'engage dans la sangle pubo rectale. Stephens le décrit comme un panier dont les fibres entourent le fond du cul de sac.

Le CSR est donc supra lévatorien alors que le trajet fistuleux s'engage dans la sangle.

Un sphincter externe plus développé que celui des formes hautes.

Au niveau du **périnée** il n'y a pas de signes distinctifs.

5.3.3. Les formes basses (55%des cas) [15,38]

Ce sont des dysgénésies purement anales. On distingue :

L'anus périnéal antérieur et l'anus vulvaire

L'anus périnéal antérieur se voit dans les deux sexes (1G, 2J)

L'anus vulvaire (K)

Ce sont des anus normaux mais en situation anormale par défaut de développement du périnée.

La persistance de la membrane anale

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

L'anus couvert complet

L'anus est en situation normale mais il est fermé par la fusion des replis anaux (1I, 2M).

L'anus couvert incomplet avec fistule ano-cutanée (1J) ou ano-vestibulaire (2N)

C'est la variété la plus fréquente des MAR basses chez le garçon. Le rectum est normal de même que le canal anal jusqu'au niveau de la ligne pectinée. En dessous, il se réduit à un trajet fistuleux qui s'ouvre sur le raphé périnéal, à une distance variable, souvent derrière le scrotum chez le garçon et dans le vestibule chez la fille.

La sténose anale

L'orifice est en position normale mais sténosé, parfois recouvert par une fine membrane.

Les caractères communs

Un sphincter interne variable normal ou subnormal.

Un sphincter externe dont l'anatomie reste imprécise. On admet que sa partie profonde est normale, qu'elle entoure la partie basse du canal anal et qu'elle est en contiguïté avec la sangle pubo-rectale ; alors que sa partie superficielle est réduite à quelques fibres longitudinales qui forment un U ouvert en avant.

5.4. Les formes exceptionnelles (moins de 2%) [15,38]

Elles échappent à cette classification. On les retrouve dans le livre de Stephens avec comme exemple les fistules doubles.

5.5. Les malformations associées

Elles sont fréquentes, particulièrement dans les formes hautes. Pour Moore [2], elles sont de 28 à 72% et pour **Mollard** [15] et **Hellory** [39] elles sont de 50 à 60%. Les plus fréquentes sont celles qui s'incorporent dans le cadre du syndrome de régression caudale (génito-urinaires et rachidiennes).

La plupart des malformations associées s'intègre dans l'association VACTEREL.

Les malformations génito-urinaires

Elles sont très fréquentes. **Aigrain** [41] a retrouvé 26 à 60% de malformations génito-urinaires. Elles sont de l'ordre de 71% dans les formes hautes, de 42% dans les formes intermédiaires et de 25% dans les formes basses [42].

Les malformations vertébrales

Elles sont présentes dans 53% dans les formes hautes et dans 19% dans les formes basses [15].

Les anomalies sacrées sont les plus fréquentes et conditionnent en grande partie le pronostic fonctionnel rectal et aussi vésical. Elles sont plus fréquentes dans les formes hautes [39].

L'agénésie sacrée est présente dans 53% des MAR hautes selon **Mollard** et **Pellerin** [15,43]. Elle peut être :

- *Subtotale* : Lorsqu'elle intéresse S2 et S3, elle s'accompagne de perturbations graves de l'innervation pelvienne du fait de l'absence des racines nerveuses correspondantes avec paralysie de muscle releveur et de la vessie, contrairement à celle de S4 et S5.

- *Totale* : Elle est rare.

Les malformations sacrées sont associées souvent à des perturbations du contenu du canal rachidien. Les anomalies médullaires sont représentées par les anomalies de position, les anomalies de forme, les anomalies de structure (syringomyélie), les anomalies du cône médullaire, le méningocèle antérieur et le lipome intra canalaire.

Les malformations gastro-intestinales

Elles sont de **10%** selon **Moore** [2]. Celles de l'œsophage sont les plus fréquentes. L'atrésie de l'œsophage représente 5 à 11% des cas surtout dans les formes hautes ou intermédiaires [1,15].

Les cardiopathies

Elles sont de l'ordre de **9%** selon **Moore** [2] et de **13%** selon **Aigrain**[1].

Les malformations du squelette périphérique

Il s'agit le plus souvent de l'agénésie du rayon externe de l'avant-bras.

Les anomalies chromosomiques

Elles sont de l'ordre de 10% selon **Pannuel** [38], dans 5.7% des cas, il s'agit de la trisomie 21, ensuite, viennent la trisomie D, 13,15,18 [1].

Les syndromes :

Le syndrome de Townes Brox : il associe une MAR, des anomalies des mains et des pieds et une anomalie de l'appareil auditif.

Le cut eye syndrome : il associe par ordre décroissant, une MAR, un colobome, une fente vélopalatine, des anomalies cardiaques, des malformations rénales, des hernies, et des malformations auriculaires.

L'association VACTEREL : Elle associe des anomalies vertébrales, une MAR, une malformation cardiaque, une fistule trachéo-oesophagienne, une dysplasie rénale et une dysplasie radiale.

Toutes ces malformations sont diversement associées. On retrouve le plus souvent trois à quatre éléments primaires du syndrome.

Le syndrome de Currarino : il est composé de la triade : une MAR, une anomalie sacrée et une tumeur sacro coccygienne (masse pré sacrée). La masse pré sacrée pouvant être un tératome, un méningocèle antérieur, ou une duplication rectale.

6. Diagnostic des malformations ano-rectales

6.1. Le diagnostic anténatal

Les MAR sont des anomalies dont le diagnostic est rarement posé avant la naissance car l'efficacité de l'échographie dans le dépistage des anomalies ano-rectales est encore médiocre [6].

Il faut savoir rechercher les signes évoquant une MAR devant tout élément d'un syndrome malformatif susceptible de s'associer à une MAR [6].

6.1.1. l'échographie anténatale

Dans de très rares cas, il est possible de suspecter l'existence d'une MAR devant les signes suivants [6] : une dilatation colique, une modification du contenu colique, la présence d'entérolithiases intra abdominales ou encore des anomalies sacrées.

Les progrès actuels permettent de voir les images du sphincter au dernier trimestre.

L'échographie peut suivre cette évolution en donnant des mensurations du diamètre de ce sphincter en anténatal [22] :

- 14^{ème} à la 21^{ème} semaine, le diamètre = 2.5 à 4.5 mm, ce qui correspond à la mise en place du sphincter.
- 23^{ème} à la 31^{ème} semaine, le diamètre = 15 mm ce qui correspond à la croissance rapide du sphincter.
- 31^{ème} à la 37^{ème} semaine, c'est la maturation complète.

Ainsi l'absence d'image sphinctérienne signifie une malformation ano-rectale haute ou intermédiaire.

6.1.2. l'IRM fœtale

C'est une exploration de grande qualité dans le diagnostic et le bilan malformatif d'une malformation ano-rectale. Elle visualise directement le cul de sac digestif ainsi que le complexe musculaire.

Elle n'est pas réalisée systématiquement dans le but de poser le diagnostic de MAR sauf si l'échographie fœtale retrouve les images précédemment décrites ou en cas d'associations malformatives complexes, entre autres, l'association VACTEREL ou le syndrome de Currarino [44], ce qui rend la MAR fortement suspectée.

6.1.3. Le dosage des enzymes digestives

Grâce aux travaux de Françoise Muller et son équipe [13,33], un diagnostic de présomption très précoce d'obstacle ano-rectal témoin d'une imperforation ano-rectale peut être établi par un dosage des enzymes digestives dans le liquide amniotique prélevé par amniocentèse.

6.2. Le diagnostic post natal

6.2.1. De la malformation ano-rectale

La prise en charge d'un nouveau-né porteur de malformation ano-rectale n'est pas une extrême urgence. On dispose de quelques heures (16 à 24h) pour déterminer le type exact de la malformation et les lésions associées. Ces deux éléments interviennent dans la chronologie et le choix des interventions.

L'examen clinique

Il porte sur le sillon inter fessier, de la pointe du coccyx à la racine de la verge chez le garçon, ou à la fourchette vulvaire chez la fille. Cet examen doit être minutieux, réalisé au besoin à la loupe.

✓ La Première éventualité : l'anus est d'aspect normal.

Ceci n'élimine pas une malformation ano-rectale. L'anus a un aspect normal mais il existe un tableau d'occlusion intestinale basse avec météorisme abdominal important. Il faut vérifier systématiquement la perméabilité de l'anus avec une sonde.

On affirmera ainsi une imperforation membraneuse qui est parfois visible lorsque, mince et bleutée ? bombe sous l'effet de la pression abdominale ou d'une atrésie rectale si la sonde bute plus haut.

✓ La deuxième éventualité : l'anus est d'aspect anormal.

Si l'anus est absent ou anormal par son aspect ou sa situation, les problèmes diagnostiques diffèrent selon le sexe.

• **Chez le garçon** il y a trois possibilités :

- Il y a du méconium qui fait issue sur le périnée par un orifice souvent très petit. Il s'agit d'une lésion infra lévatorienne à type d'anus ectopique antérieur, ou d'un anus couvert incomplet avec fistule ano cutanée.

La découverte de la fistule dispense des examens radiologiques. L'intervention peut être pratiquée par voie périnéale du fait de la certitude diagnostique d'une forme basse. Cependant il a été rapporté dans des études récentes, un cas de forme haute avec fistule périnéale chez le garçon [45].

- Il y a du méconium dans les urines : la méconiurie permet d'affirmer l'existence d'une fistule recto urinaire (recto urétrale ou recto vésicale). Il s'agit alors d'une lésion haute ou intermédiaire et aucune autre investigation n'est nécessaire avant la colostomie.

- Il n'y a ni méconiurie, ni méconium sur le périnée : parfois la fistule est obturée passagèrement par un débris méconial. En massant l'urètre ou en passant une sonde dans la vessie on peut extérioriser le méconium et affirmer la fistule.

La colostomie ne doit pas être réalisée avant 24 heures [39].

En effet, s'il existe une fistule périnéale ou recto urinaire, le passage du méconium à travers la fistule ne se fera qu'après de nombreuses heures de vie [46,47], le temps que l'augmentation de la pression intra abdominale permette le passage.

De la même façon les clichés tête en bas ne sont pas correctement analysés avant ce délai car l'air n'est pas encore descendu au fond du cul de sac rectal.

Ainsi, on peut profiter de cette période d'attente pour rechercher les éventuelles malformations associées.

- **Chez la fille**

L'étude du périnée est encore plus précise que chez le garçon. Le diagnostic est plus facile car il repose presque seulement sur les données de la clinique.

Les anomalies non communicantes, sans issue de méconium au périnée, sont très rares. Le diagnostic entre agénésie rectale, agénésie anale, et anus couvert complet se fait exactement comme chez le garçon.

S'il y a émission de méconium, le diagnostic repose sur le nombre des orifices au niveau du périnée comme l'a souligné Stephens [15,48].

- un seul orifice à la vulve donnant issue à l'urine et au méconium signe une agénésie ano-rectale de type cloaque.

- deux orifices à la vulve, l'un urétral, l'autre vaginal (et non vestibulaire) : il s'agit d'une anomalie haute, ou intermédiaire à type de fistule recto vaginale.

- trois orifices à la vulve, l'un urétral, l'autre vaginal et un troisième qui donne issue à du méconium, on reconnaîtra :

- ★ l'anus ectopique antérieur (périnéal ou vulvaire). Il a un aspect normal sauf dans sa situation.

- ★ si l'orifice méconial n'a pas l'aspect d'un anus mais celui d'une fistule :

- * Soit qu'il s'agit d'une fistule ano- vulvaire ou ano- vestibulaire, et là les lésions sont basses.

- * Soit qu'il s'agit d'une fistule recto- vestibulaire, et là l'anomalie est intermédiaire.

Afin de différencier entre les formes, on aura recours à l'examen au stilet.

Aussi, on peut opacifier par fistulographie et ainsi confirmer le diagnostic grâce au repère représenté par le point (I).

Les explorations radiologiques à la phase primaire (période néonatale)

Ils ont deux buts, le repérage radiologique de la hauteur du cul de sac rectal et la recherche de malformations associées.

- ✓ On commence toujours par une radiographie de l'abdomen sans préparation de face et de profil. Cette dernière a plusieurs objectifs [48] :

- Apprécier l'aération digestive en fonction du délai entre la naissance et la prise du cliché.
- Rechercher une aération vésicale témoignant d'une forme haute avec fistule recto vésicale.
- Rechercher des anomalies rachidiennes associées et des calcifications méconiales parfois rencontrées en cas de fistule urinaire.

Le repérage de la hauteur du cul de sac digestif ou rectal (CSR) se fait grâce aux examens complémentaires suivants :

✓ Incidence de Wangensteen et Rice (WR)

Il s'agit d'un cliché simple pris de profil, cuisses fléchies à 90°, et réalisé après repérage métallique de la fossette anale. Il est fait en position « tête en bas » le temps de permettre à l'air de progresser et de dessiner le cul de sac rectal.

Le but de cette exploration est de déterminer la position du cul de sac rectal. Pour cela, plusieurs repères nous sont indispensables :

- La ligne pubo-coccygienne de Stephens [38,39,42,49,55] : Elle passe par le centre de la superposition des noyaux pubiens et la partie inférieure de la dernière pièce sacrée. Elle représente la projection du plan d'insertion pariétale des muscles releveurs.

S'il existe une malformation sacrée, la ligne est tracée du pubis à la jonction 1/4 supérieur et 3/4 inférieurs du noyau ischiatique.

- La ligne de Crémin [38,42,50] : Elle est parallèle à la ligne de Stephens. Elle est tracée à mi-distance de celle-ci et du point le plus bas du noyau ischiatique (I). Elle correspond au niveau d'insertion des muscles releveurs sur la partie basse du rectum.

Quand la projection du CSR est :

- au-dessus de la ligne de Stephens, c'est une forme haute.
- entre la ligne de Stephens et celle de Crémin, c'est une forme intermédiaire.
- au-dessous de la ligne de Crémin, c'est une forme basse.

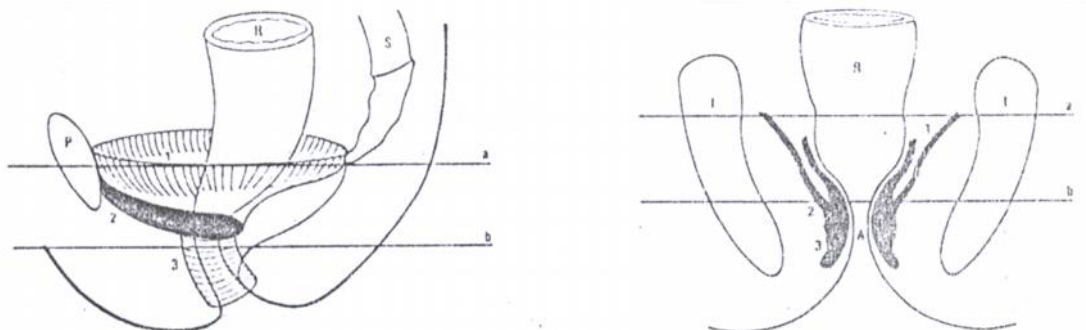


Fig. 15: a= ligne de Stephens, b= ligne de Crémin [38]

Il faut noter que :

- ★ Si le cliché est pris juste après la naissance, *l'aération digestive est encore insuffisante*, et on peut ainsi, par erreur, conclure à une forme haute.
- ★ *Le coccyx peut être absent* en cas d'anomalie sacrée, situation fréquemment associée aux MAR.
- ★ S'il y a *fistule*, l'air peut s'échapper ce qui conduit à une mauvaise interprétation des résultats.

Afin d'optimiser la sensibilité de cet examen, il faut attendre l'arrivée d'air dans le rectum ou répéter les clichés.

- Le triangle de Stephens et de Kelly [14,15]

Il est basé sur le fait que le muscle releveur se projette dans le triangle pubis - coccyx - ischions (PCI) :

- Si le CSR est situé au-dessus de la ligne PC, il s'agit d'une forme haute.
- Si le CSR est situé dans le triangle PCI, il s'agit d'une forme intermédiaire.
- Si le CSR est situé au-dessous du point I, il s'agit d'une forme basse.

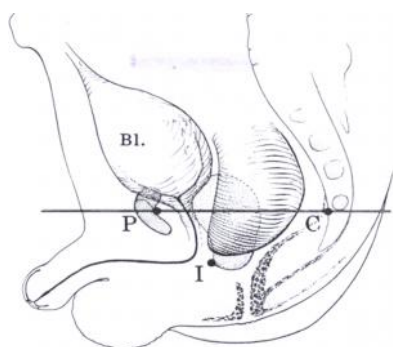


Fig. 16: ligne P-C de Stephens [5]

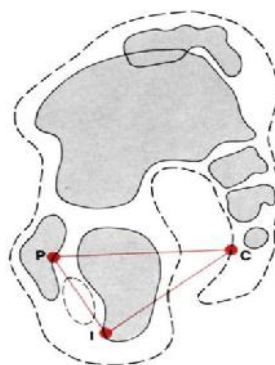


Fig. 17 : Triangle pubis-coccyx-ischion (PCI) de Stephens et Kelly [14]

Actuellement, on mesure la distance qui existe entre l'air et le repère métallique sur le cliché de WR. Si elle est inférieure à 1cm, il s'agit d'une forme basse. Si elle est supérieure à 1cm, c'est plutôt une forme haute ou intermédiaire [47].

- ✓ l'échographie périnéale

Elle permet de mesurer la distance qui sépare le fond du cul de sac digestif au périnée. La sonde étant placée sur la fossette anale, la hauteur peau – CSR est mesurée :

Quand la distance est supérieure à 15 mm, il s'agit d'une forme haute, quand le CSR est proche de la peau (< 10 mm), il s'agit d'une forme basse. Les formes intermédiaires sont quant à elles entre 10 et 15 mm de hauteur [50,51].

- ✓ l'IRM : on lui fait appel si le doute persiste et si l'on dispose facilement de cet examen. Sa réalisation est performante en apportant une bonne définition anatomique [52,53].

En mode T1, les coupes jointives sont faites dans le plan sagittal, puis dans le plan axial transverse oblique. Le degré d'obliquité est repéré sur les vues sagittales en prenant le plan pubo - coccygien comme plan de référence.

Lors du premier bilan, elle permet :

- De visualiser la hauteur du CSR avec parfois mise en évidence du trajet de la fistule.
- D'apprécier l'épaisseur des muscles de la sangle pubo-rectale.
- D'étudier les corps vertébraux, le contenu du canal rachidien et l'appareil urinaire.

Grâce à ces données l'IRM peut servir de guide pour une reprise chirurgicale dans le cas de mauvais résultats fonctionnels.

A l'étape initiale, si le doute persiste et si on ne dispose pas de cet examen, il faut se conduire comme dans le cas d'une forme haute et donc colostomiser une forme qui peut être basse plutôt que de toucher le périnée chirurgicalement.

6.2.2. La recherche de malformations associées

Elle doit se faire dès les premières heures de vie et de façon systématique. Il faut rechercher une prématurité, faire un examen clinique complet en particulier la vérification de la perméabilité œsophagienne par une sonde gastrique, et réaliser des examens complémentaires à savoir un rachis complet de face et de profil et des échographies urinaire, cardiaque, et médullaire.

Au terme de ce bilan initial, la découverte d'une forme basse oriente vers une chirurgie périnéale, la forme haute conduit vers la colostomie d'attente.

6.2.3. Les explorations à la phase secondaire

Après la colostomie et avant l'abaissement digestif on réalisera selon les cas

Un caryotype s'il y a une dysmorphie faciale.

Une colographie descendante qui permet l'opacification du segment distal de la colostomie. Elle précise le calibre de l'intestin, la topographie du CSR et peut visualiser la fistule.

Une UCR, systématique dans les formes hautes du garçon. Elle a pour but la visualisation du siège de la fistule recto- urinaire et la recherche d'un reflux vésico- rénal.

Une uréthro-génitographie se fait chez la fille en cas de cloaque.

Une cystoscopie et une vaginoscopie. Si elles sont réalisées, elles montrent la fistule.

Une UVU, faite s'il y a des anomalies de l'arbre urinaire à l'échographie.

L'échographie médullaire, si elle n'a pas été faite auparavant.

L'IRM à cette phase est indiquée en cas de cloaque et en cas d'anomalies à l'échographie médullaire ou du rachis lombo sacré.

Le rapport sacré

Sur le cliché standard du rachis lombo-sacré de face et de profil, il faut, non seulement rechercher des malformations vertébrales mais aussi et surtout calculer le rapport sacré ou « sacral ratio » « SR ». **Marcedo** [54], a rapporté que Pena en 1995 avait insisté sur l'intérêt de la mesure de ce rapport. Celui-ci aurait une grande valeur dans l'estimation des résultats fonctionnels. Ainsi, il est utilisé pour prédire la probabilité de survenue d'une incontinence après traitement chirurgical.

Le rapport sacré sur le cliché de face : les lignes sont tracées sur les parties les plus élevées des crêtes iliaques, les épines iliaques postérieures et le point le plus bas du sacrum [**R = a/b**].

Le rapport sacré normal doit être de **0,74** sur les clichés de face et de **0,77** sur les clichés de profil [55].

Les patients avec un SR inférieur à 0,50 sont exposés à développer une incontinence après traitement chirurgical [55].

Il s'agit donc d'un facteur de pronostic selon Pena, lui qui a démontré la corrélation entre les scores cliniques, le SR et l'évaluation manométrique [11,54].

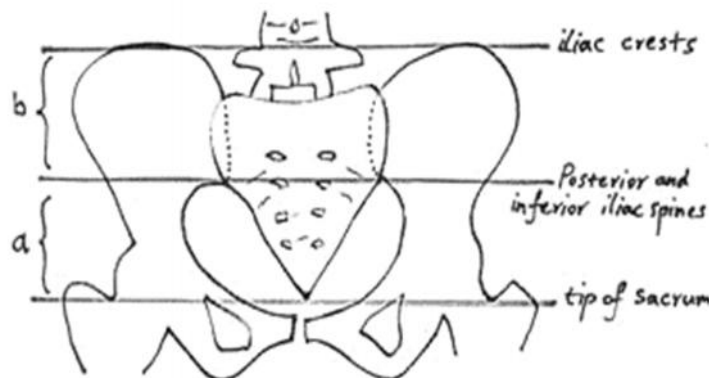


Fig. 18 le rapport sacré= a/b [54,55]

7. Traitement des malformations Ano-rectales

7.1 Les formes basses

Elles sont parfaitement définies anatomiquement et leur traitement est bien codifié.

Elles sont traitées d'emblée, sans colostomie préalable.

7.1.1 Principes

Le cul de sac intestinal est infralévalorien, situé en dessous de la sangle des releveurs de l'anus, il présente par contre une topographie variable par rapport au sphincter anal [14,25,56].

Dans la grande majorité des cas, la correction est pratiquée en période néo natale 24 à 48 heures. Les exceptions concernent les formes avec fistule périnéale large permettant un transit intestinal retardant le diagnostic.

7.1.2 Méthodes chirurgicales

Première situation : Les malformations avec fistule

Elles sont fréquentes dans le sexe féminin.

- ✓ La fistule périnéale : elle s'observe dans les deux sexes.

Les techniques sont variées et ont évolué avec le temps.

- **Le Cut back de Denis Browne** [56] - (fig.19)

Après repérage de la fossette anale, on réalise une section vers l'arrière avec sutures anocutanées. C'est une technique peu utilisée actuellement.

- **Plastie Y.V de Pellerin** [56] - (fig.20)

Elle utilise la fistule périnéale en ménageant ses parties antéro latérales et en l'élargissant en arrière jusqu'à la fossette anale. La fistule est ainsi considérée comme une branche du Y inversé. La suture transformera le « Y » inversé en « V » inversé.

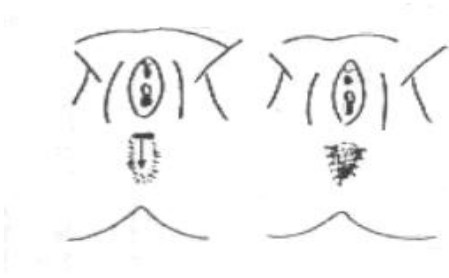


Fig. 19

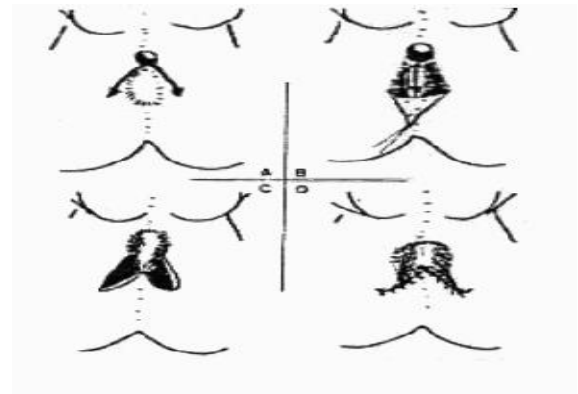


Fig. 20

✓ Fistules ano génitales chez la fille

La fistule est souvent vulvaire ou vestibulaire. On a 2 types de techniques :

Ñ **Traitement en deux temps (Pellerin) [56] - (fig.21)**

Le 1^{er} temps est un élargissement de la fistule en arrière par une plastie YV

Le 2^{ème} temps est imposé par la proximité ano vulvaire et l'absence du noyau central du périnée. Une périnéorrhaphie secondaire sera faite ultérieurement quelques mois plus tard.

Ñ **Traitement en un temps : transposition anale :**

- **Technique de Santulli [56] - (fig.22)**

Elle consiste en une incision cutanée autour de la fistule vulvaire et mobilisation de celle-ci, puis dissection et séparation du tube digestif de la partie basse du vagin. On procède à l'ouverture de la fossette anale par une deuxième incision, la dissection à travers le sphincter anal et la transposition en arrière de la fistule avec anastomose cutanée en bonne position à travers le sphincter anal.

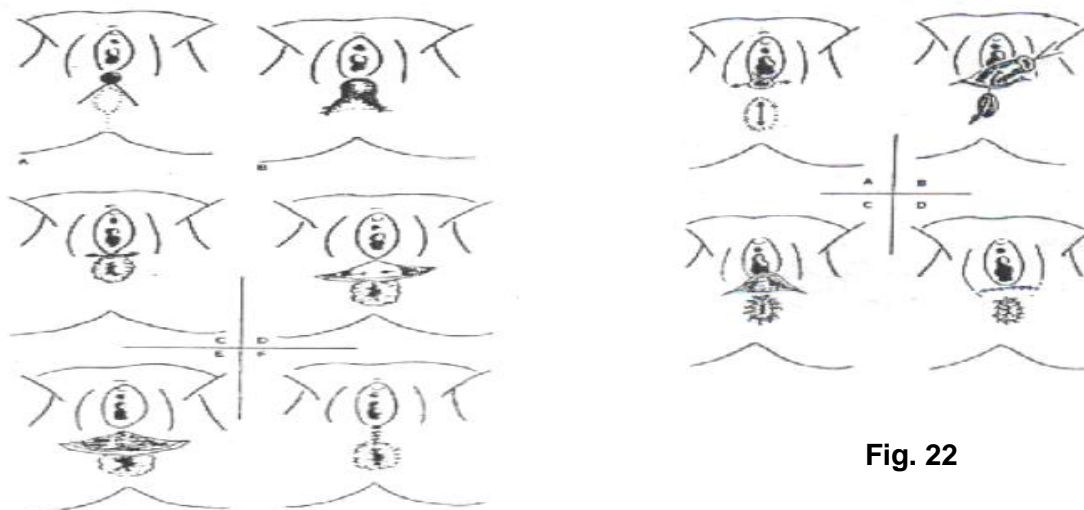


Fig. 21

Fig. 22

- **L'anorectoplastie sagittale postérieure à minima [10] - (fig.23)**

Après l'incision de Pena à minima sectionnant le sphincter anal mais pas la sangle pubo rectale, on réalise une transposition anale.

Actuellement, il est justifié de transposer précocement pendant les premières semaines de la vie.

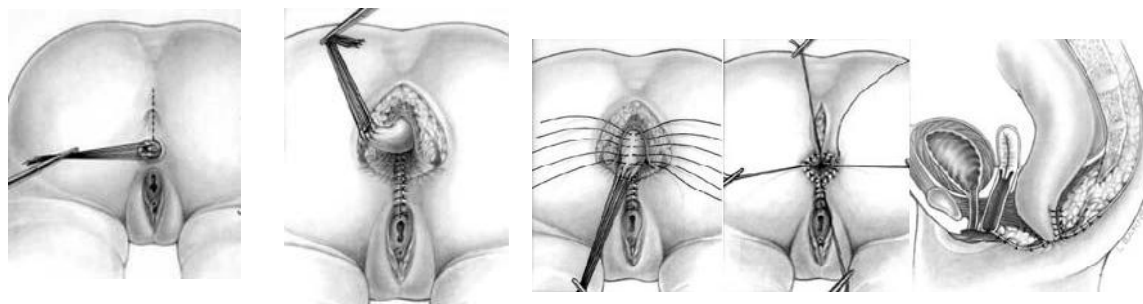


Fig. 23 : MPSARP : différents temps opératoires

✓ Antéposition anale : Les techniques sont variées.

Ñ **Anoplastie par lambeau (YV)** [28]

Ñ **Technique de Hendren** [56] - (fig.24) : Elle consiste à réséquer un quartier d'orange cutané postérieur, à libérer la paroi anale et à effectuer une suture ano cutanée hémi circulaire.

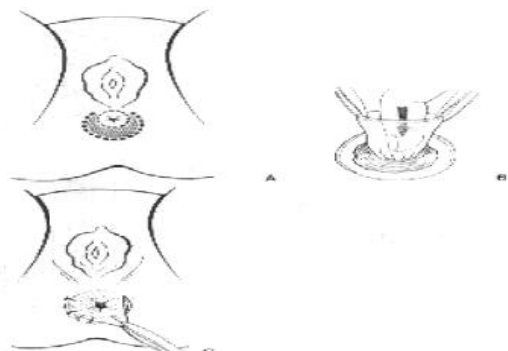


Fig. 24

Ñ **Technique de Leape** [56] : L'incision est hémi circonférentielle postérieure avec un petit trait de refend médian et suture ano cutanée postérieure.

✓ Les sténoses anales

Dans ce cas, l'anوس est en place et les dilatations sont réalisables. Cependant il est préférable d'effectuer un élargissement par lambeaux soit par la technique type « YV » ou une anoplastie selon Hendren.

Deuxième situation : les malformations sans fistule

Elles sont plus fréquentes chez le garçon.

• **Anoplastie périnéale** ou la proctoplastie par lambeaux **en Y (Pellerin)** [14,25] - (fig.25)

c'est la plus utilisée. L'incision en « Y » inversé est effectuée au niveau de la fossette anale en mobilisant prudemment les lambeaux. Il faut traverser le sphincter anal pour retrouver le cul de sac intestinal, le mobiliser à minima et l'ouvrir en « Y » permettant une anastomose par lambeaux imbriqués.

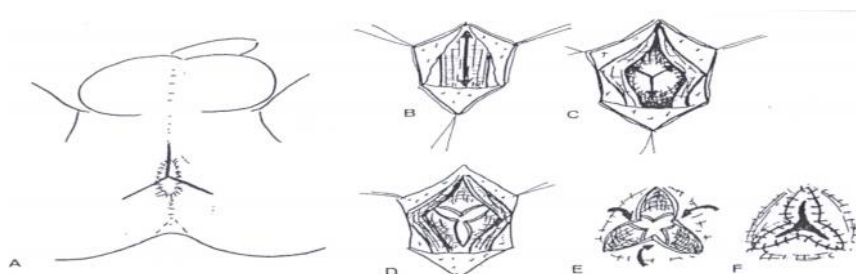


Fig. 25

• **L'anorectoplastie sagittale postérieure à minima** est également possible.

7.1.3 Les complications

Les anomalies esthétiques : l'antéposition résiduelle avec aspect « curieux » de l'anus ne nécessite pas de traitement.

Le prolapsus vrai est rare en cas de forme basse.

L'ectropion muqueux diminue la sensibilité du canal anal. Il constitue une source de suintement. Sa résection est indiquée.

La sténose est corrigée par des dilatations. Si elle est sévère une correction chirurgicale peut être nécessaire à type de plastie d'élargissement Y.V.

La récurrence de la fistule est rare mais peut être observée.

Dans l'ensemble, les formes basses sous réserve d'un diagnostic précis et d'une technique chirurgicale correcte donnent d'excellents résultats avec une continence normale [56].

7.2 Les formes hautes et intermédiaires

Le but du traitement est d'abaisser en position normale un rectum continent permettant une vie sociale normale.

Les méthodes

7.2.1. La colostomie

Elle est réalisée en période néonatale, elle a pour but :

- Une bonne dérivation des matières protégeant l'abaissement.
- Une meilleure connaissance préopératoire de l'anatomie de la malformation.
- Elle donne le temps de réaliser le bilan malformatif non encore fait avant la colostomie.

La colostomie latérale transverse gauche sur baguette

Il s'agit d'une dérivation colique latérale sur baguette dérivant les matières en leur totalité en insistant sur la bonne longueur de l'éperon [57].

La colostomie double terminalisées ou anus à pont cutané (divided loop colostomy)

Dans le souci d'une dérivation totale des matières, la confection d'une double stomie d'amont productive et d'aval non productive (mucous fistula) est très indiquée [58].

L'intérêt de cette technique est de bien séparer l'orifice d'amont et l'orifice d'aval.

Il s'agit ainsi d'une stomie sigmoïdienne double terminalisée : une stomie proximale pour le drainage des selles et une stomie distale pour le drainage des sécrétions muqueuses du segment borgne et des urines en cas de fistule recto-urinaire large [48].

Actuellement, la plus part des auteurs ont une préférence pour **la colostomie descendance double terminalisée** [10,48,59]. Vu les avantages qu'elle possède par rapport à la colostomie transverse ou sigmoïdienne haute, elle est idéale pour la gestion des malformations ano-rectales.



Fig. 26 Colostomie double terminalisée [10]

Chez l'enfant et particulièrement chez le nouveau-né, les colostomies sont grevées d'un taux de complications non négligeable pouvant être de l'ordre de 38,2 % selon **Steinau** [60]. Ce taux diminue en cas de colostomie sigmoïdienne.

- ✓ Le prolapsus de colostomie est la complication la plus fréquente chez l'enfant favorisée par des orifices larges et par les troubles du péristaltisme intestinal.
- ✓ Les sténoses, souvent dues à un défaut technique (ouverture insuffisante de l'aponévrose).
- ✓ L'hémorragie survient en post opératoire immédiat en rapport avec une mauvaise hémostase de la tranche d'ouverture colique.
- ✓ L'éventration est secondaire soit à un orifice de stomie trop large ou à une surinfection pariétale.

7.2.2. Le traitement radical

Les principes de la chirurgie radicale

Lors de la libération par voie abdominale, il faut rester proche de la paroi rectale afin de ne pas compromettre l'innervation périnéale et génito- urinaires. Il faut abaisser un rectum bien vascularisé, sans tension et préserver la sangle pubo- rectale car c'est l'élément clé de la continence.

Pena [8,10,61] insiste également sur la nécessité de ne pas trop distendre les éléments musculaires par l'abaissement d'un rectum très dilaté et recourir à un modelage.

Lors de la confection du néo anus il faut préserver le sphincter externe superficiel même s'il est vestigial.

La conservation d'un sphincter interne s'il existe n'est pas facile compte tenu de sa localisation et de son développement insuffisant. Actuellement des travaux sur la structure

histologique de la fistule recto vaginale et recto urétrale, montrent que celle-ci apparaît comme **un réel canal anal ectopique** qu'il faut conserver [14, 39].

Les techniques chirurgicales :

- ✓ L'abaissement du rectum par voie abdomino- périnéale [15,62,63]

Il consiste en une libération du rectum jusqu'à la fistule recto urétrale qui est ligaturée. L'abord périnéal se résume en une excision cutanée circulaire de la fossette anale puis la dissociation des muscles sous-jacents afin de rejoindre le champ abdominal en espérant que le plan de dissection se fasse à travers la sangle des releveurs.

Par la suite, on réalise l'abaissement du rectum avec anastomose recto- cutanée.

Ñ Les inconvénients :

Le repérage de la sangle est difficile. La dissection extra rectale est large, elle expose à des lésions nerveuses à destinée rectale et génito- urinaires. L'absence de repérage des éléments musculaires du SAE ainsi que l'absence d'amarrage du rectum abaissé aux diverses structures musculaires, exposent au risque de prolapsus rectal.

- ✓ L'abaissement abdomino-périnéal selon Romualdi [15,25,62,63]

Les premiers temps de la technique sont identiques à la précédente.

Après incision circonférentielle de la séro musculuse rectale, on réalise une dissection sous muqueuse jusqu'à la fistule recto- urinaire qui est sectionnée et suturée au contact de l'urètre.

Le temps périnéal est le même que dans la technique précédente.

Ñ Les Inconvénients :

Cette technique préserve les structures para rectales et permet une individualisation plus fine de la fistule. Cependant, il est impossible de conserver le canal anal ectopique (fistule). L'identification de la sangle est imprécise. Le repérage des éléments musculaires du SAE est absent. Il n'y a pas d'amarrage du rectum abaissé aux diverses structures musculaires ce qui expose au risque de prolapsus rectal.

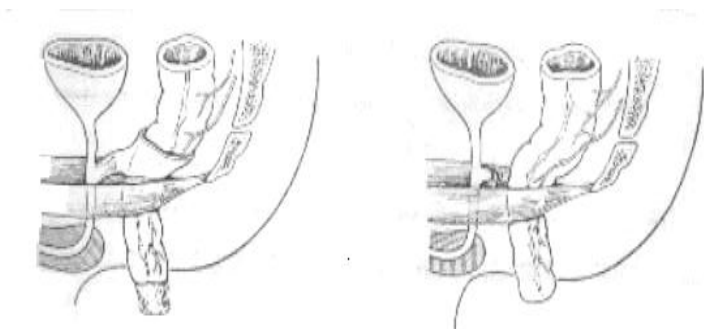


Fig. 27 : La technique de Romualdi [25]

✓ L'abaissement sacré ou sacro-abdomino périnéal selon **Stephens** [14,15,62,63]

Stephens a l'immense mérite d'avoir le premier décrit un abord raisonné de la sangle des releveurs. Après une incision médiane centrée sur la jonction sacro coccygienne et distincte de celle du néo anus, l'articulation est sectionnée transversalement et le coccyx est abaissé par rapport au sacrum.

On commence par un repérage de l'urètre ou du vagin préalablement cathétérisés avec un instrument métallique. On réalise ensuite, une dissection du cul de sac rectal tout en gardant le contact avec leur paroi postérieure. Un passe fil coudé est engagé sous la sangle que l'on charge en totalité. Puis on fait saillir l'extrémité du passe fil en bas et en arrière au niveau du néo anus. L'intestin est alors abaissé après la fermeture de la fistule et la mobilisation du rectum.

Ñ Les inconvénients :

l'identification précise du muscle pubo rectal par cette voie est plus théorique que réelle et n'est pas toujours facile. Le repérage de l'urètre est difficile. L'absence de repérage des éléments musculaires du SAE et l'absence d'amarrage du rectum abaissé aux diverses structures musculaires exposent au risque de prolapsus rectal.

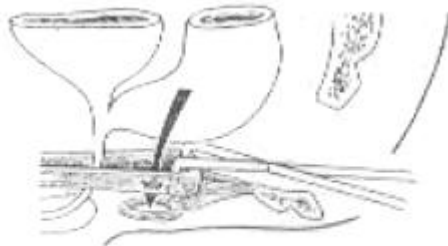


Fig. 28 : La technique de Stephens [14]

✓ L'abaissement périnéal ou abdomino périnéal antérieur selon **Mollard**
[14,15,62,64]

Mollard a décrit une technique d'abord périnéal antérieur.

L'urètre est cathétérisé par une bougie. Après repérage du siège du néo anus par électro stimulation, on réalise une incision en gueule de requin : sa partie antérieure affleure la base du scrotum ou l'orifice vulvaire et la base du lambeau formera le rebord postérieur du néo anus.

Au contact de l'urètre, on dissèque le CSR en haut et en avant. Ainsi, on s'engage dans le berceau formé par les fibres de la sangle pubo rectale.

Après fermeture de la fistule, on réalise l'abaissement de l'intestin à travers la sangle préalablement repérée. Les berges du lambeau cutané sont par la suite suturées en un

tube qu'on invagine à travers les fibres du sphincter externe. Enfin l'anastomose à l'extrémité du cul de sac intestinal est réalisée.

Ñ Les inconvénients :

- La technique peut être complexe en cas de lésion haute, car la fistule est profonde et sa fermeture est délicate.
- La création d'un canal anal cutané supprime le risque de prolapsus ou d'ectropion mais risque de **sténose +++**.
- La suppuration du décollement du lambeau avec désunion et retard de cicatrisation et ceci même en présence de colostomie de protection.

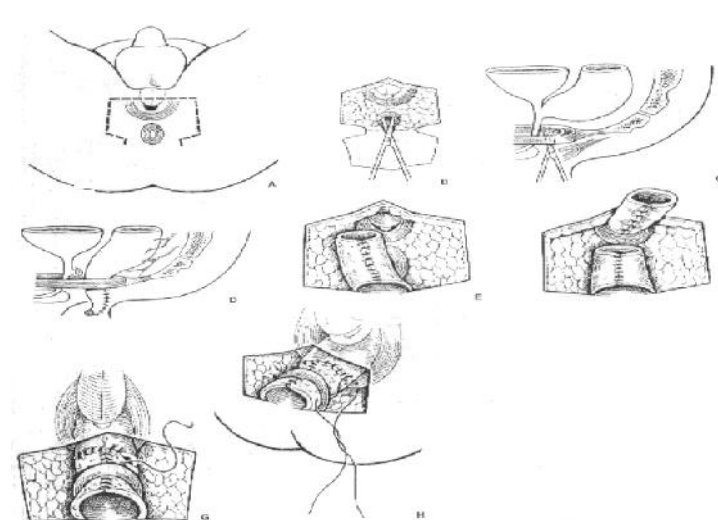


Fig. 29 : La technique de Mollard [14]

D'autres voies périnéales ont été décrites comme la technique de **Kiely Nixon** [65]. Elles ne sont plus utilisées.

✓ L'Anorectoplastie sagittale postérieure de **Pena et Devries (PSARP)**

[7,8,9,10,11,15,61,62,66,67]

C'est la technique la plus utilisée actuellement. Elle permet incontestablement de repérer tous les éléments musculaires y compris les vestiges du sphincter externe, et de les suturer de façon à former une gaine musculaire unique et continue en arrière de l'intestin depuis le coccyx jusqu'au néo anus.

Nous allons décrire en détail la technique vu qu'elle est la seule utilisée dans notre série.

Ñ La préparation préopératoire :

Il s'agit d'irrigations du colon distal avec du SSI jusqu'à ce que le liquide récupéré soit clair ; ceci pour éviter le risque de contamination septique au cours de l'intervention et ainsi, prévenir l'infection de paroi.

Ñ Description de la technique :

L'intervention est faite sous anesthésie générale avec intubation endo trachéale sans curarisation. La sonde urinaire est placée, celle-ci passe dans 25% des cas dans la fistule, il faut alors l'utiliser comme guide et réaliser le sondage par la suite, sous contrôle de la vue.

Le malade est mis en décubitus ventral avec fesses surélevées. On repère le siège du néo anus par stimulation électrique et on incise de la pointe de la jonction sacro coccygienne voir plus en arrière, jusqu'au bord antérieure de la zone choisie pour le néo anus.

Après incision des tissus sous cutanés, les fibres sous cutanées du SAE sont identifiées :(elles vont en direction du coccyx mais ne l'atteignent pas s'amarrant en avant sur le noyau fibreux central du périnée). On poursuit l'incision en profondeur, on repère ainsi les fibres superficielles du SAE qu'on partage en deux sur la ligne médiane. Celles-ci sont souvent réunies aux fibres sous cutanées, elles s'unissent en arrière du coccyx par l'intermédiaire d'un tendon fibreux.

Le coccyx est fendu sagittalement. On réalise une incision sagittale du complexe musculaire strié unissant : éléments profonds du SAE, la sangle pubo-rectale et le muscle pubo-coccygien.

Après Identification de l'intestin (CSR), on incise le fascia péri rectal. On réalise une ouverture de la paroi postérieure du rectum sur la ligne médiane verticalement [8,10,11]. Autour de cette ouverture on maintient le rectum ouvert par la mise en place d'une série de fils de soie 5/0.

Repérage de la fistule à la partie basse du CSR, reconnue par la série de plis situés au-dessus de la fistule. La séparation du rectum de l'urètre commence par la dissection de la fistule faite en sous muqueux [10,11,66,67].

Il faut rappeler que la paroi antérieure du rectum et la paroi postérieure de l'urètre ou du vagin sont intimement accolées réalisant un mur commun. Afin de ne pas léser l'appareil urinaire et les structures importantes (défèrent, vésicules séminales et prostate), la dissection doit se faire en sous muqueux sur environ 1,5 cm au-dessus de la fistule. Ensuite on continue la dissection en prenant toute l'épaisseur de la paroi rectale. Si à ce moment-là la sonde urinaire est passée à travers la fistule, il faut la retirer et guider une autre sonde intra vésicale sous contrôle de la vue. La fermeture de la fistule se fait avec des points séparés 5/0 à résorption lente.

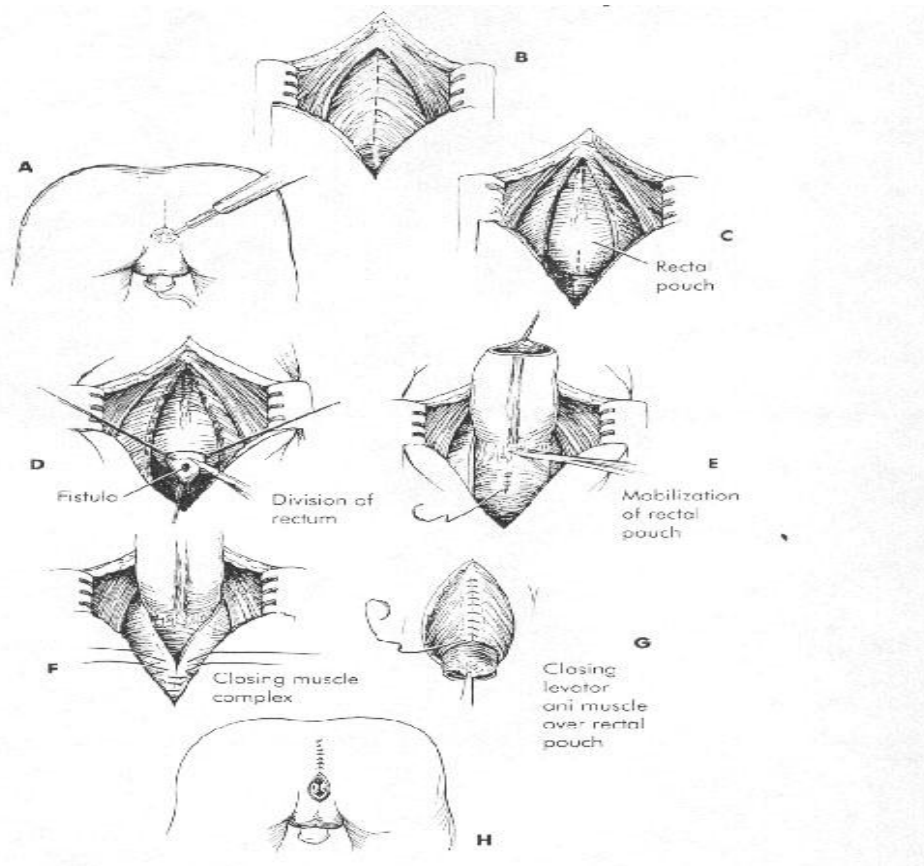


Fig. 30 : technique de Pena [5]

Gagner la longueur rectale : Afin de réaliser une anastomose sans tension, il faut bien libérer le rectum en tractant les fils repères et en sectionnant les brides qui apparaissent gênant la descente du tube digestif.

Afin de prévenir le prolapsus, il ne faut pas trop disséquer surtout en haut, juste le nécessaire pour réaliser l'anastomose à la peau [10,11].

Effiler le rectum : Afin de ne pas distendre les éléments musculaires qui seront reconstitués ultérieurement en arrière du rectum, Pena et Devries recommandent le modelage du rectum ectasique en amont de la fistule [10,11,66,67]. On résèque une partie du mur rectal postérieur que l'on suture par des points séparés avec du fil à résorption lente.

Reconstruction : Dans le cas où l'incision se prolonge au-delà des limites du sphincter, il est nécessaire de réparer le périnée antérieur par des points séparés au fil 5/0 à résorption lente, les fils prennent le bord antérieur du complexe musculaire.

Le rectum est alors passé devant la sangle pour être situé immédiatement derrière l'urètre. C'est à ce moment-là que les fils de la sangle sont noués. A la partie antérieure de la sangle les sutures doivent prendre la paroi postérieure du rectum.

Le reste des couches musculaires de l'incision doivent être rapprochés.

L'anoplastie [10,11,66,67] :Elle doit être réalisée avec un peu de tension, elle aidera à rétracter la muqueuse et empêcher le prolapsus.

Elle commence par la mise en place de 4 points cardinaux puis jusqu'à 16 points avec du fil 5/0. Dès que les fils qui tenaient l'anoplastie sont coupés, la muqueuse rectale disparaît en raison de l'effet des bonnes sutures du muscle, du bon amarrage du rectum au muscle et aussi de la tension de l'anastomose.

Si la malformation est très haute on peut recourir à la voie abdominale. Après avoir suturé les différents plans autour d'un drain en caoutchouc qu'on pousse dans l'espace pré sacré On abaisse rectum une fois libéré par voie abdominale.

- Les avantages : cette technique permet le repérage précis des éléments musculaires, la préservation de la fistule et l'amarrage rectal au plan profond évitant le prolapsus.

Cependant, elle est plus délabrante que la technique de Stephens et celle de Mollard.

Ñ Les soins post opératoires dans la PSARP [11,66,67].

- Une antibiothérapie IV à base d'ampicilline et de gentamycine est instaurée pour 24 à 72 heures, puis un relais par voie orale si la colostomie ne dérive pas la totalité des selles.

- La sonde urinaire doit rester 5 à10 jours. La plaie est soignée par de la bacitracine onguent 3 fois jour.

Ñ Les dilatations après PSARP selon Pena [10]

Les dilatations commencent deux semaines après l'intervention. Chaque semaine la taille du dilatateur doit être changée au degré suivant.

Les parents sont encouragés à la faire eux même à la maison. Les dilatations seront continuées jusqu'à ce que la taille désirée selon l'âge soit atteinte.

Age de l'enfant	Dilatateur
1 à 4 mois	12
4 à 8 mois	13
8 à 12 mois	14
1 à 3 ans	15
3 à 12 ans	16
Plus de 12 ans	17

TB 3 : Taille du dilatateur en fonction de l'âge.

La fréquence des dilatations se fait selon le programme suivant : 1 fois /jour pendant 1 mois, chaque 3eme jour pendant 1 mois, deux fois par semaine pendant 1 mois, une fois par semaine pendant 1 mois et une fois par mois pendant 3 mois.

Quand la taille désirée est atteinte, la colostomie peut être fermée **mais** le programme de dilatation doit être continué selon la fréquence précédente.

Les dilatations sont beaucoup plus faciles chez les jeunes bébés.

A tout moment, pendant le programme de dilatation, si elle devient difficile, douloureuse ou sanglante, il faut reprendre le schéma de dilatation du début.

Ñ Les complications spécifiques de la PSARP :

- L'infection pariétale est due surtout à des colostomies ne dérivant pas la totalité des matières.
- Les sténoses anales sont dues très probablement à l'ischémie ou alors au manque de dilatations anales, « si l'anus n'est pas dilaté il guérira en cette position provoquant une sténose anale » (Pena) [10].
- Le prolapsus rectal se voit dans 3,8 % après PSARP. Son incidence dépend de la complexité de la MAR, de la qualité du complexe musculaire, et de l'existence d'anomalies sacrées [68].
- La paralysie fémorale passagère secondaire à la pression au cours de l'intervention favorisée par la position. Elle est surtout vue chez les grands enfants, jamais les bébés. La récupération est spontanée [69].
- Les complications génito-urinaires à type de reperméabilisation de la fistule recto urétrale, le diverticule urétral, la sténose urétrale et la lésion des déférents ou d'un uretère ectopique.
- La fibrose et la rétraction du vagin en cas de cloaque.

Ñ D'autres procédés utilisant la voie sagittale médiane postérieure de Pena :

La technique de **Yokoyama** 1985 [70], la technique de **Durham Smith** 1987 [71] et la technique de **Guys procédé Mope** 1988 [72]. Ce procédé associe la voie de Pena à un lambeau périnéal type Mollard qui sera tubulisé et invaginé à travers la partie basse du complexe musculaire strié et suturé au cul de sac abaissé constituant un canal anal cutané.

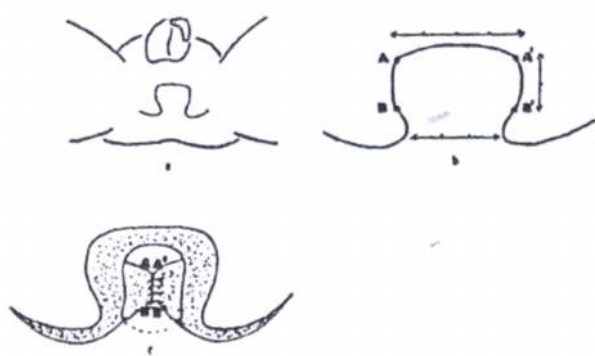


Fig. 31 : Anoplastie type Guys [72]

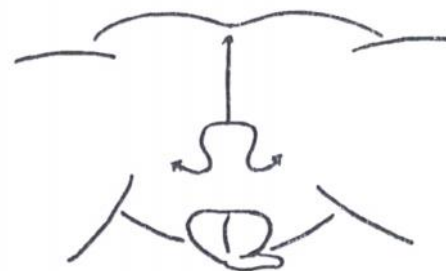


Fig. 32 : procédé de MOPE [72]

Les complications chirurgicales communes

- ✓ La mortalité : Elle dépend plus des malformations associées (cardiopathies) et de la prématurité.
- ✓ Les complications urinaires : Le rétrécissement de l'urètre, le pseudo diverticule de l'urètre dû à une fistule liée trop à distance, la récurrence de la fistule et la vessie neurologique post opératoire sont des complications qui ont disparu avec la PSARP.
- ✓ Les complications anales : la nécrose de l'intestin abaissé ne se voit plus actuellement. Le prolapsus, l'ectropion muqueux source d'irritation ; de saignement et de souillures et la sténose ano cutanée.
- ✓ La continence : C'est le problème majeur dont l'appréciation est difficile.

7.2.3. Le traitement laparoscopique

Le développement de la chirurgie laparoscopique a permis d'élargir ses indications à la chirurgie pédiatrique et aux malformations.

L'anorectoplastie sagittale postérieure (PSARP) est considérée comme la technique de référence dans la chirurgie des MAR hautes [9,73]. Parfois on est obligé de recourir à un abord abdominal [69] afin de libérer le cul de sac rectal et la fistule recto urinaire très haut située. Comme alternative à cette approche, Georgeson a publié en 2000 [12] un abord coelioscopique couplé à un temps périnéal à minima, permettant de fermer la fistule et d'abaisser le cul de sac rectal quel que soit sa position.

La laparoscopie apporte une précision dans la dissection du tube digestif jusqu'à sa terminaison fistuleuse, en évitant les traumatismes des structures péri rectales. Le traitement de la fistule uro-digestive peut être réalisé par suture chirurgicale endoscopique ou à l'aide des techniques d'hémostase récentes. L'abaissement rectal se fait aisément au sein des structures musculaires pelviennes reconnues et de l'appareil sphinctérien externe repéré par électro stimulation de la peau péri anale. Ceci, minimise les conséquences possibles de l'abord périnéal sagittal postérieur sur la continence [74].

La chirurgie laparoscopique s'adresse essentiellement aux malformations ano-rectales hautes avec fistule uro-digestive haute (cervicale ou urètre prostatique), les fistules urétrales bulbaires étant plus difficile voir dangereuse.

L'approche coelioscopique dans le traitement des MAR est certainement intéressante du fait de l'excellente exposition anatomique et l'absence de section du complexe musculo-sphinctérien, cependant elle expose plus au risque de prolapsus [74], et le résultat fonctionnel n'est pas encore démontré car il nécessite un suivi prolongé.

8. Evaluation des résultats fonctionnels

Le but principal de la chirurgie des malformations ano-rectales est d'obtenir une bonne continence, une bonne commande urinaire et une bonne fonction sexuelle.

Les méthodes utilisées pour l'évaluation des résultats de la chirurgie des malformations ano-rectales sont représentées par la clinique et les scores d'évaluation, l'imagerie qui est représentée par la défécographie et l'IRM et enfin les explorations fonctionnelles qui sont la manométrie et l'EMG.

L'appréciation de la continence se fait sur cinq facteurs dont le dysfonctionnement aboutit à l'incontinence :

- Le cap anal : forces passives de la continence
- L'action motrice des sphincters
- La sensibilité cutanée muqueuse et sphinctérienne
- Les propriétés fonctionnelles du segment digestif abaissé (motilité intestinale)
- Les voies nerveuses centrales

8.1. La clinique

L'interrogatoire doit être précis et soigneux, car il permet de déterminer la sévérité de l'incontinence anale (IA) et d'établir le score de l'incontinence. Il recherchera :

La fréquence des selles par jour, la consistance des selles, la fuite fécale ou de mucus et la nécessité à porter des couches. Il permet également d'apprécier la sensibilité.

Il recherchera une incontinence aux selles solides, une incontinence aux selles liquides, une incontinence aux gaz ou une constipation. La situation urinaire sera précisée. Enfin l'impact social et économique de l'IA doit être évalué.

L'examen physique doit être soigneux, il ira à la recherche d'un prolapsus, d'un ectropion, d'une fistule ou des signes d'irritation autour de l'anus.

Le TR recherchera, une sténose, une bonne contraction volontaire de la sangle PR.

Il appréciera la consistance du canal anal souple ou rigide.

Les scores d'évaluation :

A partir des données recueillies, différents scores ont été proposés pour suivre un malade opéré pour MAR à l'âge de la propreté (03 ans). Nous citerons quelques anciens scores non utilisés et détaillerons les plus utilisés actuellement : le score de Kelly, toujours utilisé car c'est le plus simple et le plus court des systèmes de notation, le score de Pena et le score de Krickenbeck.

8.1.1. Score d'Incontinence selon Kelly 1972 [20,75]

Contrôle des matières	Score *
En toute circonstance	02
Quelques fois	01
Accidents Plus de 50 % du temps	00
Fuites	
Jamais	02
Quelques fois	01
Toujours	00
Action sphinctérienne (contraction)	
Forte	02
Faible	01
Absente	00
* 0-2 = pauvre ; 3-4 = honnête ; et 5-6 = bon.	

TB 4 : score de Kelly

8.1.2. Le score de Holschneider 1984 [20,75]

8.1.3. Le score de Wingspread selon Stephens et al (1988) [20]

8.1.4. Le score de Rintala et Lindahl (1995) [20]

8.1.5. Le score de Peña 1995 [20]

1. Selles volontaires Sensation d'envie Capacité à verbaliser rétention de la selle	Oui ou Non
2. Soiling Grade 1 Grade 2 Grade 3	Occasionnellement (une ou deux fois par semaine) Tous les jours, pas de problème social Constant, problème social
3. Constipation Grade 1 Grade 2 Grade 3	gérables par les changements dans l'alimentation nécessite des laxatifs nécessite des lavements
4. L'incontinence urinaire Grade 1 Grade 2	léger écoulement (humidité des sous-vêtements) jour et nuit incontinence complète

TB 5 : score de Pena

Pour ce score la continence totale signifie une défécation volontaire sans soiling dont le grade est supérieur à 1, sans constipation de Grade 3 et sans incontinence urinaire de grade 2.

8.1.6. Le score de « Krickenbeck » 2005 selon Holschneider et al [20].

Il s'agit du score fonctionnel le plus récemment utilisé.

1- Défécation volontaire	Oui /non (sensation d'urgence, capacité d'exprimer le besoin)
2- soiling * grade 1 * grade 2 * grade 3	Oui /non 1 à 2 fois /semaine Chaque jour sans retentissement social constant et invalidant
3- constipation * grade 1 * grade 2 * grade 3	Oui /non Répondant aux règles hygiéno-diététiques Nécessitant des laxatifs Résistant aux traitements précédents

TB 6 : score de Krickenbeck

Pour ce score, la continence totale signifie une défécation volontaire sans soiling dont le grade est supérieur à 1 et sans constipation de Grade 3. Ceci signifie que le pourcentage des malades continents est inférieur au pourcentage des malades ayant une défécation volontaire si le soiling ou la constipation sont présents.

8.2. Les explorations radiologiques

8.2.1. La défécographie et le lavement baryté

Les résultats de la défécographie sont à la fois morphologiques et fonctionnels [76].

Sur le plan morphologique elle permet d'analyser la position, la longueur et le diamètre du canal anal ainsi que le degré d'ouverture de l'angle recto anal pour évaluer la qualité de la sangle des muscles releveurs.

Normalement, au repos le canal anal doit être fermé et l'angle recto-anal doit être à **90°** ce qui témoigne d'une bonne tonicité de la musculature.

Lors de la défécation, le canal anal s'ouvre et l'angle se redresse en dehors (à **150° +/- 19,16°**).

Sur le plan fonctionnel, elle permet d'apprécier la qualité de la continence.

La défécographie est un examen simple et rapide qui ne nécessite pas de préparation particulière. Par contre, il nécessite un enfant coopérant.

Actuellement les clichés dynamiques de la défécographie sont tombés en désuétude [50].

8.2.2. L'IRM

Elle a deux indications, d'une part dans le bilan préopératoire des MAR hautes et complexes [76] et d'autre part après correction chirurgicale [77].

La coupe sur laquelle on réalise les mesures de l'épaisseur du complexe musculaire de part et d'autre du tube digestif doit obéir aux critères suivants :

La coupe doit être faite dans la ligne PC (PC Line) et dans la ligne I (I Line).

Ces deux lignes sont parallèles, **le milieu entre ces deux lignes est la ligne M (M line)**.

Dans cette coupe, l'épaisseur du complexe musculaire doit être mesurée de part et d'autre du tube digestif abaissé, et doit être égale des deux côtés. Dans le cas contraire on juge le rectum mal positionné dans le complexe musculaire [52,53,78].

8.3. Les explorations fonctionnelles

8.3.1. La manométrie ano-rectale

C'est l'examen de choix pour apprécier le fonctionnement recto anal global résultant de la motricité des structures musculaires lisses et striées ainsi que leur contrôle nerveux.

Il s'agit d'enregistrer les pressions rectales et anales (par des capteurs électroniques placées dans l'ampoule rectale vide en regard du canal anal) pendant le repos et durant les efforts de continence et d'exonération [34,79,80].

Résultats :

La pression anale :

En condition statique, la pression anale basale reflète le fonctionnement du sphincter lisse interne (SAI) et en condition dynamique, la contraction volontaire reflète le fonctionnement du sphincter strié externe (SAE).

Le RRAI : la distension du rectum entraîne une augmentation de l'activité du SAE (réflexe de garde), un relâchement du SAI et une diminution de la pression endo anale.

8.3.2. L'EMG

L'électromyographie constitue une exploration qui peut donner une évaluation pronostique et permet un suivi évolutif et maturatif.

Chaque cadran du sphincter anal est étudié séparément. Il met en évidence la présence ou non d'activités musculaires et leur valeur fonctionnelle [81].

PARTIE PRATIQUE

IV. Objectifs

Les objectifs de notre travail sont :

1. Réaliser une étude épidémiologique des malformations ano-rectales dans le constantinois.
2. Faire le point sur l'état actuel de la prise en charge des malformations ano-rectales dans notre contexte, tout en essayant :

D'une part :

- ✓ D'abaisser l'âge du traitement radical dans les malformations hautes et intermédiaires.
- ✓ D'abaisser l'âge du traitement radical des malformations basses avec fistule suffisante.
- ✓ Et d'éviter la colostomie dans les formes intermédiaires chez le sexe féminin.

Et d'autre part

- ✓ De montrer qu'il y a une maturation de la continence avec l'âge en dehors des facteurs de mauvais pronostic.
- ✓ De montrer que la prise en charge précoce est synonyme d'un bon résultat fonctionnel.
- ✓ Et d'établir un schéma thérapeutique adapté aux nouveaux nés porteurs de malformations ano-rectales dans un contexte Algérien.

V. Matériel et méthodes

1. Matériel d'étude

1.1. Type de l'étude

C'est une étude prospective, non randomisée à visée descriptive et analytique de 125 malformations ano-rectales (MAR) prises en charge au sein du service de chirurgie pédiatrique du Mansourah entre janvier 2005 et décembre 2012.

1.2. Le site de l'étude

Service hospitalo-universitaire de chirurgie pédiatrique - EHS Sidi Mabrouk Constantine.

1.3. Population cible

1.3.1. Définition de la population de l'étude

Tous les nouveau-nés porteurs de malformations ano-rectales recrutées au sein du service de chirurgie pédiatrique durant une période s'étalant du 1^{er} janvier 2005 à 2012.

1.3.2. Facteurs d'inclusion

Sont inclus dans notre étude tous les nouveau-nés porteurs de malformations ano-rectales (MAR), toute forme confondue pris en charge (une prise en charge médicale, colostomie, abaissement et anoplastie).

1.3.3. Facteurs d'exclusion

Exclu de l'étude les malformations complexes type cloaque.

1.4. Provenance des malades

Les malades sont recrutés :

- Soit par le biais des urgences au cours de la garde : il s'agit de nouveau-nés évacués des maternités, des services de néonatalogie, ou orientés par des médecins privés.

- Soit par le biais de la consultation et il s'agit des formes avec fistule suffisante.

Les malades viennent de différentes Wilayas des régions de l'Est et sud Est du pays constituant le Constantinois :

- Le territoire de Constantine comprenant les régions de Constantine, Skikda, Jijel et Mila.
- Le territoire de Batna, comprenant les régions de Batna, Ain-Beida, Oum el Bouaghi et khenchela.
- Le territoire de Sétif, comprenant les régions de Sétif, Bougie et Borj-Bou-Arredj.
- Le territoire de Bône comprenant les régions de Annaba, Guelma, Souk –Ahras, Tébessa et el Taref.
- Le territoire de Biskra, comprenant les régions de Biskra, et El oued.

2. Méthodes et support

Déroulement du travail

2.1. Etapes de la prise en charge du malade

Le malade est admis dans notre service et pris en charge de la manière suivante :

- Une étape pré opératoire : en période néonatale, le nouveau-né bénéficie d'une hospitalisation et d'une mise en condition.

Nous réalisons ensuite en milieu hospitalier un bilan clinique et para clinique à double visée : pour le diagnostic topographique afin de préciser la forme anatomique de la malformation et un bilan malformatif à la recherche de malformations associées surtout celles mettant en jeu le pronostic vital.

- Une étape de traitement chirurgical qui sera réalisé le plus précocement possible en fonction de la forme anatomique.

- Une étape d'évaluation des résultats chirurgicaux fonctionnels :

Le résultat fonctionnel sera évalué cliniquement par les systèmes de notation (scores), les explorations fonctionnelles (EMG, manométrie ano-rectale) et radiologiquement par (LB, IRM).

2.2. Etape de gestion et de traitement des données

2.2.1. Le recueil de données

Selon une fiche technique pré établie destinée à recueillir le maximum (144 variables) de renseignements nécessaires à l'étude analytique et comparative et qui comporte : un volet clinique et para clinique pré opératoire, un volet de traitement chirurgical et un troisième volet post opératoire et d'évaluation des résultats chirurgicaux et fonctionnels à court, moyen et long terme. (Son contenu intégral est exposé en annexes).

2.2.2. La gestion des données

La saisie des données : dès l'hospitalisation du malade, le questionnaire est rempli et toutes les informations ont été saisies et analysées par le logiciel **EPI INFO** (version 3.3.2, 9 février 2005).

2.3. Etape d'analyse des données (chronologie)

Le choix des variables contenues dans le questionnaire nous a permis de sélectionner 40 variables à étudier et à croiser :

✓ Croisement de variables :

(Exemple le sexe et les formes topographiques)

✓ Outils d'analyse :

- **Calcul de la fréquence annuelle des malformations ano-rectales**
- **Calcul de la proportion des MAR**

- **Calcul de la prévalence des malformations ano-rectales à la wilaya de Constantine**
- Tests de **khi 2** (X_2) avec le degré de signification **P** qui est significatif quand il est inférieur à 0,05.

Ainsi, les différentes données qu'on extrait de cette série seront analysées dans le but d'aboutir aux objectifs.

Cette analyse sera faite en plusieurs étapes :

Une étape d'étude générale des données **épidémiologiques** de la MAR prise en charge dans notre service afin de réaliser une évaluation globale de la malformation en provenance des régions composantes du Constantinois.

Une étape de mise au point sur l'état actuel de la **prise en charge** des MAR dans notre contexte.

Au terme de ces deux étapes nous essayerons de démontrer que la prise en charge précoce de nos malades a été le support d'un bon résultat fonctionnel.

Nous terminerons par la proposition d'un **schéma thérapeutique** adapté aux malades porteurs de MAR dans notre **contexte**.

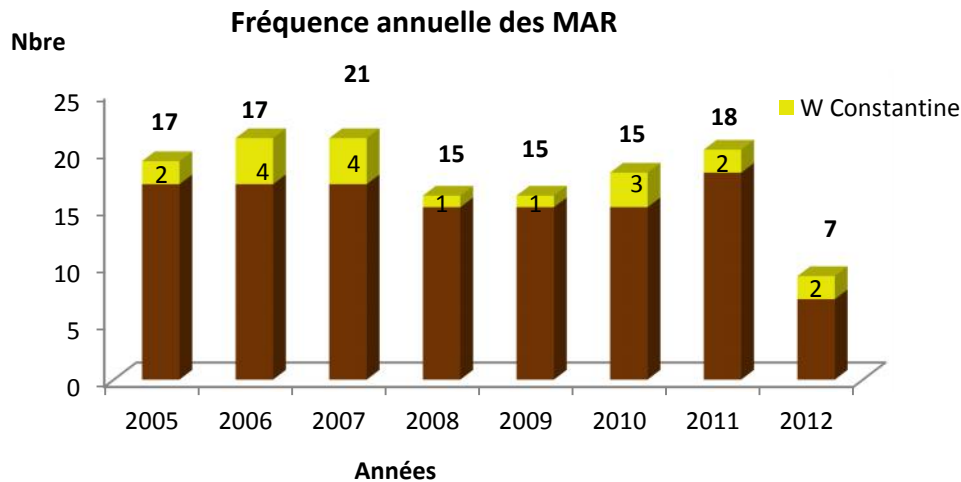
VI. Résultats

1. Données épidémiologiques

1.1. Description de la population d'étude

1.1.1. Fréquence, proportion et incidence des MAR

La fréquence annuelle des MAR à la CCI Constantine



Sur 125 malades, globalement la fréquence des MAR par année dans notre service est de 15,6 cas avec des extrêmes allant de 7 à 21 cas par année.

Pour la Wilaya de Constantine, la fréquence annuelle est de 2,4 cas par année avec des extrêmes allant de 1 à 4 cas par année.

Incidence des MAR dans la wilaya de Constantine

Années	Nombre naissances	MAR	Incidences annuelles Cas / 100000 habitants
2005	24294	2	8
2006	28132	4	14
2007	26807	4	14
2008	29150	1	3
2009	30386	1	3
2010	32336	3	9
2011	32915	2	6
2012	32126	2	6
Total naissances Constantine de 2005 à 2012	236146	19	/

Tableau 7 : Incidences annuelles des MAR à la W Constantine

L'incidence brute et non standardisée des MAR a été seulement calculée pour la wilaya de Constantine. Les nouveaux nés porteurs de MAR et originaire des autres wilayas hors Constantine n'ont pas été tous pris en charge dans leurs secteurs ; raison pour laquelle il nous a été impossible de calculer leurs incidences.

L'incidence des MAR à Constantine est à au moins 3 et 14 cas par 100000 naissances

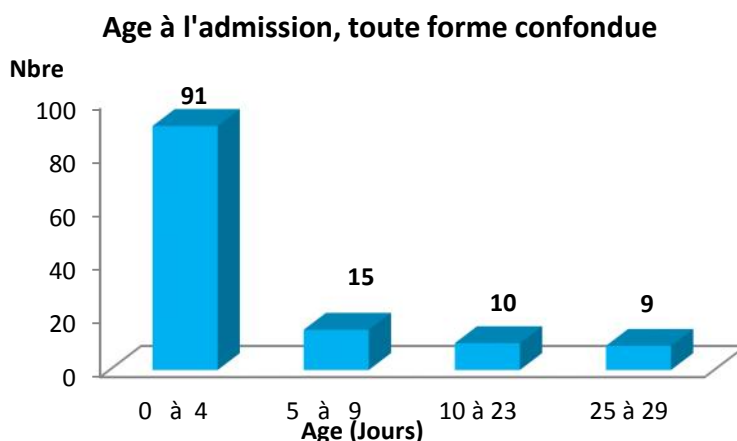
MAR et urgences chirurgicales néonatales dans le service de chirurgie pédiatrique (fréquence et proportion)

Les urgences chirurgicales néonatales CCI Constantine 2005 à 2012	Nombre	%	Proportion
ACO	205	26,1%	2,3%
Les occlusions fonctionnelles	166	21,1%	1,8%
MAR	125	15,9%	1,4%
Omphalocele	79	10,1%	0,9%
SHP	38	4,9%	0,4%
Atrésies du grêle	24	3,05%	0,26%
Occlusions duodénales	24	3,05%	0,26%
Torsion du cordon spermatique	22	2,8%	0,24%
Hernie étranglée	19	2,5%	0,21%
Hernie diaphragmatique	17	2,2%	0,19%
Laparoschisis	16	2%	0,18%
Volvulus du grêle sur MC	14	1,8%	0,16%
Péritonite méconiale	12	1,5%	0,13%
Duplications digestives	10	1,3%	0,1%
Perforation gastrique	5	0,6%	0,05%
Iléus méconial	5	0,6%	0,05%
Atrésie colique	3	0,4%	0,03%
Volvulus gastrique	1	0,1	0,01%
Total	785	100%	8,8%
Total admissions 2005 à 2012	8954	/	/

Tableau 8 : Répartition des urgences chirurgicales néonatales CCI Constantine de 2005 à 2012

A la CCI de Constantine, les malformations ano-rectales occupent la 3^{ème} place après les ACO et les occlusions fonctionnelles, avec une fréquence de 15,9% et une proportion de 1,4% par rapport au total des admissions de 2005 à 2012.

1.1.2. Répartition de l'âge au moment du diagnostic



L'âge à l'admission de nos malades varie de 0 à 29 jours avec une moyenne de 5,1 j. 91 malades ont été admis entre 0 et 4 jours.

1.1.3. Répartition selon le sexe

La malformation est plus fréquente chez le garçon : 72 garçons contre 49 filles. Dans notre série le sexe ratio est de **1,47** en faveur du sexe masculin dans toute forme confondue. Nous avons eu 4 cas de sexe indéterminé.

1.1.4. Répartition selon l'origine géographique

Adresse	Nombre	%
Batna	4	3,2%
Biskra	3	2,4%
Constantine	19	15,2%
El Oued	4	3,2%
Guelma	1	0,8%
Jijel	13	10,4%
Khenchela	1	0,8%
Mila	13	10,4%
Taref	1	0,8%
OEB	24	19,2%
Sétif	3	2,4%
Skikda	9	7,2%
Tébessa	30	24,0%
Total	125	100%



Fig. 33 : La région du constantinois

Tableau 9 : Répartition selon l'origine géographique

Nos malades viennent des différentes wilayas composant la région du constantinois.

Cependant à l'exception de la wilaya de Constantine, ces taux ne représentent pas la totalité des malades présentant des MAR dans chaque wilaya car ils ne sont pas tous orientés chez nous.

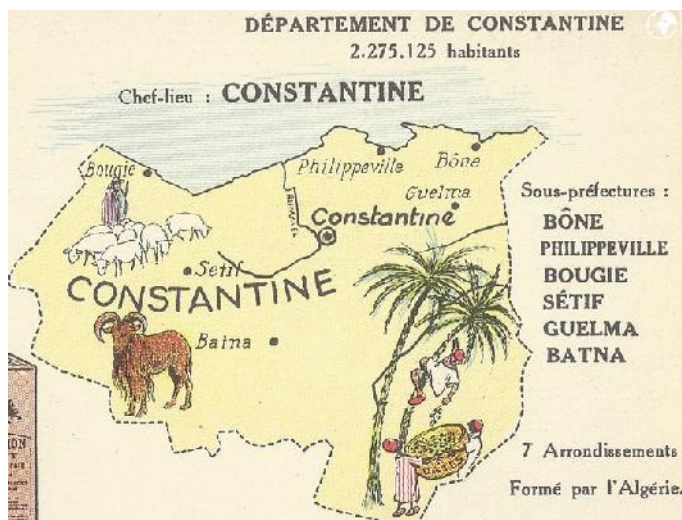


Fig. 34 : Les différentes Wilayas composant le constantinois

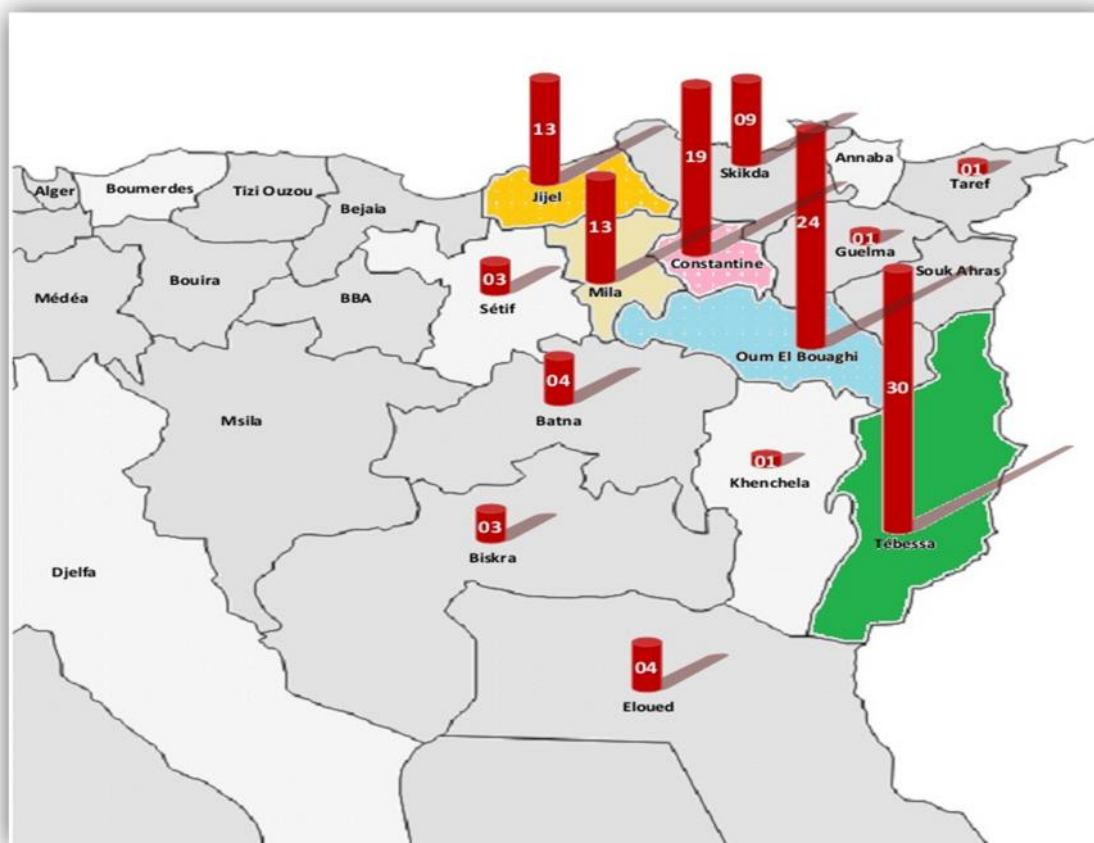


Fig. 35 : Représentation de la provenance des malades

Nous avons constaté un nombre important de MAR dans la wilaya de Tébessa (30 malades) puis la Wilaya OEB (24 malades) et ensuite la Wilaya de Constantine (19 malades).

1.1.5. Répartition selon les formes topographiques

Notre série est composée de 52 formes basses, 57 formes hautes et de 16 formes Intermédiaires.

Les formes topographiques et le sexe :

Formes anatomiques	M		F		I		Total	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Haute	41	*71,9	12	21,1	4	7	57	100
Intermédiaire	6	37,5	10	62,5	0	0	16	100
Basse	25	48,1	27	51,9	0	0	52	100
TOTAL	72	57,6	49	39,2	4	3,2	125	100

Tableau 10 : Répartition des formes topographiques selon le sexe

* $\chi^2 = 17,89$. DDL=4

Degrés de signification $P=0,0013$

Toute forme confondue : Sexe Ratio =1,47. Formes graves : Sexe Ratio = 2,13.

Formes basses : Sexe Ratio = 0,92

71,9% des formes hautes sont rencontrées chez le garçon et 51,9% des formes basses sont rencontrées chez la fille.

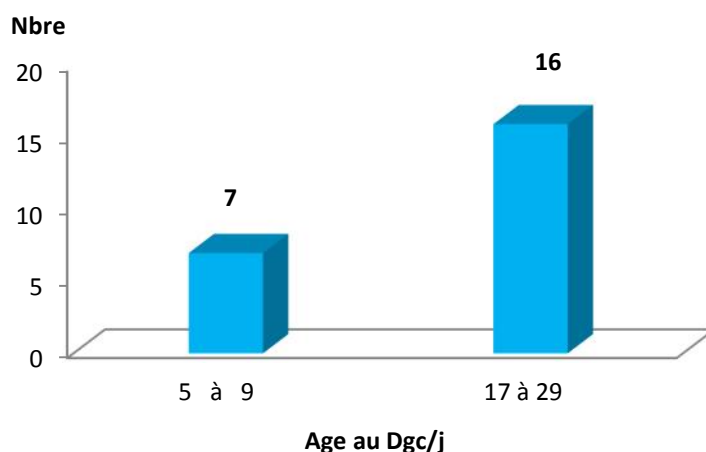
Les formes hautes sont donc plus fréquentes chez le garçon avec un sexe ratio de 1,47 et les formes graves avec un sexe ratio de 2,13.

Les formes basses sont plus fréquentes chez la fille avec un sexe ratio = 0,92.

Un degré de signification $P= 0,001$ signifie qu'il y a une relation statistique entre les formes topographiques et le sexe dans le sens d'une prédominance masculine des formes graves et féminine des formes basses.

Les formes avec fistule chez le sexe féminin : âge à l'admission

Age à l'admission des filles avec une fistule



Nous avons constaté que les formes intermédiaires ou hautes avec fistule chez la fille ne sont pas souvent identifiées à la naissance.

Globalement sur un total de 49 filles, 23 avec fistule soit 47% se sont présentées à et après l'âge de 05 jours. 7 filles se sont présentées entre 5 et 9 jours et 16 filles se sont présentées entre 17 et 29 jours avec une moyenne d'âge de 18,7 jours et des extrêmes allant de 5 à 29 j.

1.2. Répartition selon les antécédents maternels et personnels

1.2.1. Le diagnostic anténatal

Echographie anténatale	Nombre	%
Hydramnios	6	4,9%
Grossesse gémellaire	3	2,4%
Hydronéphrose D	3	2,4%
Oligoamnios	3	2,4%
Uretérohydronéphrose G	1	0,8%
RAS	107	87%
Total	123	100%

Tableau 11 : Répartition selon les données de l'échographie anténatale

L'échographie anténatale a été faite chez 123 malades soit dans 98,4% des cas.

Il n'y a eu aucun cas de diagnostic anténatal.

L'hydramnios a été retrouvé chez 6 patientes.

Nous avons noté 3 grossesses gémellaires. La malformation ano-rectale était présente chez les deux jumeaux d'une grossesse gémellaire dont les parents sont cousins germains.

1.2.2. Le terme de la grossesse

Les malformations	Prématurité		A terme		TOTAL	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Présence de malformations	16	*69,9	44	42,2	59	52,8
Absence de malformations	7	30,4	58	57,8	66	47,2
TOTAL	23	100	102	100	125	100

Tableau 12 : Répartition selon la prématurité et les malformations associées

* $\chi^2 = 5.6$ DDL=1 Degrés de signification $P=0,001$

Est prématurée toute naissance avant le terme de 37 semaines d'aménorrhée (SA) révolues. Dans notre série les prématurés avaient entre 30 et 36 SA et 5 jours. Nous avons noté une prématurité chez 23 malades, 16 parmi eux avaient des malformations associées soit 69,9% avec un degré de signification $P=0,001$. La relation est donc statistiquement significative entre les malformations associées et la prématurité.

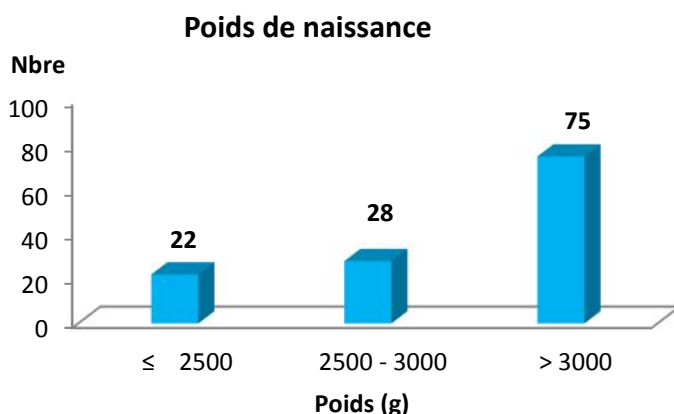
1.2.3. Le lieu de l'accouchement

Nous avons noté 3 accouchements à domicile.

1.2.4. Le dépistage en salle d'accouchement

Le diagnostic à la naissance n'a pas été fait chez 56 malades soit 44,8%, ce qui représente un taux très important.

1.2.5. Le poids de naissance



22 malades avaient un poids ≤ 2500 g.

Le poids des malades allait de 1500 à 4900 g avec une moyenne de 3076 g.

1.2.6. Les cas familiaux

Lien de parenté	Nombre	%
Cousins germains	5	4
Mère et fils	2	1,6
Grand père, et petit-fils	1	0,8
Jumeaux homozygotes	1	0,8
Oncle et nièce	1	0,8
Sœurs	1	0,8
Total cas familiaux	11	8,8
Pas de cas familiaux	114	91,2
Total	125	100

Tableau 13 : Répartition selon les cas familiaux

Nous avons relevé 11 cas familiaux, l'incidence familiale dans notre série est de 8,8%. Ce taux nous semble important et attire l'attention sur le rôle de l'hérédité dans cette pathologie malformative.

1.2.7. Les antécédents familiaux

Les pathologies maternelles

Nous avons noté un diabète maternel chez 12 cas ce qui représente 9,6%. Ce taux nous semble important dans la série soulevant l'hypothèse du rôle du diabète maternel dans la genèse des MAR.

La consanguinité

La consanguinité a été notée chez 29 cas soit 23,2% ce qui ne nous semble pas négligeable. La consanguinité était du deuxième degré la plus part des cas et parfois un troisième degré. Cette consanguinité a très probablement un rapport avec les malformations.

1.3. Répartition selon les données cliniques

1.3.1. Examen général

Etat général	Syndrome occlusif		Sub occlusion		RAS		TOTAL	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Bon	7	10,3	11	16,2	50	73,5	68	100
Moyen	11	57,9	1	5,3	7	36,8	19	100
Mauvais	21	*55,3	0	0	17	44,7	38	100
TOTAL	39	31,2	12	9,6	74	59,2	125	100

Tableau 14 : Répartition selon les données de l'examen général

* $\chi^2 = 33.3$ DDL=4

Degrés de signification $P < 0,0001$

Nous avons reçu 39 malades avec un syndrome occlusif dont 21 en mauvais état général avec un degré de signification $P < 0,0001$. La relation statistique est significative.

La majorité des malades (68) présentaient à l'arrivée un bon état général et 38 un mauvais état général.

1.3.2. Examen clinique

L'aspect du périnée

Nous avons trouvé une fistule périnéale à l'examen clinique chez 43 malades, le reste des malades n'avaient pas de fistule.

La fistule

Fistule	Nombre	%
Vestibulaire	22	17,6%
Cutanée	21	16,8%
Vaginale	8	6,4%
Pas de fistule Visible à l'inspection	74	59,2%
Total	125	100%

Tableau 15 : Répartition selon le type de fistule

A l'inspection, les fistules vestibulaires sont les plus fréquentes au nombre de 22, puis les fistules cutanées au nombre de 21, viennent ensuite les fistules vaginales : 8 cas.

La fistule n'a pas été retrouvée à l'examen clinique chez les autres patients, ceci ne signifie pas qu'elle est absente et c'est soit grâce à certains examens complémentaires ou lors de l'intervention chirurgicale qu'elle est identifiée.



Fig. 36 : ACC chez un nouveau-né de sexe masculin âgé de 01 jour



Fig. 37 Fistule ano vestibulaire chez une fille âgée de 27 jours



Fig. 38 Fistule recto vestibulaire chez une fille âgée de 2 mois

La méconiurie

Sur 47 formes graves (hautes et intermédiaires) chez le garçon, la méconiurie a été retrouvée chez 24 malades soit dans 51% des cas de formes graves.

1.4. Répartition selon Les données para cliniques

1.4.1. Le bilan topographique

Le WR

WR	Au-dessous du PCI	Au-dessus du PCI	Dans le PCI	Situation haute (agénésie sacrée)	Non concluant	TOTAL
Nb	35	41	7	7	2	92 [73,6%]
%	38,0%	44,6%	7,6%	7,6%	2,2%	100

Air-repère métallique < 1cm	35	38%
Air-repère métallique > 1cm	55	59,8
Non mesuré	02	2,2%
Total WR	92	100%

Tableaux 16,17 : Répartition selon les résultats du WR

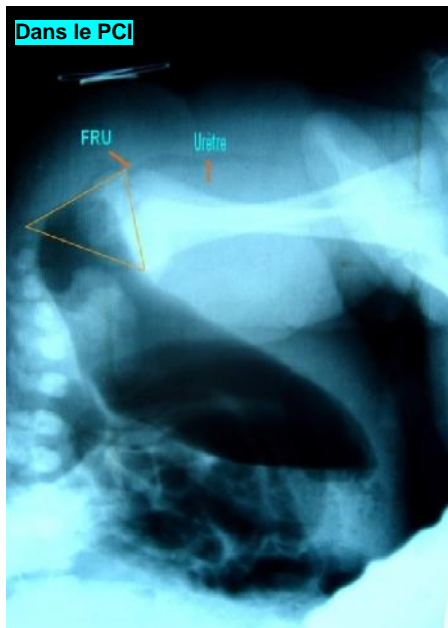
Le WR a été réalisé chez 92 malades soit 73,6% des cas.

Grace au repérage du cul de sac par rapport au triangle PCI nous avons relevé 41 formes hautes, 7 formes intermédiaires, 35 formes basses et il était non concluant chez 2 malades.

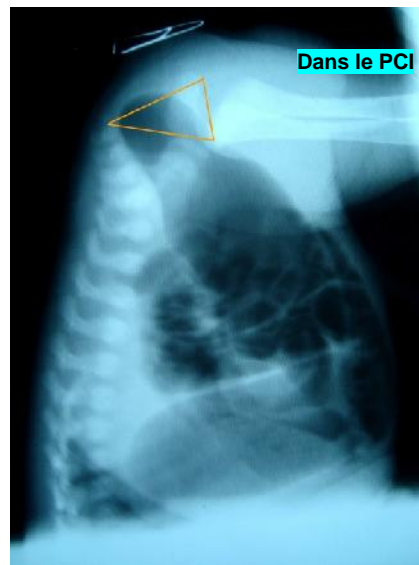
Nous avons également mesuré la distance Air-repère métallique. Elle était > à 1cm chez 55 malades et < 1cm chez 35 malades et non mesurée chez 2 malades.

Cette mesure est beaucoup plus fiable pour les formes basses.

WR (CCI Constantine) : formes topographiques



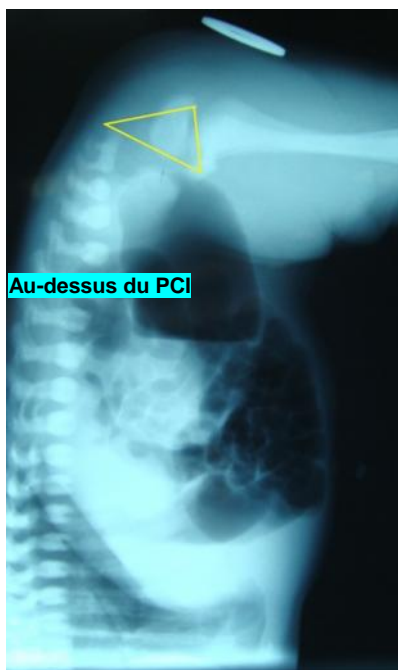
CSR dans le PCI
Forme intermédiaire chez un
garçon âgé de 48h



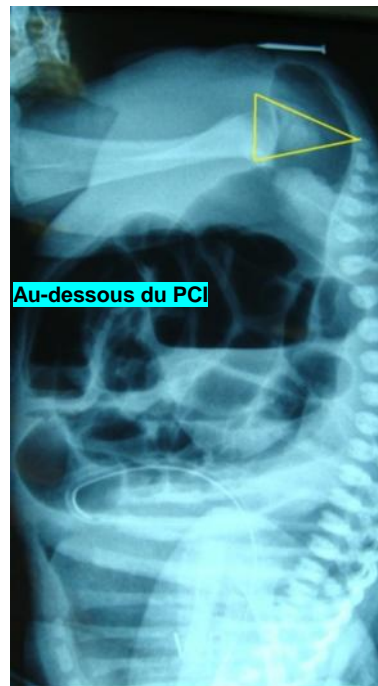
CSR dans le PCI
Forme intermédiaire chez un
garçon âgé de 48h



CSR au-dessus du PCI
Forme haute chez
un garçon âgé de 53h



CSR au-dessus du PCI
Forme haute chez
un garçon âgé de 36h



CSR au-dessous du PCI
Forme basse chez
une fille âgée de 28h

L'échographie périnéale

Formes anatomiques	B:csr-peau <10 mm		H:csr-peau >15 mm		I:entre 10 et 15 mm		TOTAL	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Basse	13	76,5	0	0	4	23,5	17	100
Haute	0	0	25	80,6	6	19,4	31	100
Intermédiaire	1	20	1	20	3	60	5	100
TOTAL	14	26,4	26	49,1	13	24,5	53 [42,4%]	100

Tableau 18 : Répartition selon les résultats de l'échographie périnéale

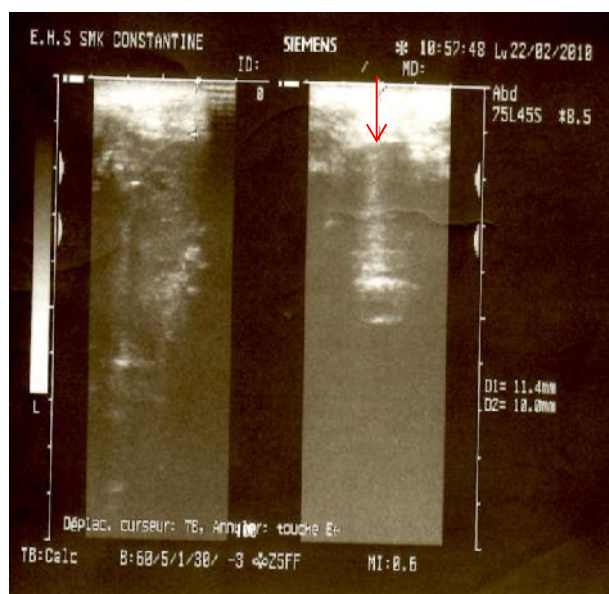
L'échographie périnéale a été réalisée chez 53 malades (42,4% des cas).

Elle a montré, grâce à la mesure de la distance CSR-peau, 25 formes hautes, 3 formes intermédiaires et 13 formes basses avec une marge d'erreur et une fiabilité de **77,35%**.

En effet, sur 17 formes basses, 4 formes étaient prises pour des formes intermédiaires.

Sur 31 formes hautes, 6 formes étaient prises pour des formes intermédiaires. Enfin, sur 5 formes intermédiaires, une était prise pour une forme basse et l'autre pour une forme haute.

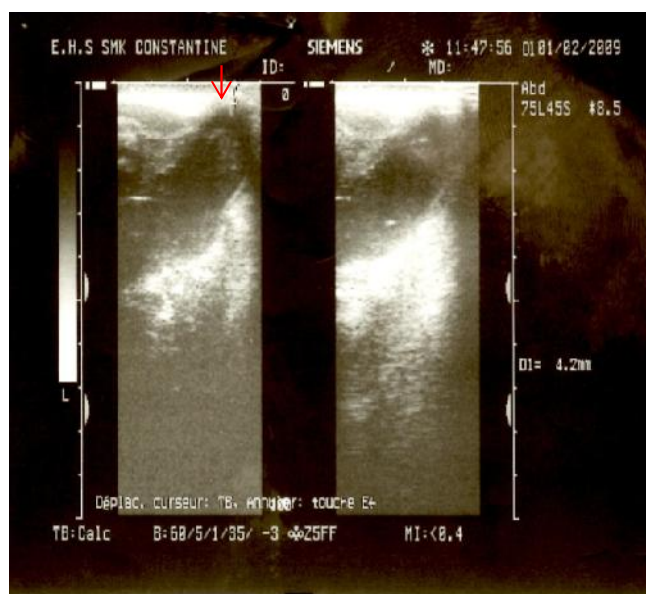
Échographie périnéale (CCI Constantine) : formes topographiques



Nouveau-né de sexe féminin

Distance CSR-peau = 11,4 mm

Forme intermédiaire



Nouveau-né de sexe masculin

Distance CSR-peau= 4,2 mm

Forme basse



Nouveau-né de sexe masculin

Distance CSR-peau = 19 mm

Forme haute



Nouveau-né de sexe masculin

Distance CSR-peau = 23,5 mm

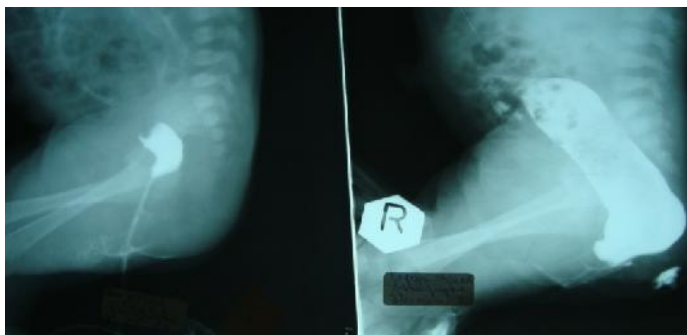
Forme haute

La fistulographie

Faite chez 31 filles et 1 seul garçon.

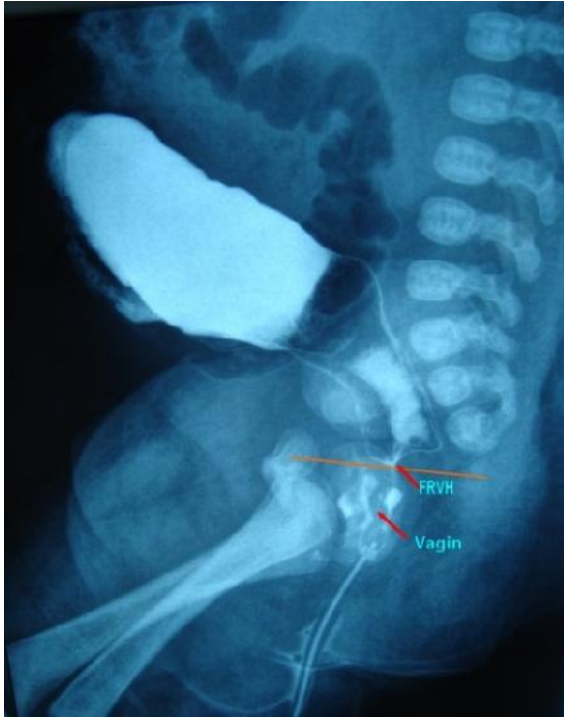
Elle a montré 8 formes hautes, 9 formes intermédiaires et 15 formes basses.

Fistulographie (CCI Constantine) : formes topographiques



Forme basse

Opacification par cathétérisme
d'une fistule vestibulaire chez une
fille âgée de 2 mois



Forme haute

Opacification par cathétérisme d'une fistule Recto vaginale haute chez une fille âgée de 45 jours

L'IRM préopératoire

Avant le traitement radical, elle a été réalisée chez 18 malades. Elle nous a permis d'une part de poser le diagnostic topographique ou de le confirmer avec exactitude et d'autre part d'étudier la qualité de la musculature.

✓ Les formes topographiques

L'IRM n'est pas réalisée systématiquement avant le traitement radical. Elle est surtout faite lorsqu'on a un doute sur la topographie exacte du CSR ou lorsqu'on constate une anomalie rachidienne ou médullaire.

L'IRM a été faite chez 18 malades avant le traitement radical, 6 fois avant la colostomie et 12 fois après la colostomie.

Elle a retrouvé 17 formes hautes et une forme intermédiaire.

✓ La qualité de la musculature

La qualité de la musculature est appréciée par une estimation de l'épaisseur du complexe musculaire sur les différentes coupes axiales sagittales et coronales. En post opératoire l'appréciation se fait grâce à la mesure de l'épaisseur du complexe musculaire de part et d'autre du tube digestif abaissé.

La qualité de la musculature était bonne chez 1 malade, assez bonne chez 8 malades et mauvaise chez 9 malades.

- la musculature selon les formes

Qualité de la Musculature	F/ Haute		F/ Intermédiaire		TOTAL	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Bonne	0	0	1	100	1	5,6
Assez bonne	8	*47,1	0	0	8	44,4
Mauvaise (Hypoplasique)	9	*52,9	0	0	9	50
TOTAL	17	100 94,4	1	100 5,6	18	100

Tableau 19 : Répartition de la qualité de la musculature selon les formes topographiques à l'IRM

***X²= 18. DDL=2**

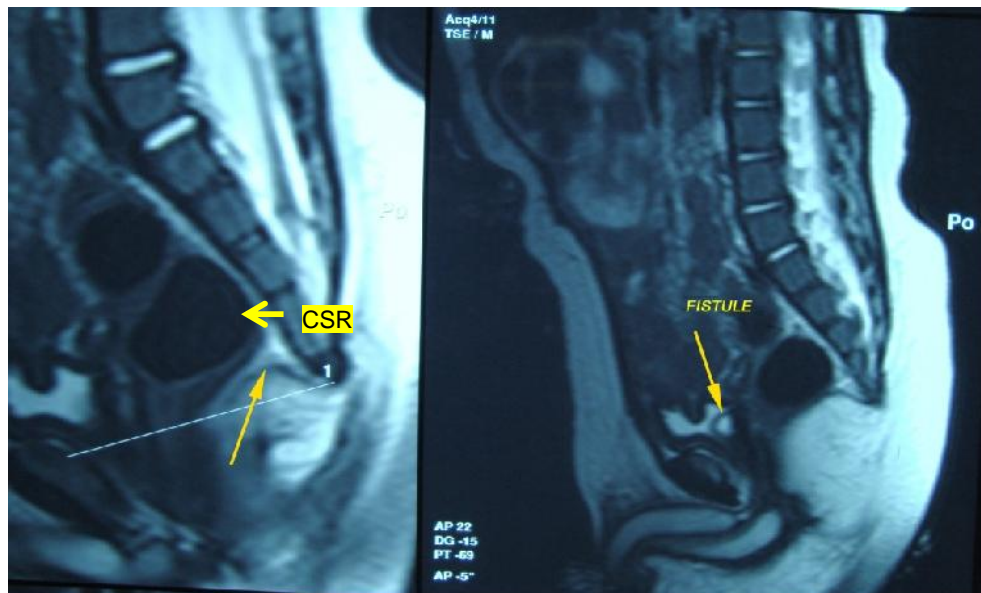
Degrés de signification P=0,0001

Dans les formes hautes la musculature est hypoplasique chez 9 malades (52,9% des cas) et de bonne qualité chez aucun malade avec un degré de signification P= 0,0001. La relation est statistiquement significative confirmant la fréquence de l'hypoplasie musculaire dans les formes hautes.

La musculature est bonne dans la seule forme intermédiaire retrouvée.

IRM (CCI Constantine) : formes topographiques

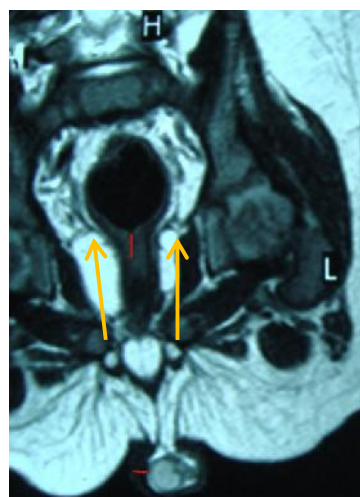
IRM réalisée après la colostomie chez un nouveau-né de sexe masculin à l'âge de 3 mois montrant une forme haute avec fistule recto uréthro prostatique et une assez bonne musculature.



Sagittale T2 a : forme haute; CSR au-dessus de la ligne PC, musculature assez bonne.
Identification de la fistule recto urinaire (recto uréthro prostatique)

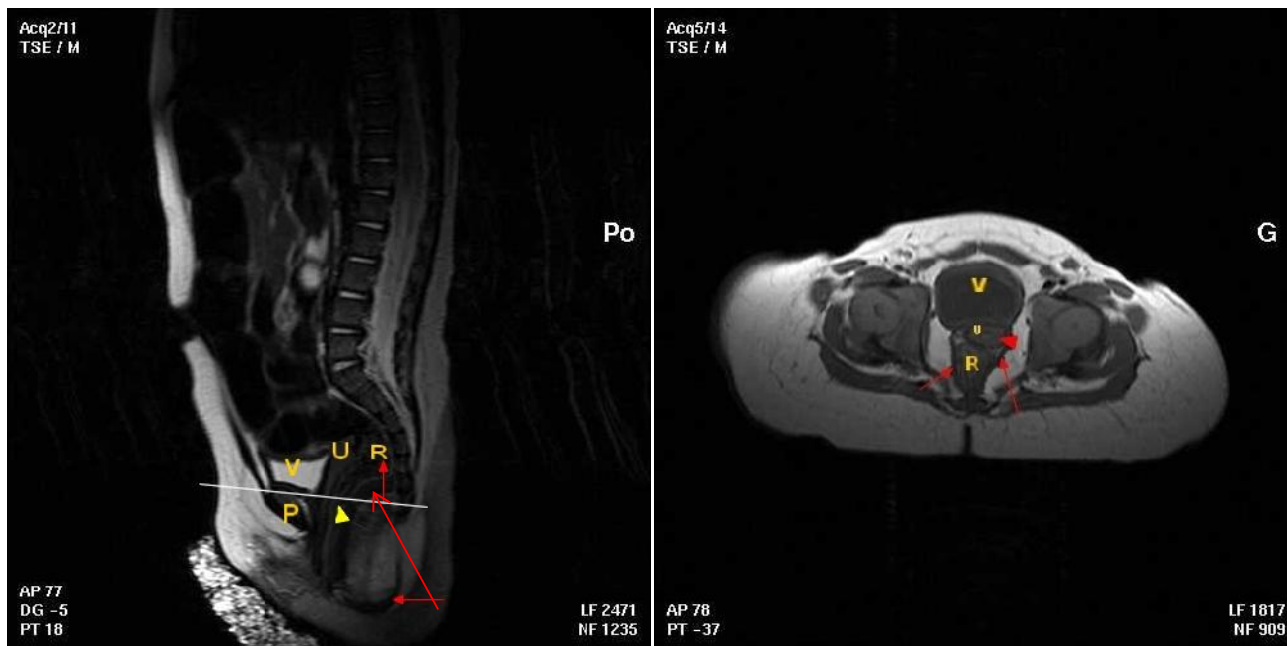


Sagittale T2 b : fistule recto urébrale
Urètre prostatique



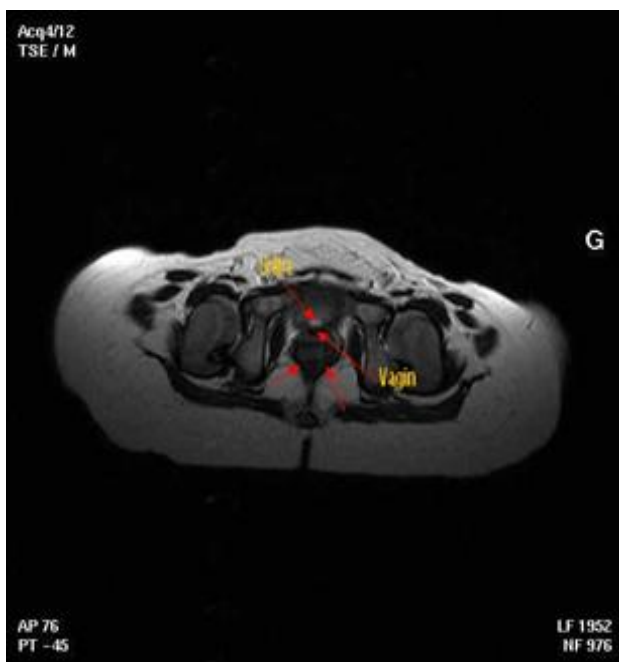
Coronale T2 : le CSR au-dessus du plan des
muscles releveurs de l'anus

IRM réalisée après la colostomie chez un nouveau-né de sexe féminin à l'âge de 3 mois 20 jours montrant une forme haute avec fistule recto vaginale et assez bonne musculature.

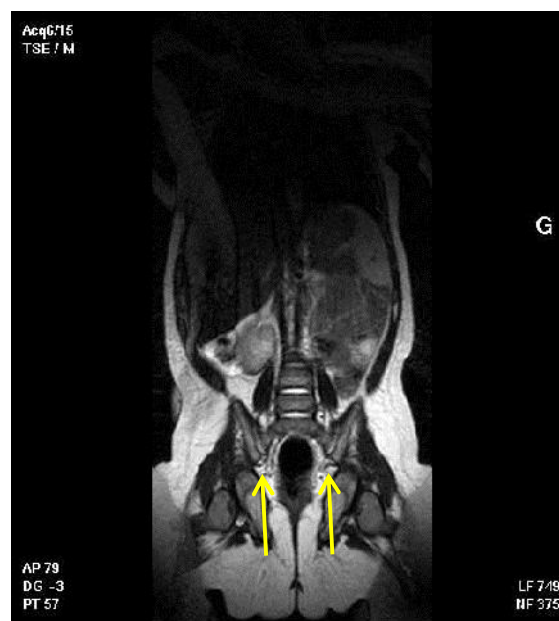


Sagittale T2 : forme haute ; CSR au-dessus de la ligne PC et musculature assez bonne
 Identification de la fistule recto urinaire (Pointe de flèche)

Axiale T1 : identification du CSR, visualisation de la partie supérieure du plancher musculaire (flèches fines)



Axiale T2 : muscle élévateur de l'anus au-dessous de la fistule recto vaginale

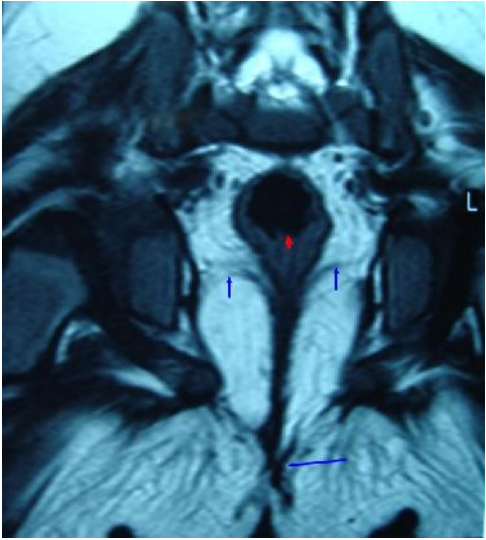


Coronale T2 : le CSR au-dessus du plan des muscles releveurs de l'anus

IRM réalisée après la colostomie chez un nouveau-né de sexe féminin à l'âge de 6 mois montrant une forme haute avec fistule recto vaginale.



SagittaleT2 : CSR au-dessus de la ligne PC et identification d'une fistule recto vaginale

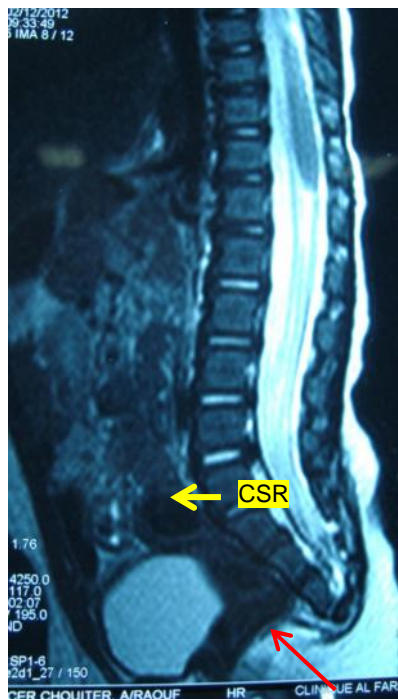


Coronale T2 : le CSR au-dessus du plan des muscles releveurs de l'anus

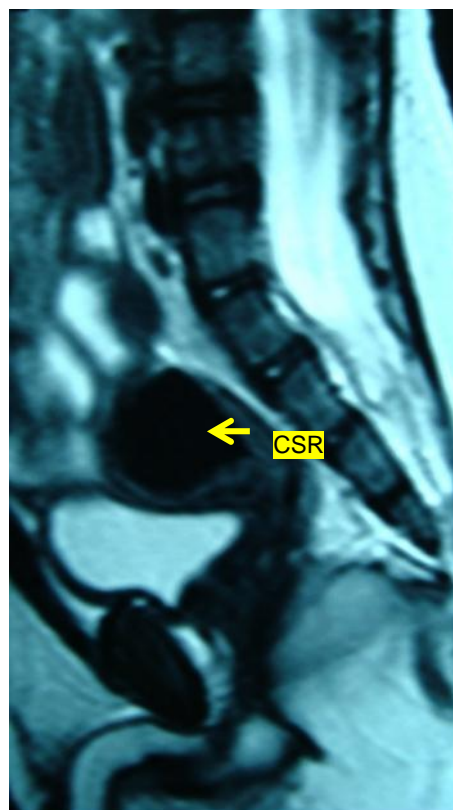


SagittaleT2 : musculature hypoplasique

IRM réalisée après la colostomie chez un nouveau-né de sexe masculin à l'âge de 4 mois montrant une forme haute avec une musculature hypoplasique et une agénésie sacrée (une pièce).



Sagittale T2 : forme haute ; CSR au-dessus de la ligne PC et musculature irrégulière et hypoplasique (flèche rouge)



Sagittale T2 : CSR au-dessus de la vessie (flèche jaune), forme très haute



Coronale T2 : le CSR au-dessus du plan des muscles releveurs de l'anus (2 flèches rouges)

1.4.2. Le bilan malformatif

Le rachis lombo sacré de face et de profil

✓ L'agénésie sacrée et formes topographiques

Formes topographiques	Agénésie sacrée					
	Agénésie sacrée		Pas d'agénésie sacrée		TOTAL	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Basse	5	27,8	47	43,9	52	41,6
Haute	13	*72,2	45	41,1	57	45,6
Intermédiaire	0	0	16	15	16	12,8
TOTAL	18	100 [14,4%]	107	100	125	100

Tableau 20 : Répartition selon l'agénésie sacrée et les formes topographiques

* $\chi^2 = 6,92$. DDL=2

Degrés de signification $P=0,003$

Le rachis lombo sacré a été étudié de manière systématique chez tous les malades. L'agénésie sacrée a été retrouvée chez 18 malades soit 14,4% des cas.

13 cas d'agénésie sacrée ont été retrouvés dans les formes hautes et 5 cas dans les formes basses avec un degré de signification $P=0,003$ ce qui est statistiquement significatif, en faveur de la fréquence de l'agénésie sacrée dans les formes hautes.

✓ Rapport sacré selon les formes topographiques

Rapport sacrée	Formes topographiques		
	F/ Basse	F/ Haute	TOTAL
0.25 à 0.55	2	5	7
0.60 à 0.73	3	8	11
TOTAL	5	13	18

Tableau 21 : Répartition selon le rapport sacré et les formes topographiques

Nous avons insisté sur le calcul de l'indice sacré car il représente un indicateur de pronostic fonctionnel.

Le rapport ou indice sacré, varie de 0,25 à 0,73 pour toute forme confondue.

Les indices bas (0,25 à 0,55) ont été particulièrement notés dans les formes hautes (5 formes hautes contre 2 formes basses). Le plus bas indice 0,25 a été noté dans le cadre d'un grand syndrome poly malformatif avec forme haute.

Rachis lombo sacré (CCI Constantine) : calcul de l'indice sacré

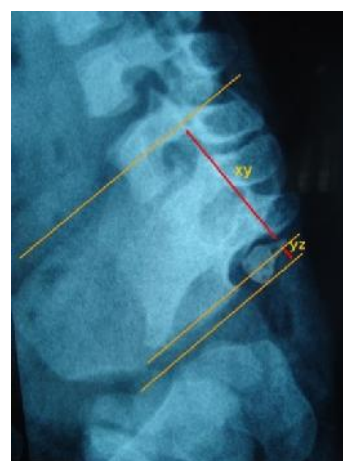
Indice sacré normal chez un nouveau-né âgé de 39 h, de sexe masculin, présentant une MAR intermédiaire : Cliché de face = 0,73. Cliché de profil = 0,76.



Indice sacré chez un nouveau-né âgé de 27 h, de sexe masculin, présentant une MAR haute et une agénésie sacrée sévère : Cliché de face : RS = 0,25. Cliché de profil : RS = 0,26.



Agénésie sacrée



Rapport sacré face

Rapport sacrée profil

Indice sacré chez un nouveau-né âgé de 4 jours, de sexe masculin, présentant une MAR haute et une agénésie sacrée : Cliché de profil : RS = 0,46.



Agénésie sacrée



Rapport sacré profil

L'échographie urinaire

Echographie abdominale	Nombre	%
Urétérohydronéphrose droite	4	3,8%
Agénésie rénale droite	3	2,8%
Rein multi kystique droit	3	2,8%
Hydronéphrose bilatérale	2	1,9%
Agénésie rénale droite+ Urétérohydronéphrose gauche	1	1%
Agénésie rénale gauche + Urétérohydronéphrose droite	1	1%
Hydronéphrose majeure droite	1	1%
Ectopie rénale droite	1	1%
Urétérohydronéphrose bilatérale	1	1%
Urétérohydronéphrose gauche	1	1%
Pas de malformation	86	82,7%
Total des malformations	104	100%

Tableau 22 : Répartition selon les résultats de l'échographie urinaire

Faite chez 104 malades, elle a montré des anomalies de l'arbre urinaire chez 18 malades (17,3% des cas).

L'urétérohydronéphrose (8 cas), l'agénésie rénale (5 cas) et le rein multikystique (3 cas) sont les anomalies urinaires les plus fréquemment décelées chez nos malades.

L'échographie médullaire

Faite chez 103 malades. Le plus souvent couplée à l'échographie abdominale, elle a retrouvé 2 anomalies bénignes à type d'épaississement du cône terminal (1,9% des cas).

L'échocardiographie

Echo cardiographie	Nombre	%
CIA	6	6,7%
CIV	3	3,3%
Tétralogie de Fallot	1	1,1%
RAS	80	88,9%
Total	90	100%

Tableau 23 : Répartition selon les résultats de l'échocardiographie

Faite chez 90 malades, elle a retrouvé 10 anomalies ; 6 CIA, 3 CIV et une tétralogie de Fallot.

L'UCR

Fistule	Nombre	%
Fistule recto-UP	8	32%
Fistule recto vésicale	5	20%
Fistule recto-UB	1	4%
Pas de fistule visible	11	44%
Total	25	100%

Tableau 24 : Répartition selon les résultats de L'UCR

Faite chez 30 malades :

- Chez 27 garçons de façon systématique, dans le cadre du bilan malformatif dont 2 porteurs d'une forme basse avec des anomalies urinaires décelées à l'échographie.
- Chez les 3 filles l'échographie était pathologique.

Elle a objectivé un reflux vésico rénal chez 7 malades.

Elle a objectivé une fistule recto urinaire chez 14 malades.

Les résultats de l'UCR (CCI Constantine): fistule recto urinaire

Fistule recto vésicale (flèche cliché a) chez un garçon âgé de 2 mois, colostomisé pour une forme haute. La fistule recto vésicale avec air dans la vessie (flèche cliché b)

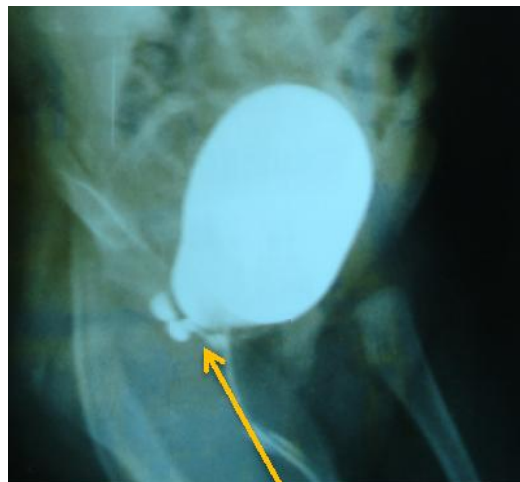
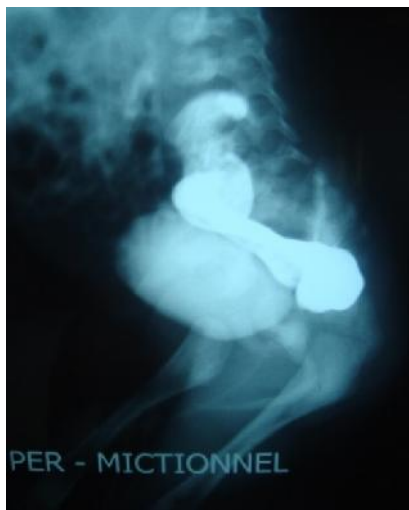


(a)



(b)

Fistule recto uréthro prostatique chez un garçon âgé de 3 mois, colostomisé pour une forme haute avec passage du produit de contraste dans le tube digestif à travers la fistule (flèche).



L'UIV

L'UIV	Nombre Malformations	%
<u>Agénésie rénale droit</u>	3	
<u>Méga uretère gauche</u>	1	
<u>Méga uretère droit</u>	2	
<u>Urétérohydronéphrose droite+ Agénésie rénale gauche</u>	1	
<u>Urétérohydronéphrose gauche + Agénésie rénale droite</u>	1	
Urétérohydronéphrose bilatérale	1	
Urétérohydronéphrose droite	1	
Urétérohydronéphrose gauche	1	
MJPU droite	1	
MJPU bilatérale	2	
Rein muet droit (Rein multi kystique)	3	
Ectopie rénale droite	1	
Total	18	100%

Tableau 25 : Répartition selon les résultats de l'UIV

Réalisée chez les 18 malades qui ont eu des anomalies de l'arbre urinaire à l'échographie et à l'UCR.

Elle a mis en évidence, après confrontation avec les données de l'UCR et celles de l'échographie, 18 anomalies : les plus fréquentes sont le RVR (7 cas), l'agénésie rénale (5 cas dont 2 avec un reflux sur le rein unique) et le rein multikystique (3 cas).

L'IRM: malformations associées

Malformations associées	Nombre
Malformations rachidiennes : Scoliose malformative(1), Agénésie sacrée (8).	9
Malformations urinaires : Agénésie rénale droite (3), Urétérohydronéphrose gauche (2), Urétérohydronéphrose droite (2), Rein multi kystique droit (1).	8
Malformations médullaires (2)	2
Total des malformations	19
Total des malades	18

Tableau 26 : Répartition selon les résultats de L'IRM

L'IRM permet de détecter les malformations associées essentiellement celles du rachis et de la moelle ainsi que les malformations urinaires.

Nous avons relevé lors des 18 IRM faites avant le traitement radical 9 malformations **rachidiennes**, 8 malformations urinaires et 2 malformations médullaires.

A noter qu'un même malade avait deux malformations.

1.5. Répartition selon le type anatomique, le type de la fistule et le sexe

Avant de prendre en charge un malade porteur d'une malformation ano-rectale il faut impérativement reconnaître la forme topographique et le type de la fistule. Nous avons réparti nos malades en fonction du type anatomique, le type de la fistule et le sexe.

Dans les formes hautes								
Type de Fistule	M		F		I		TOTAL	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Recto-UP	25	*61	0	0	0	0	25	43,9
Recto-vaginale	0	0	8	*66,7	0	0	8	14
Recto-vésicale	5	12,2	0	0	0	0	5	8,8
Sans fistule	1	2,4	0	0	0	0	1	1,8
Sans fistule visible (non encore opéré)	10	25	4	33,3	4	100	18	31,6
TOTAL	41	100	12	100	4	100	57	100

Tableau 27 : Répartition selon le type anatomique, le type de la fistule et le sexe dans les formes hautes

*X²= 48,7. DDL=8. Degré de signification P<0,0001

Dans **les formes hautes** ce sont les formes avec fistule qui sont les plus fréquentes : on note 25 fistules avec l'urètre prostatique, 8 fistules recto vaginales et 5 fistules recto vésicales, ce qui totalise 66,7% de forme avec fistule contre 1,8% sans fistule.

- 66,7% des filles présentent une fistule vaginale.
- 61% des garçons présentent une fistule avec l'urètre prostatique.
- Notons une forme sans fistule chez un garçon.

La fistule n'a pas été identifiée à ce stade chez 18 malades pour deux raisons : 10 malades sont décédés en préopératoire et chez les 8 autres malades, aucun moyen n'a permis d'identifier la fistule qui sera repérée en peropératoire.

La fréquence des formes avec fistule dans les formes hautes est vérifiée par un degré de signification $P < 0,0001$. La relation est donc statistiquement significative.

Dans les formes intermédiaires						
Type de Fistule	M		F		TOTAL	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Recto-vestibulaire	0	0	9	*90	9	56,3
Recto-UB	4	*66,7	0	0	4	25
Sans fistule	0	0	1	10	1	6,3
Sans fistule visible (non opéré)	2	33,3	0	0	2	12,5
TOTAL	6	100	10	100	16	100

Tableau 28 : Répartition selon le type anatomique, le type de la fistule et le sexe dans les formes intermédiaires

*** $\chi^2 = 16$. DDL=3**
Degrés de signification $P = 0,001$

Dans **les formes intermédiaires**, ce sont aussi les formes avec fistule qui sont les plus fréquentes : 4 fistules avec l'urètre bulbaire et 9 fistules recto vestibulaires, ce qui totalise 81,3% de forme avec fistule contre 6,3% de forme sans fistule.

- 90% des filles présentent une fistule recto vestibulaire.
- 66,7% des garçons présentent une fistule avec l'urètre bulbaire.
- Notons une forme sans fistule chez une fille.

La fistule n'a pas été identifiée à ce stade chez 2 malades et a été étiquetée en peropératoire.

Ainsi, La fréquence des formes avec fistule dans les formes intermédiaires est vérifiée par un degré de signification $P < 0,001$.

Dans les formes basses						
Type de Fistule	*M		F		Total	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%
ACI F-Ano-cutanée	21	*84	1	3,7	22	42,3
ACC	4	16	12	44,4	16	30,8
ACI F-Ano-vestibulaire	0	0	13	*48,1	13	25
APA	0	0	1	3,7	1	1,9
TOTAL	25	100	27	100	52	100

Tableau 29 : Répartition selon le type anatomique, le type de la fistule et le sexe dans les formes basses

*X²= 36.1 DDL=3

Degrés de signification P<0,0001

Dans les formes basses, nous avons retrouvé 22 ACI avec fistule ano cutanée, 13 ACI avec fistule ano vestibulaire et un anus périnéal antérieur ; ce qui totalise 69,2% de formes avec fistules contre 30,8% sans fistule.

Chez le garçon l'ACI avec fistule ano cutanée est la forme la plus fréquente avec 84%.

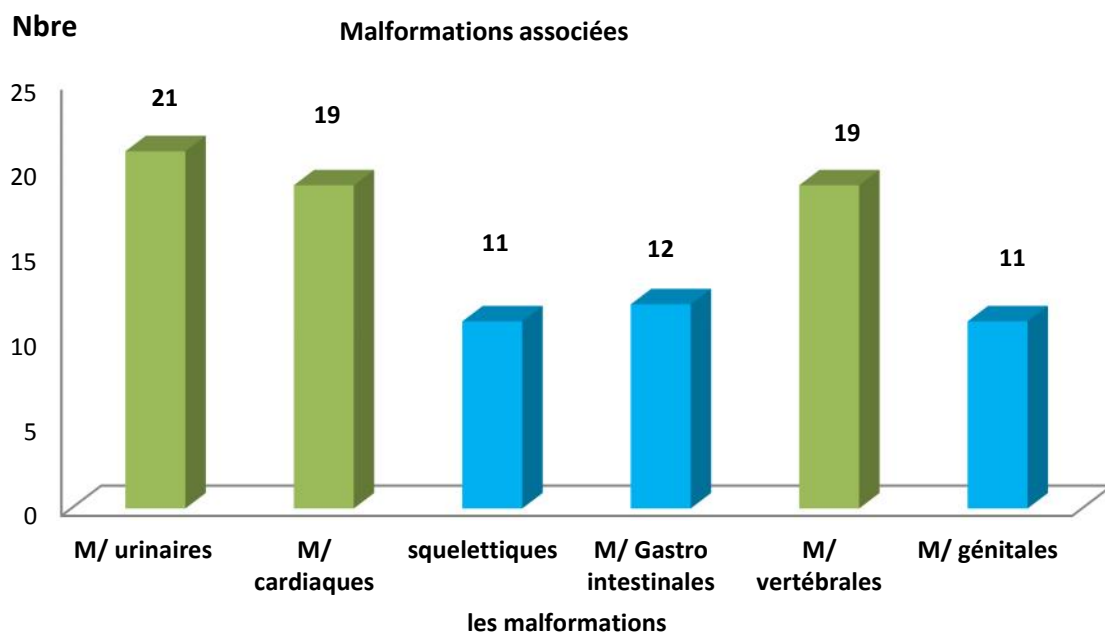
Chez la fille les fistules ano vestibulaires sont présentes dans 48,1% des cas.

Les ACC sont plus fréquents chez la fille avec 12 cas contre 4.

De la même manière la fréquence des formes avec fistule dans les formes basses est vérifiée par un degré de signification P<0,0001.

1.6. Répartition selon les malformations associées

1.6.1. Les malformations associées par catégorie



Les malformations associées sont présentes chez 59 malades (47,2% des cas).

Les malformations urinaires sont les plus fréquentes. Elles sont retrouvées 21 fois ce qui représente un pourcentage de 16,8% de la série. Viennent ensuite les malformations cardiaques et vertébrales 19 fois chacune ce qui représente un pourcentage de 15,2% de la série.

Les malformations gastro-intestinales ont été retrouvées 12 fois (9,6% des cas) et enfin les malformations génitales et squelettiques ont été notées 11 fois, ce qui représente un pourcentage de 8,8% pour chacune.

Rappelons qu'un même malade peut avoir une ou plusieurs malformations.

1.6.2. Les malformations associées selon la forme topographique

Les malformations	F/ Basse		F/ Haute		F/ Intermédiaire		TOTAL	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Présence	17	28,8	36	*61	6	10,2	59	100 [47,2]
Absence	35	53	21	31,8	10	15,2	66	100
TOTAL	52	41,6	57	45,6	16	12,8	125	100

Tableau 30 : Répartition selon des malformations associées selon la forme topographique

* $\chi^2 = 10,82$. DDL=2

Degrés de signification $P = 0,0045$

Les malformations associées sont plus fréquentes dans les formes hautes, elles sont de l'ordre de 61%. Dans les formes intermédiaires elles sont de 10,2% et dans les formes basses elles sont de 28,8%. La fréquence des malformations associées dans les formes hautes est confirmée par un degré de signification $P < 0,004$. Ainsi le pourcentage total des malformations associées pour les formes graves est de **71,2%** contre un taux de 28,8% pour les formes basses.

1.6.3. Les malformations associées selon le sexe

Malformations	M		F		I		TOTAL	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Présence	37	*62,7	18	30,5	4	6,8	59	100
Absence	35	53	31	47	0	0	66	100
TOTAL	72	57,6	49	39,2	4	3,2	125	100

Tableau 31 : Répartition selon des malformations associées selon le sexe

* $\chi^2 = 17,89$. DDL=4

Degrés de signification $P = 0,0013$

Les malformations sont plus fréquentes dans le sexe masculin, 37 garçons contre 18 filles soit 62,7% des cas contre 30,5% des cas avec un degré de signification $P < 0,001$.

1.6.4. Classification des malformations associées et des associations malformatives selon la CIM 10

Les formes intermédiaires

CIM10	Malformations	Nombre	%
Q21.0	CIV	1	16,7%
Q62.7	RVR D	1	16,7%
Q21.1+	Ectopie rénale G +CIA	1	16,7%
Q76.4+Q24.9+Q69.1	Hémi vertèbres cervicales+ Cardiopathie+ Pouce adductus	1	16,7%
Q90+Q75.0+Q71.3+Q29.4+Q62.0	T21+Craniosténose+Adactylie 5 doigt B+ Cardiopathie+ Hydronéphrose B	1	16,7%
Q21.3	Tétralogie de Fallot	1	16,7%
Total	06	6	100%

Tableau 32 : classification des malformations associées dans les formes intermédiaires selon CIM 10

Les formes hautes

CIM10	Malformations associées	Nbre	%
Q60.0+Q43.0	Agénésie rénale D+ Diverticule de Meckel	1	2,8%
Q90+Q76.4	T21+Agénésie sacrée	1	2,8%
Q71.3	Agénésie du pouce	1	2,8%
Q62.2	Megauretère D	2	5,6%
Q60.0+Q76.3+Q76.4	Agénésie rénale D+ Scoliose dorsolombaire/ hémi vertèbres+ Agénésie sacrée	1	2,8%
Q17.0+Q60.0+Q62.2+Q76.4	Appendice pré auriculaire+ Agénésie rénale D+ Mégauretère Agénésie sacrée	1	2,8%
Q61.1+Q21.1	Rein multikystique D+CIA	1	2,8%
Q76.4	Agénésie sacrée	4	2,8%
Q21.1	CIA (minime)	1	2,8%
Q21.0	CIV	1	2,8%
Q76.4+Q76.3+Q61.1+Q43.0	Agénésie sacrée+ scoliose D-L+ Rein multikystique D+ Diverticule de Meckel	1	2,8%
Q62.7+Q66.0	RVRB+PBVE	1	2,8%
Q62.2+Q76.4	Méga uretère +Agénésie sacrée	1	2,8%
Q24.9	Cardiopathie cyanogène	2	5,6%
Q39.0+Q66.0+Q53.0+Q54.1 +Q76.4+	ACO +PBVEB +ETB+ Hypospadias post+ Agénésie sacrée	1	2,8%
Q56.4+Q69.0+Q65.1+ Q72.5+Q66.0 +Q76.1+Q76.4+Q76.3+Q76.6+ Q76.4+Q24.9	Ambiguïté sexuelle +Polydactylie B+LCH B +Agénésie tibiale B+PBVE B + Klippel Fiel +Synostose congénitale des vertèbres cervicales +Hémi vertèbres dorsolombaires + Bifidités costales multiples +Agénésie sacrée +Cardiopathie	1	2,8%
Q90+Q03.9+Q24.9+Q56.4+ Q76.4+Q76.3	T21+Hydrocéphalie+Cardiopathie+Ambiguïté sexuelle +Agénésie sacrée +Scoliose dorsale congénitale	1	2,8%

Q79.2+Q37.8+Q69.0	Omphalocèle type II rompue + FLPB+ Polydactylie	1	2,8%
Q53.0+Q54.2	ETD (np)+Hypospadias post	1	2,8%
Q39.1+Q89.7+Q24.9	ACO + cœlosomie supérieure+ Cardiopathie	1	2,8%
Q79.2+Q64.1+Q66.0	Omphalocèle type II +Extrophie vésicale=(cœlosomie inférieure)+PBVEB	1	11,1%
Q64.0	Epispadias	1	2,8%
Q79.3+Q64.1	Laparoschisis III +Extrophie vésicale	1	2,8%
Q53.0+Q62.0+Q43.8+Q43.3	ETB (np)+Hydronephrose B+ volvulus du grêle/MC	1	2,8%
Q90+Q39.1+Q41.0	T21+ACO+Atrésie duodénale	1	2,8%
Q41.0	Atrésie duodénale	1	2,8%
Q90+Q21.1	T21+CIA	1	2,8%
Q76.4+Q21.0+Q62.0	Agénésie sacrée +CIV +hydronephrose D	1	2,8%
Q90	T21	1	2,8%
Q76.1 +Q90	Syndrome de klippel feil + T21	1	2,8%
Q62.7	RVR D	1	2,8%
Total		36	100%

Tableau 33 : classification des malformations associées dans les formes hautes selon CIM 10

Les formes Basses

CIM10	Malformations associées et associations malformatives	Nbre	%
Q62.2+Q60.0+Q54.1	Megauretère D+ Agénésie rénale G +Hypospadias	1	5,9%
Q62.7	RVR B	1	5,9%
Q60.0	Agénésie rénale D	1	5,9%
Q87.0	Syndrome d'apert	1	5,9%
Q90+Q76.4	T21+Agénésie sacrée	1	5,9%
Q90	T21	2	11,8%
Q90+Q21.1	T21+CIA	1	5,9%
Q76.4+Q21.1+Q76.3	Agénésie sacrée +CIA+ Scoliose lombo-sacrée (hémi vertèbres)	2	11,8%
Q87.8	Syndrome de Townes Brocks	1	5,9%
Q76.3+Q76.4	Scoliose lombaire/ hémi vertèbres +Agénésie sacrée	1	5,9%
Q61.1	Rein multikystique D	1	5,9%
Q76.3+Q24.9+Q39.1	Scoliose dorsale (hémi vertèbres) +Cardiopathie cyanogène +ACO	1	5,9%
Q90+Q24.9	T21+Cardiopathie Cyanogène	1	5,9%
Q54.1	Hypospadias	1	5,9%
Q39.1+Q59.0	ACO+ETB	1	5,9%
Total		17	100%

Tableau 34 : classification des malformations associées dans les formes basses selon CIM 10

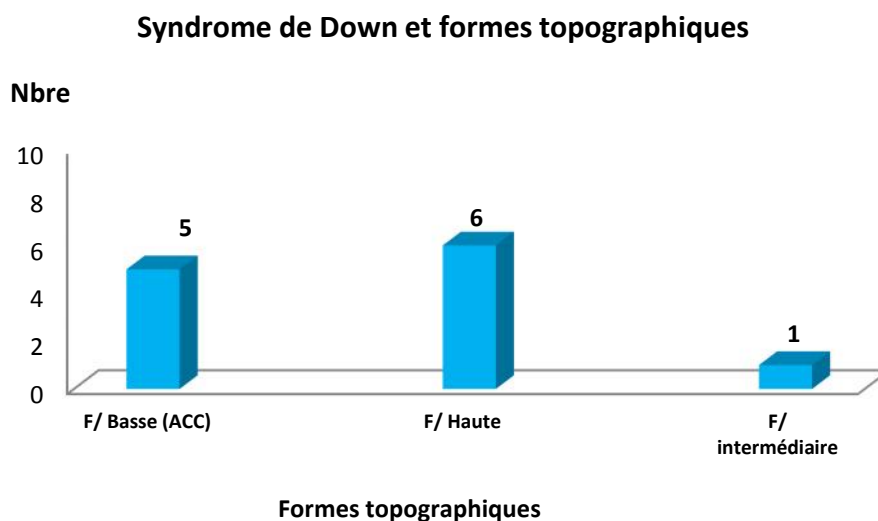
Toutes les malformations recensées ainsi que les associations malformatives ont été classées selon la CIM 10 pour chaque forme topographique à part.

Il s'agit d'une classification internationale (un langage international) qui facilite l'analyse, l'interprétation et la comparaison des données.

1.6.5. Le syndrome de Down

Nous avons retrouvé la trisomie 21 chez 12 patients, ce qui représente 9,6% des cas. Cette association malformation ano-rectale et T21 nous semble assez importante dans la série.

Le syndrome de Down et les formes topographiques



La T21 a été rencontrée 6 fois dans les formes hautes, 5 fois dans les formes basses et 1 fois dans une forme intermédiaire.

Les 5 cas de formes basses associées à la T21 sont des formes basses sans fistule type ACC.

1.7. Répartition selon la mortalité préopératoire

1.7.1. Fréquence des décès préopératoires

Nous avons eu 18 décès préopératoires soit 14,4% des cas dans notre série.

1.7.2. Classification des causes de mortalité pré op selon CIM 10

CIM 10	Causes de mortalité pré-op	Nombre	%
P76.8+P36.9	occlusion avancée avec septicémie	7	38,9%
Q24.9	Cardiopathie	3	16,7%
P80.0	ECUN	3	16,7%
P77	Hypothermie	3	16,7%
/	Syndrome poly malformatif	2	11,1%
	Total	18	100%

Tableau 35 : Classification des causes de mortalité pré opératoire selon CIM 10

Parmi les causes de mortalité pré opératoire, nous avons noté l'occlusion avancée avec septicémie chez 7 malades (38,9% des cas) et les cardiopathies chez 3 malades (16,7% des cas).

1.7.3. Mortalité pré opératoire : facteurs de gravité

Le poids de naissance

Poids à la naissance	Décès pré op	%
2300	*11	61,2
[2300-3000]	5	28
> 3000	2	11,2
TOTAL	18	100

Tableau 36 : Répartition selon le poids de naissance et la mortalité pré opératoire

*X²= 74,29. DDL=49

Degrés de signification P=0,0113

11 malades décédés avaient un poids 2300 g soit 61,2% des cas.

L'hypothermie

Est considérée comme hypothermie toute température corporelle inférieure à 35°C.

13 malades décédés avaient une hypothermie (72,2% des cas) avec un X²= 26,83 et un degré de signification P< 0,0001 attestant la relation statistiquement significative entre l'hypothermie et la mortalité.

Les malformations associées

14 malades décédés avaient des malformations associées (77,8% des cas) avec un X²= 7,82 et un degré de signification P= 0,005 démontrant la relation statistiquement significative entre les malformations associées et la mortalité.

La prématurité

Est considérée comme prématurité toute naissance avant 37 semaines d'aménorrhée révolues.

7 malades sont nés dans l'intervalle compris entre 35 s et 22 jours et 36 semaines. et 6 malades sont nés avant 37 semaines d'aménorrhée révolues.

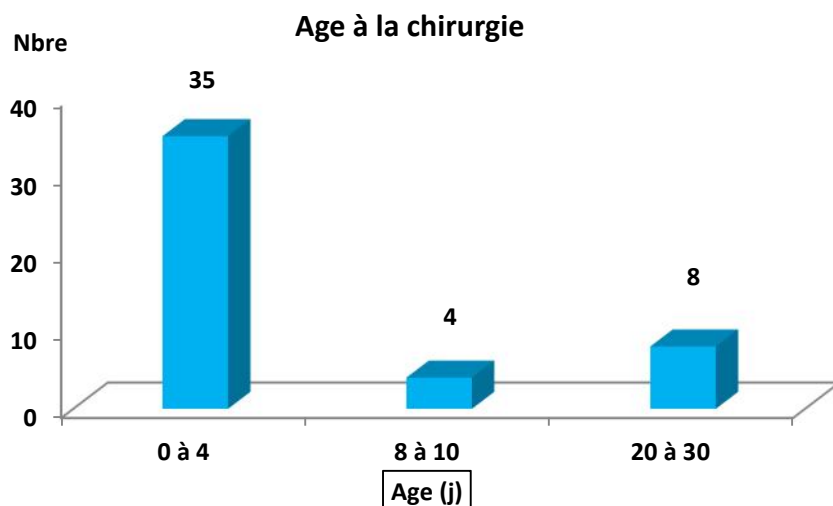
13 malades (72,2% des cas) décédés avaient une prématurité avec un X²= 40,5 et un degré de signification P= 0,0001 affirmant la relation statistiquement significative entre la prématurité et la mortalité.

2. Conduite thérapeutique

2.1. Les formes basses

2.1.1. Description de la population cible

L'âge à la chirurgie



Nous avons opéré 47 formes basses.

35 malades ont été opérés entre 0 et 4 jours soit 74,5% des malformations basses.

8 malades ont été opérés entre 20 et 30 jours.

L'âge moyen à l'intervention était de 6,5 jours avec des extrêmes allant de 1 à 30 jours.

Le sexe et le type de fistule

Type de fistule	F		M		TOTAL	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%
ACI F/ ano cutanée	1	4,8	20	95,2	21	100
ACI F/ ano vestibulaire	13	100	0	0	13	100
ACC	8	66,7	4	33,3	12	100
APA	1	100	0	0	1	100
TOTAL	23	48,9	24	51,1	47	100

Tableau 37 : Répartition selon le sexe et le type de fistule

- Nous avons opéré 23 filles et 24 garçons : 21 ACI avec fistule ano cutanée, 13 ACI avec fistule ano vestibulaire, 12 ACC et un anus périnéal antérieur.

- Les ACC sont plus fréquents chez la fille.

- 95,5% d'ACI avec fistule ano-cutanée opérés ont été rencontrés chez le garçon contre 4,5% chez la fille.

2.1.2. Le type de chirurgie

Nous avons opérés 47 malades. Nous avons réalisé une anoplastie en V inversé chez 21 malades, une anoplastie YV selon Pellerin chez 12 malades et une PSARP chez 14 malades (Transposition anale Après incision de Pena à minima sectionnant le sphincter anal mais préservant la sangle pubo rectale).

2.1.3. La morbidité

Nous avons eu 10 complications post opératoires, ce qui représente une morbidité de 21,3%.

Complications post op	Nombre	%
Infection de paroi	5	10,6%
Infection de l'anoplastie	4	8,5%
Sténose	1	2,1%
Total complications	10	21,3%
Total malades	47	100%

Tableau 38 : Répartition selon les complications post opératoires

Nous avons eu une infection de paroi après PSARP chez 5 malades, une infection de l'anoplastie chez 4 malades et une seule sténose.

2.1.4. Le protocole de dilatation

Le schéma de dilatation était normal chez 42 malades (95,4% des cas).

On a eu 2 reprises de schéma (4,6%) : une pour la sténose et l'autre pour une dilatation devenue hémorragique.

2.1.5. La mortalité

On a eu 3 décès post opératoires ce qui représente un taux de mortalité de 6,4%.

- Classification des causes de mortalité post opératoire selon la Cim10

Causes de la mortalité post op selon CIM 10		Nombre	%
Cardiopathie	Q24.9	2	6,7%
Etat de choc septique(ACO) + Cardiopathie	T81.4+ Q24.9	1	3,3%
Total		3	6,4%

Tableau 39 : Classification des causes de mortalité post opératoire selon CIM 10

1 malade avait une ACO avec une cardiopathie associée et 2 autres avaient une cardiopathie cyanogène. Ces causes ont été classées selon CIM 10.

2.2. Les formes graves (hautes et intermédiaires)

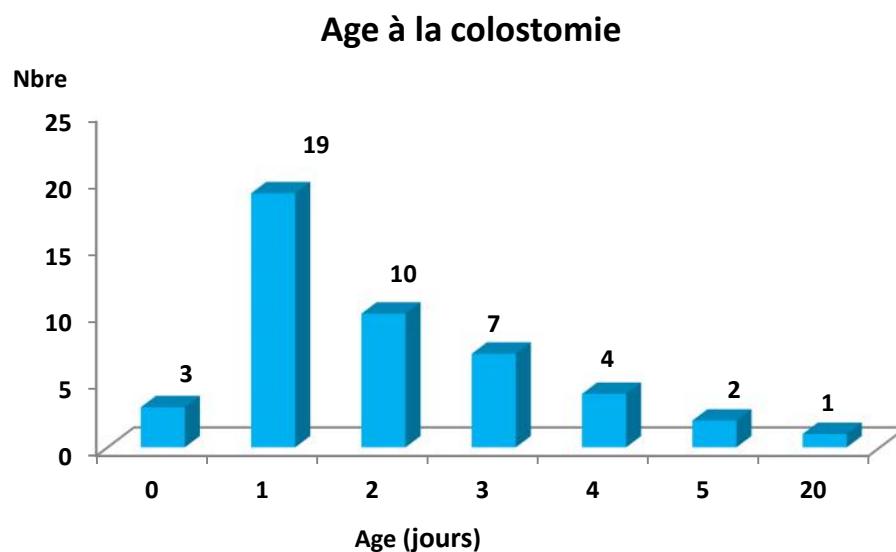
2.2.1. La colostomie

Description de la population cible

✓ Fréquence de la colostomie

Sur 60 malades porteurs de MAR graves, nous avons colostomisé 46 soit 76,7% des cas.

✓ L'âge à la colostomie



19 malades, soit 41,3% des cas ont été colostomisés à l'âge de 1 jour, et 10 malades (21,7% des cas) à l'âge de 2 Jours.

La moyenne d'âge à la colostomie est de 2,3 jours avec des extrêmes allant de 0 à 20 jours.

✓ Répartition selon le sexe

Sexe	Colostomie		Pas de colostomie		TOTAL	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%
F	6	13	14	100	20	33,3
I	1	2,2	0	0	1	1,7
M	39	*84,8	0	0	39	65
TOTAL	46	100	14	100	60	100

Tableau 40 : Répartition des colostomies selon le sexe

* $\chi^2=36,5$. DDL= 2

P<0,0001

Tous les garçons au nombre de 39 (84,8% des cas) ont été colostomisés de et seulement 6 colostomies sur 20 (13% des cas) ont été réalisées chez la fille.

Le degré de signification $P < 0,0001$ témoigne d'une relation statistiquement significative entre la réalisation de la colostomie et le sexe.

- Particularité des colostomies dans le sexe féminin avec fistule (16 cas)

Type de Fistule	Colostomie		Pas de colostomie		TOTAL	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Recto-vaginale	2	25	6	75	8	100
Recto-vestibulaire	0	0	8	100	8	100
	2		14		16	

Tableau 41 : Répartition des colostomies selon les formes ouvertes de la fille

La colostomie a été évitée dans toutes les formes avec fistule recto vestibulaires au nombre de 8 et dans 6 formes sur 8 avec fistule recto vaginale.

Le type de colostomie

La colostomie transverse gauche a été réalisée chez 28 malades.

La sigmoïdienne double terminalisée a été réalisée chez 18 malades.



Fig. 39 : la colostomie sigmoïdienne double terminalisée chez un nouveau-né âgé de 1 jours, de sexe masculin, présentant une MAR haute avec méconiurie franche.

La Morbidité

Nous avons eu 9 complications, ce qui représente une morbidité de 19,6%.

Morbidité	Nombre	%
Irritation péri stomiale	3	6,5%
Occlusion sur bride (volvulus)	3	6,5%
Prolapsus	2	4,3%
PPO par rétraction	1	2,2%
RAS	37	80,4%
Total	46	100%

Tableau 42: Répartition selon la morbidité

Les complications les plus fréquentes sont représentées par les occlusions post opératoires type volvulus sur bride (3 cas) et les irritations péristomiales (3 cas). Nous avons eu 2 cas de prolapsus et un cas de péritonite post opératoire (PPO) par rétraction colique.

La mortalité

Nous avons eu 18 décès après 46 colostomies, ce qui représente un taux de 39,1%.

- Classification des causes de décès selon la Cim10

Causes de mortalité post colostomie	CIM10	Nombre	%
Septicémie post op	T81.4	4	22,2%
volvulus du grêle sur bride	K91.3	3	16,7%
Cardiopathie (décompensation)	Q24.9	2	11,1%
CIVD	P60	2	11,1%
Septicémie / I-U (fistule recto-urinaire)	T81.1	1	5,6%
Volvulus du grêle sur MC	Q43.8+Q43.3	1	5,6%
syndrome poly malformatif {ACO +Atrésie duodénale+T21} + Prématurité	{Q90+Q39.1+Q41.0} +P07.3	1	5,6%
PPO/rétraction de la colostomie (septicémie)	K91.4+T81.4	1	5,6%
Après chirurgie de la Tétralogie de Fallot	Q21.3	1	5,6%
ECUN	P77	1	5,6%
Acidose/fistule recto-urinaire	E87.2	1	5,6%
Total		18	100%

Tableau 43 : Répartition des causes de décès selon la classification Cim10

- Les causes de mortalité les plus fréquentes ont été les malformations associées (5 cas) : 3 cardiopathies dont une tétralogie de Fallot, un syndrome polymalformatif et un Volvulus du grêle sur MC.
- Viennent ensuite les septicémies post opératoire (4 cas).
- Le Volvulus du grêle sur bride post opératoire (3 cas).
- Toutes les causes ont été classées selon la CIM 10.
 - Mortalité et facteurs de mauvais pronostic

Facteurs de risque	Nombre	%	Total décès
Prématurité	5	27,8%	18
Hypothermie	4	22,2%	18
Poids de naissance [1600g-2500g]	4	22,2%	18
Interventions concomitantes	4	22,2%	18
Les malformations	8	44,4%	18

Tableau 44 : Répartition de la mortalité selon les facteurs de mauvais pronostic

Chez les 18 malades décédés, les facteurs de mauvais pronostic ont été retrouvés. En effet, les malformations associées ont été retrouvées dans 8 cas (44,4% des décès), la prématurité dans 5 cas (27,8% des décès), l'hypothermie dans 4 cas (22,2% des décès), un poids de naissance entre 1600 g et 2500 g a été retrouvé dans 4 cas et enfin, 4 interventions concomitantes pour d'autres malformations associées ont été réalisées. Les malformations associées ont été toutes classées selon la CIM 10.

CIM 10	Malformations associées et associations malformatives	Nombre	%
T81.4	Laparoschisis III+ Extrophie vésicale	1	12,5%
Q43.8+Q43.3	ETB (np)+Hydronéphrose B+ volvulus du grêle/MC	1	12,5%
{Q90+Q39.1+Q41.0} +P07.3	T21+ACO+Atrésie duodénale	1	12,5%
T81.4	Atrésie duodénale	1	12,5%
Q21.3	Tétralogie de Fallot	1	12,5%
Q24.9	T21+CIA	1	12,5%
Q24.9	Agénésie sacrée+ CIV+ hydronéphrose D	1	12,5%
T81.4	T21	1	12,5%
Total		8	100%

Tableau 45 : décès et malformations associées selon la classification Cim10

Les résultats de la colographie descendante

La Colographie descendante	Nombre	%
F R- Urétrale: UP	9	32,1%
F R-Vésicale	5	17,9%
F R-vaginale	2	7,1%
F R-Urétrale (niveau imprécis)	1	3,6%
F R-Urétrale: UB	1	3,6%
Pas de fistule visible	10	35,7%
Total	28	100%

Tableau 46: Répartition selon les résultats de la colographie descendante

La colographie descendante a été réalisée chez les 28 malades colostomisés. Elle a permis de faire une bonne étude topographique de la malformation et aussi la visualisation de la fistule chez 18 malades : avec l'uretère prostatique dans 9 cas, avec la vessie dans 5 cas et avec le vagin dans 2 cas.

Colographie descendante (CCI Constantine) :

aspects de la fistule recto urinaire

Fistule recto vésicale chez un garçon âgé de 4 mois, présentant une MAR forme haute avec méconiurie franche, colostomisé à l'âge de 2 jours.



Cliché de face



Cliché de profil



Opacification de la vessie après hyperpression

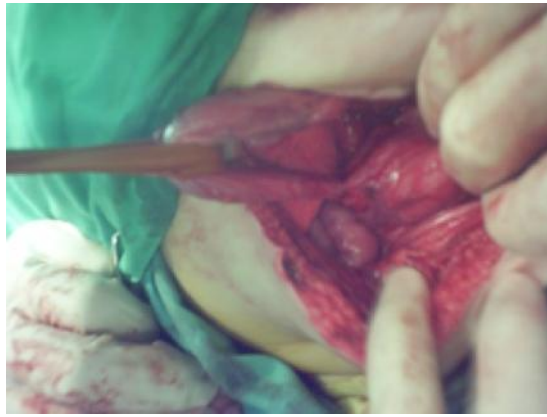


Fig. 40 : *aspect per opératoire de la fistule recto vésicale (Abord abdominal).*

Fistule avec l'urètre prostatique chez un garçon âgé de 5 mois, présentant une MAR forme haute avec méconiurie, colostomisé à l'âge de 1jour.



Opacification de la vessie après hyperpression

Fistule avec l'urètre bulbaire chez un garçon âgé de 4 mois, présentant une MAR forme intermédiaire, colostomisé à l'âge de 1jour.



Cliché per mictionnel

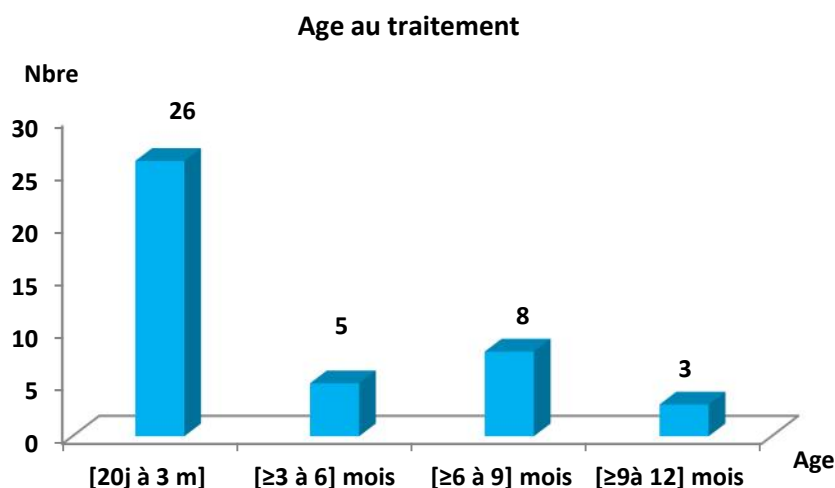
2.2.2. Le traitement radical

Description de la population cible

✓ Fréquence

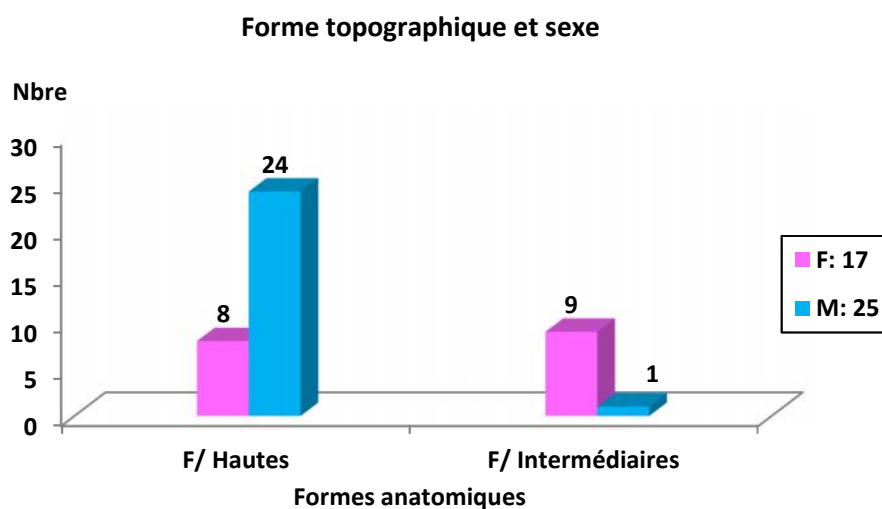
Sur 73 formes graves 42 malades ont subi un traitement radical.

✓ L'âge au traitement radical



Sur 42 malades 26 ont été abaissés dans l'intervalle d'âge entre 20 jours et 3 mois (62%des cas), 5 malades entre 3 et 6 mois, 8 malades entre 6 et 9 mois et 3 malades entre 9 et 12 mois. L'âge moyen au traitement radical est de 111 jours (3,7 mois) avec des extrêmes allant de 20 à 356 jours.

✓ Le sexe et les formes topographiques



Chez le garçon nous avons abaissé 24 formes hautes et une forme intermédiaire.

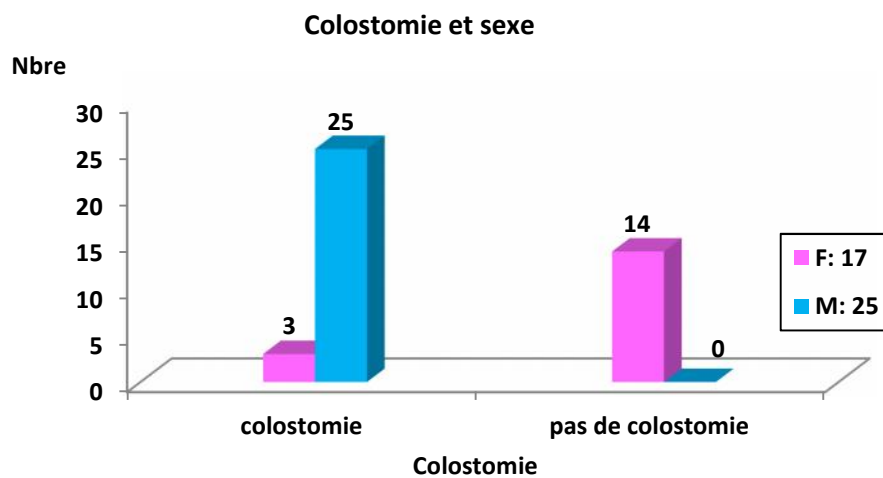
Chez la fille nous avons abaissé 8 formes hautes et 9 formes intermédiaires.

Nous avons un nombre plus important de formes hautes chez le garçon.

Le sexe ratio est de 1,47.

✓ La colostomie

- Le sexe



Chez les 42 malades abaissés, 28 avaient une colostomie et 14 n'avaient pas.

Les 14 cas sans colostomie ont concerné des filles.

- Le type de colostomie

Sur les 28 colostomies, la transverse gauche a été réalisée chez 16 malades et la double terminalisée chez 12 malades.

La classification de Krickenbeck

Type de Fistule	Formes hautes		Formes intermédiaires		TOTAL	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Recto-UB	0	0	1	10	1	2,4
Recto-UP	19	59,4	0	0	19	45,2
Recto-vaginale	8	25	0	0	8	19
Recto-vésicale	5	15,6	0	0	5	11,9
Recto-vestibulaire	0	0	8	80	8	19
Sans fistule	0	0	1	10	1	2,4
TOTAL	32	100	10	100	42	100

Tableau 47 : Répartition des formes graves selon la classification de Krickenbeck

Nous avons classé nos malades selon la classification de Krickenbeck avant de les opérer car le type de la fistule a de l'influence sur la technique chirurgicale et sur le résultat du traitement.

Dans les formes hautes nous avons retrouvé 19 cas de fistule avec l'urètre prostatique soit 59,4% des cas, 8 fistules recto vaginales et 5 fistules recto vésicales.

Dans les formes intermédiaires nous avons retrouvé 8 fistules recto-vestibulaires soit 80% des cas, une fistule recto uréthro bulbaire et un cas sans fistule.

Répartition par classes d'âge au traitement radical

Classe d'âge	Nombre	%
< 6mois= Groupe A	31	73,8%
> 6mois = Groupe B	11	26,2%
Total	42	100%

Tableau 48 : Répartition par classes d'âge au traitement radical

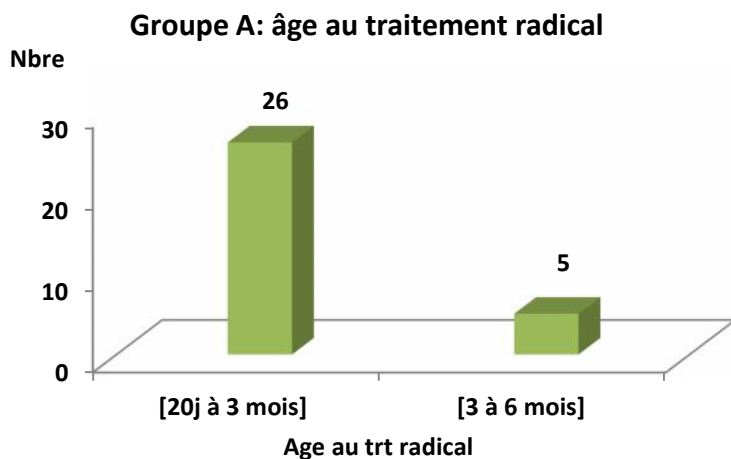
Dans la grande majorité des cas nous avons abaissé nos malades avant l'âge de 6 mois afin d'essayer de se positionner avec d'autres écoles qui prennent en charge cette malformation.

Nous avons réparti nos patients en deux groupes en fonction **de l'âge au traitement radical** : un groupe A dont les malades ont été abaissés avant l'âge de **6 mois** et un groupe B dont les malades ont été abaissés après **6 mois**.

31 malades ont fait partie du groupe A soit 73,8%des cas.

11 des malades ont fait partie du groupe B.

✓ **Le groupe A**

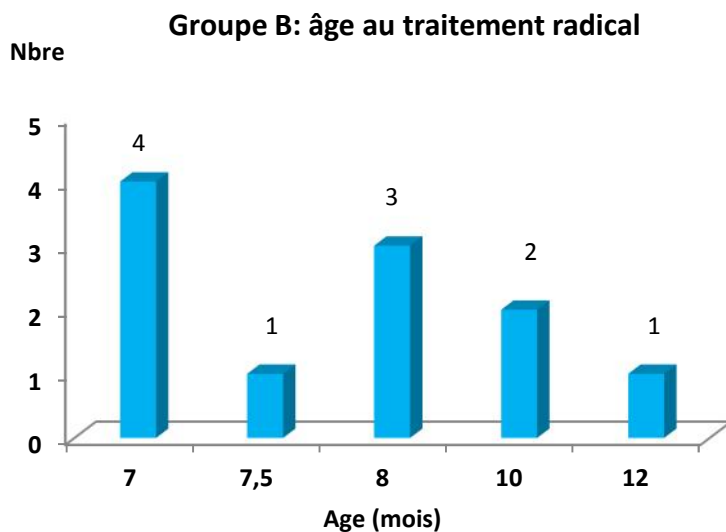


Chez les 31 malades du groupe A 26 avaient entre 20 jours et 3 mois d'âge soit 83,9% et 5 malades entre 3 mois et 6 mois d'âge.

Parmi les 31 malades du groupe A nous avons abaissé 10 nouveau-nés.

La moyenne d'âge au traitement radical dans le groupe A est de 61 jours (2mois) avec des extrêmes allant de 20 à 152 jours (5 mois).

✓ **Le groupe B**

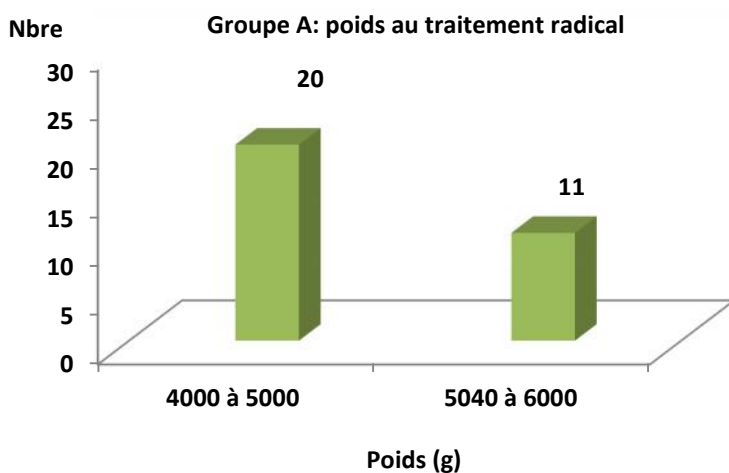


Chez les 11 malades du groupe B, 4 malades avaient un âge de 7mois, un avait 7,5 mois, 3 avaient 8 mois et 1 avait 12 mois.

La moyenne d'âge au traitement radical dans le groupe B est de 8 mois avec des extrêmes allant de 7 à 12 mois.

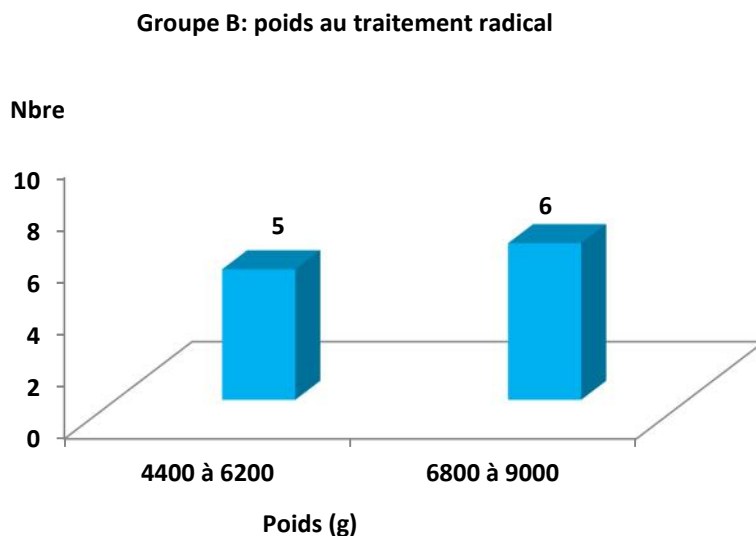
Le poids au traitement radical

✓ Le groupe A



Le poids moyen dans le groupe A est de 4724,8 g avec des extrêmes allant de 4000 à 6000 g.

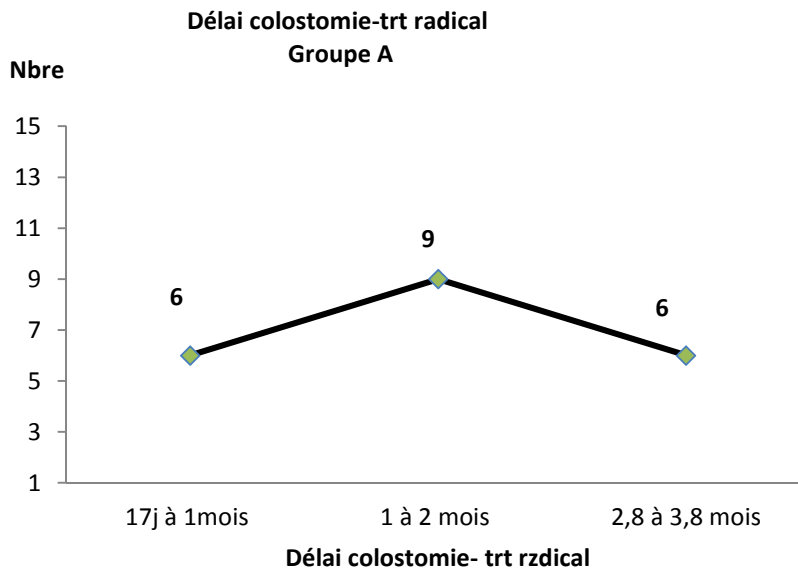
✓ Le groupe B



Le poids moyen dans le groupe B est de 6839 g avec des extrêmes allant de 4400 à 9000 g.

Le délai entre la colostomie et le traitement radical

✓ Groupe A



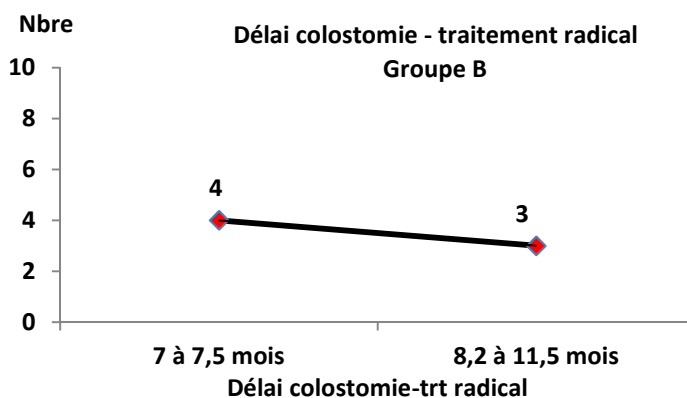
Sur les 42 malades qui ont subi un traitement radical 28 ont été colostomisés.

Parmi les 28 malades colostomisés 21 font partie du groupe A.

Nous avons calculé la durée entre la colostomie et le traitement radical car c'est un élément qui explique le retard de la prise en charge radicale. Cette durée est courte dans ce groupe.

Le délai moyen entre la colostomie et le traitement radical pour le groupe A est de 59,7 jours (2mois) avec des extrêmes allant de 17 à 151 jours (3,8mois).

✓ Groupe B

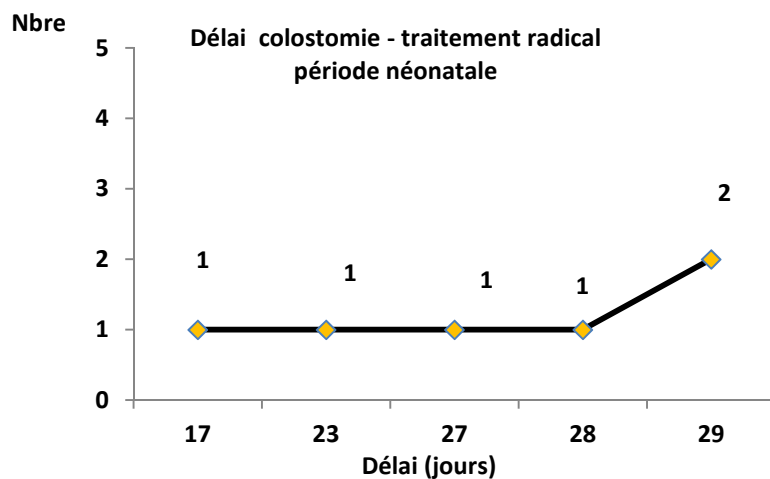


Parmi les 28 malades colostomisés 7 font partie du groupe B.

Le délai moyen entre la colostomie et le traitement radical pour le groupe B est de 8,41 mois avec des extrêmes allant de 7 à 12 mois.

C'est une durée allongée par rapport au groupe précédent.

✓ Particularité pour la période néonatale



Parmi les 21 malades colostomisés du groupe A nous avons eu 6 nouveaux nés. Le délai moyen pour la catégorie néonatale est de 25,5 jours avec des extrêmes allant de 17 à 29 jours.

Les procédures opératoires

Type de l'intervention radicale	Nombre	%
PSARP	37	88,1%
PSARP + abord abdominal	5	11,9%
Total	42	100%

Tableau 49: Répartition selon les procédures opératoires

Nous avons réalisé la PSARP chez tous nos patients (37 cas).

Une voie d'abord abdominale a été associée chez 5 cas.

Les étapes de la PSARP (CCI Constantine)

Nouveau-né de sexe masculin, âgé de 26 jours, colostomisé à l'âge de 1 jour pour une malformation ano-rectale forme haute.



Fig. 41



Fig. 42

Fig. 41, Fig. 42 : voie d'abord : tracé de l'incision.



Fig. 43



Fig. 44

Fig. 43, Fig. 44 : traversée des plans, section sagittale du coccyx, section sagittale du plan musculaire puis repérage et dissection du CSR.



Fig. 45

Fistule

Fig. 45 : ouverture rectale, repérage de la fistule.

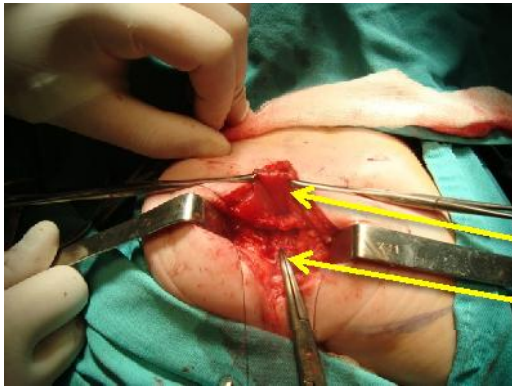


Fig. 46

Rectum séparé
Fistule avec l'urètre prostatique

Fig. 46 : dissection sous muqueuse de celle-ci et sa fermeture puis séparation du rectum.



Fig. 47

Fig. 47 : reconstitution des différents plans



Fig. 48

Fig. 48 : anoplastie



Fig. 49

Fig. 49 : aspect final.

Nouveau-né de sexe masculin, âgé de 20 jours, colostomisé à l'âge de 1 jour pour une malformation ano-rectale forme haute.



Fig. 50

Fig. 50 : aspect final.



Fig. 51

Fig. 51 : aspect post opératoire (J13).

Les complications post opératoires

✓ Complications Précoces

Complications Précoces	Nombre	%
Infection pariétale partielle	<u>13</u>	31%
Infection pariétale avec déhiscence de paroi	<u>3</u>	7,1%
Persistance de la fistule non fermée volontairement	3	7,1%
Infection/ paroi abdominale	<u>2</u>	4,8%
I.U avec pyurie	2	4,8%
Convulsions post op/hyponatrémie	2	4,8%
Perforation vaginale	1	2,3%
Eviscération	1	2,3%
Total malades ayant compliqué	16	38%
Total complications	27	64,3%
Total malades opérés	42	100%

Tableau 50 : Répartition selon les complications post opératoires précoces

Dans notre série 16 malades ont eu des complications postopératoires.

A noter qu'un malade peut présenter une ou plusieurs complications précoces à la fois.

La morbidité est de **38%**.

Les complications ont été dominées essentiellement par les infections pariétales partielles au nombre de 13 (31% des cas).

Le total des infections pariétales avec déhiscence de paroi est de 3 (7,1% des cas)

Nous avons noté 2 infections de la paroi abdominale (7,1% des cas).

Nous avons eu 3 fistules non fermées qui ont persisté plusieurs jours après l'intervention ramenant des urines à travers la plaie. Elles se sont tariées par la suite.

- Particularité : infection pariétale chez les filles {sans colostomie de protection} (14 cas)

Infection de paroi	Nombre	%	X2	P Value
Infection pariétale partielle	7	*50%	4,72	0,03
Infection pariétale avec déhiscence de paroi	2	14,3%		
Total infections	9	64,3%		
Total filles <u>non colostomisées</u>	14	100%		

Tableau 51: Répartition selon l'infection pariétale chez la fille

Pour le sexe féminin sans colostomie, nous avons colligé 9 cas d'infection pariétale (64,3 % des cas) dont 7 partielles et 2 déhiscences de paroi.

Les infections pariétales partielles sont fréquentes en absence de colostomie de protection avec un X2 à 4,72 et P< 0,03.

✓ Complications à moyen terme

Les complications à moyen terme	Nombre	%
Souillures occasionnelles en cas de diarrhée	5	11,9%
Ectropion muqueux	*4	9,5%
Constipation à selle provoquées	3	7,1%
Sténose anale	3	7,1%
Rétraction rectale	1	2,4%
Total malades ayant compliqué	9	21,4%
Total complications	16	38%
Total malades	42	100%

Tableau 52 : Répartition selon les complications post opératoires à moyen terme

*X2=6,11. P=0,014 : dans la PSARP + abord abdominal

9 malades ont présenté des complications à moyen terme (21,4% des cas).

Nous avons noté des souillures occasionnelles en cas de diarrhée chez 5 malades, l'ectropion muqueux chez 4 malades, la sténose anale chez 3 malades, la constipation à selles provoquées chez 3 malades et la rétraction rectale chez 1 malade.

L'ectropion muqueux a été noté quand un abord abdominal était associé avec un degré de signification P< 0,01.

✓ Les complications post opératoires selon les groupes de malades

	Groupe A		Groupe B		Total malades	
Complications précoces	10	62,5%	6	37,5%	16	100%
Complications à moyen terme	6	66,6%	3	33,4%	9	100%
Total Compilations	16	48%	9	52%	25	100%

Tableau 53 : Répartition selon les complications par classe d'âge

Nous avons eu 16 complications post opératoires dans le Groupe A, soit 48% des cas contre 9 complications dans le groupe B, soit 52% des cas. Il n'y a pas de différence significative entre les deux groupes. Relation comp P et comp T par / aux gpes non significatif mais le total comp c'est significatif

Le protocole de dilatation

Tous les malades ont bénéficié du protocole de dilatation à J12 post opératoire.

Le protocole était normal chez 34 malades, la reprise du schéma a concerné 8 malades.

Résultats du protocole

✓ Protocole de dilatation selon les groupes

Groupes	Protocole de dilatation					
	Normal		Reprise du schéma		TOTAL	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Groupe A	30	*88,2	1	12,5	31	73,8
Groupe B	4	11,8	7	*87,5	11	26,2
TOTAL	34	100	8	100	42	100

Tableau 54 : Répartition selon les résultats du protocole de dilatation

*X²= 18,75. DDL=1

Degrés de signification P<0,0001

Parmi les 34 malades qui ont eu un schéma normal 30 font partie du groupe A. Parmi les 8 malades qui ont eu une reprise du schéma de dilatation 7 font partie du groupe B.

Le degré de signification P< 0,0001. Ainsi, la relation est statistiquement significative entre le groupe A avec 88,2% de schéma normal et le groupe B avec 87,5% de reprise de schéma.

✓ Reprise du schéma : durée de dilatation selon les groupes

Durée totale de la dilatation en cas de reprise du schéma					
Groupes	9	10	11	Total	%
Groupe A	0	0	1	1	16,7
Groupe B	4	1	0	*5	83,3
Total	4	1	1	6	100
%	66,6	16,7	16,7	100	

Tableau 55 : Répartition selon la durée totale de la dilatation selon les groupes

*X²= 6. DDL=2

Degrés de signification P<0,05

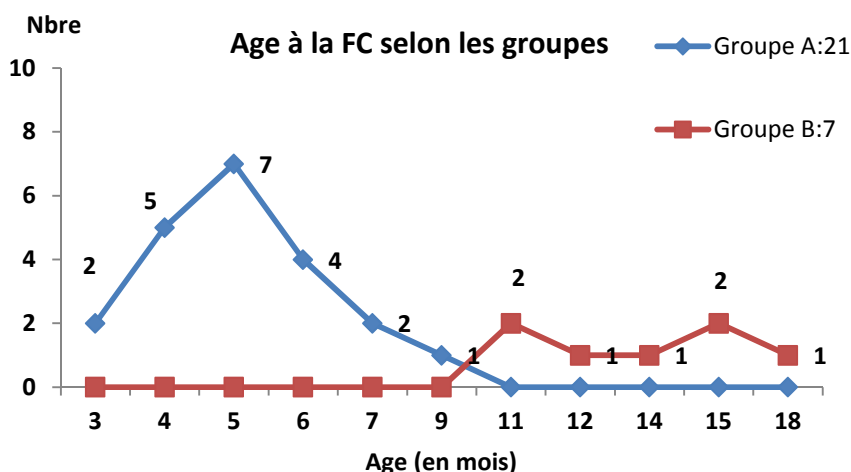
La durée totale de la dilatation en cas de schéma normal est de 7 mois.

La durée totale de la dilatation en cas de reprise du schéma est de **9 à 10** mois avec une moyenne de **9,2 mois** dans le Groupe B.

Le degré de signification $P < 0,05$ témoigne d'une différence significative et ainsi la relation entre le groupe B et sa durée allongée de dilatation par rapport au groupe A est prouvée.

La fermeture de colostomie

✓ Age à la fermeture de colostomie selon les groupes



Dans le groupe A, la moyenne d'âge à la FC était de 5 mois avec des extrêmes allant de 3 à 9 mois. Dans le groupe B la moyenne d'âge à la FC était de 13,7mois avec des extrêmes allant de 11 à 18 mois. Le $X^2=28$ et $P < 0,01$. La différence est donc significative.

✓ La morbidité de la fermeture de colostomie

Morbidité post FC	Fréquence	%
Fistule post anastomotique	2	7,1%
PPO par lâchage anastomotique	1	3,6%
RAS	25	89,3%
Total	28	100%

Tableau 56 : Répartition selon la morbidité de la FC

Sur 28 fermetures de colostomie nous avons eu 3 complications chez 3 malades. Ce qui représente une morbidité de 10,7%.

Les complications sont représentées par les fistules anastomotiques dans 2 cas et une péritonite post opératoire par lâchage anastomotique.

3. Données épidémiologiques de la mortalité des MAR

	F/ Basse	F/ Haute	F/ Intermédiaire	Total décès	Total malades
Décès préopératoires	5	11	2	18	125
%	4%	8,8%	1,6%	14,4%	100%
Décès Post opératoires	3/47	18/46		21/107	<u>107</u>
%	6,4%	39,1%		19,6%	100%
Total décès	8	25	6	39	125
%	6,4%	20%	4,8%	31,2%	100%

Tableau 57 : Répartition de la mortalité selon les formes topographiques

Nous avons eu 18 décès préopératoires soit **14,4%**.

En fonction des formes anatomiques, nous avons eu 5 décès pour les formes basses, 11 décès pour les formes hautes et 2 décès pour les formes intermédiaires.

Sur 46 malades colostomisés nous avons eu 18 décès (39,1% des cas).

Sur 47 anoplasties nous avons eu 3 décès (6,4% des cas).

Sur 107 malades opérés (47 anoplasties, 46 malades colostomisés abaissés par la suite et 14 abaissements sans colostomies) nous avons eu 21 décès (19,6 % des cas).

Au total nous avons eu 39 décès en pré et post opératoire dans notre série soit **31,2%**.

Cette mortalité a été étudiée selon les formes topographiques :

- 25 décès pour les formes hautes soit 20% des cas.
- 6 décès pour les formes Intermédiaires soit 4,8% des cas.
- 8 décès pour les formes basses soit 6,4% des cas.

4. Evaluation des résultats de la chirurgie

4.1. Evaluation de la continence dans les formes basses : (43 malades)

Le recul moyen dans les formes basses est de 59,7 mois avec des extrêmes allant de 13 à 92 mois.

4.1.1. Avant l'âge de 3 ans (3 malades)

Age

3 malades n'ont pas encore atteint l'âge de 3 ans, la moyenne d'âge est de 21 mois avec des extrêmes allant de 17 à 27 mois.

Evaluation clinique

Evaluation avant 03ans	Nombre	%
1à2 selles /j, propre entre les selles, canal anal souple de bonne taille, bon tonus	1	33,3%
1à2 selles/j, sans couches, propre entre les selles, canal anal souple et de bonne taille	1	33,3%
1à3 selles/j, soiling 1fois/s=G1, canal anal souple, bonne taille, bon tonus	1	33,3%
Total	3	100%

Tableau 58 : Répartition selon l'évaluation clinique avant 3 ans

L'examen digital peut évaluer approximativement et prédire la continence des malades surtout avant l'âge de la propreté. En effet, un bon tonus au TR est souvent associé à de bons résultats.

Deux malades ont eu une bonne évolution clinique et 1 malade a présenté un soiling G1.

L'EMG

Nous avons réalisé chez ces 3 malades une étude électromyographique dans le but de connaître l'état de l'activité du sphincter externe à ce stade.

Fait chez les 3 malades, il a montré une bonne activité du SAE.

4.1.2. A l'âge de 03 ans (40 malades)

Age

A l'âge de 3 ans, nous avons 40 malades, la moyenne d'âge est de 37 mois et des extrêmes allant de 35 à 39 mois.

Le score de Kelly

Le premier score est réalisé à l'âge de 3 ans, normalement « âge de la propreté ».

Nous avons scoré ces malades selon Kelly : 36 cas avaient un bon score, 3 cas avaient un score moyen et dans un cas le score était pauvre.

Le score de Krikenbeck

Défécation volontaire	Soiling Gr1	Soiling Gr2	Soiling Gr3	Constipation Gr1	Constipation Gr2	Constipation Gr3	Continence totale
39	1	2	1	11	0	0	36
97.5%	2,5%	5%	2,5%	27,5%	0%	0%	90%
$X_2=15,11$ P value < 0,0001				$X_2=8,79$ P value = 0,003			

Tableau 59 : Répartition selon les résultats du score de Krikenbeck

Nous avons également scoré nos malades selon le score de Krikenbeck. Il a montré une défécation volontaire chez 39 malades (97,5% des cas), un cas de soiling G1, 2 cas de soiling G2, un cas de soiling G3 et 11 cas de constipation G1 (27,5% des cas).

Pour la défécation volontaire, dans les formes basses nous avons eu un degré de signification $P < 0,0001$. La différence est très significative.

De même que pour la relation entre les formes basses et la fréquence de la constipation de grade 1. En effet, le degré de signification $P < 0,003$.

EMG

Activité du SAE	Nombre	%
Bonne	*36	90%
Moyenne	3	7,5%
Absente	1	2,5%
Total	40	100%

Tableau 60 : Répartition selon les résultats de L'EMG

* $X_2= 20.6$ DDL=3

Degrés de signification $P=0,0001$

Nous avons pratiqué l'EMG chez tous les malades.

L'activité du SAE était bonne chez 36 malades soit dans 90% des cas, moyenne chez 3 malades et absente chez un malade.

Le degré de signification $P < 0,0001$. La différence est significative et il y a ainsi relation entre forme basse et bonne activité du SAE à l'EMG.

Données épidémiologiques des mauvais résultats (Soiling > Grade 1)

✓ Soiling et agénésie sacrée

Agénésie sacrée Rapport sacré			X ₂	P Value
Soiling	0,33	0,69		
Soiling G2	0	2	19,1	< 0,0001
Soiling G3	1	0	9,4	= 0,002

Tableau 61 : Répartition selon le soiling et l'agénésie sacrée

Tout soiling supérieur au Grade 1 n'est pas considéré comme un bon résultat.

Dans les 3 cas de soiling, nous avons retrouvé une agénésie sacrée.

Chez les 2 malades présentant un soiling Gr 2, le rapport sacré R=0,69 avec P< 0,0001.

Le soiling Gr 3 a été retrouvé chez un malade avec un rapport sacré très bas R=0,33 avec P< 0,002.

Dans les deux cas la différence est significative.

✓ Manométrie

- Le RRAI

On a réalisé la manométrie chez les 3 patients qui ont présenté le soiling de **Grade 2, et 3**

Le RRAI est absent chez le malade qui présente le soiling Gr 3 et irrégulier pour les deux autres malades qui présentent le soiling Gr 2.

- La pression anale

La PA (la pression de base) est basse (25mm Hg) chez le malade qui a un soiling Gr 3 et de 30 et 35 chez les malades qui ont un soiling Gr 2.

✓ L'IRM

Les mauvais résultats ont justifié la réalisation d'une IRM afin d'apprécier la musculature.

La musculature était hypoplasique chez le malade présentant un soiling Gr 3 et assez bonnes chez les autres.

4.2. Evaluation de la continence dans les formes graves (hautes et intermédiaires) : (42 malades)

Le recul moyen de nos malades est de 46 mois avec des extrêmes allant de 9 à 90 mois.

4.2.1. Evaluation clinique

Avant l'âge de 03 ans

Age

7 malades n'ont pas atteint l'âge de 3 ans. L'âge moyen est de 23,8 mois avec des extrêmes allant de 19 à 32 mois.

Type de fistule

Type de Fistule H/I	Nombre	%
Recto-UP	3	42,9%
Recto-vaginale	2	28,6%
Recto-vésicale	2	28,6%
Total	7	100%

Tableau 62 : Répartition selon le type de la fistule

Le type de fistule conditionne le résultat de la chirurgie. 3 malades présentaient une fistule avec l'urètre prostatique, 2 avec la vessie et 2 avec le vagin.

Evaluation

Evaluation avant 03ans	Nombre	%
1 à 2 selles/j, propre entre les couches, canal anal souple, de bonne taille, bon tonus	4	57,1%
1 à 3 selles/j, sans couches, canal anal souple, de bonne taille, bon tonus	1	14,3%
1 à 6 selles/j, les couches teintées de selles (soiling), canal anal souple, bonne taille et tonus faible	<u>2</u>	<u>28,6%</u>
Total	7	100

Tableau 63 : Répartition selon l'évaluation clinique avant 3ans

4 malades faisaient 1 à 2 selles/j, ils étaient propres entre les couches avec canal anal souple, de bonne taille et un bon tonus. Un malade avait 1 à 3 selles/j, sans couches avec

un canal anal souple, de bonne taille et un bon tonus. 2 malades avaient 1 à 6 selles/j, les couches toujours teintées de selles avec canal anal souple, bonne taille et tonus faible.

A l'âge de 03 ans (35 malades)

Nous avons 35 malades qui ont atteint l'âge de 3 ans. L'âge moyen est de 34,6 mois avec des extrêmes allant de 35 à 38 mois.

26 malades font partie du groupe A et 9 du groupe B.

L'évaluation clinique est basée sur un système de scores.

Le premier score est réalisé à l'âge de 3 ans « âge de la propreté ».

Nous avons utilisé le score de Kelly le plus facile et celui de Krikenbeck le plus récent.

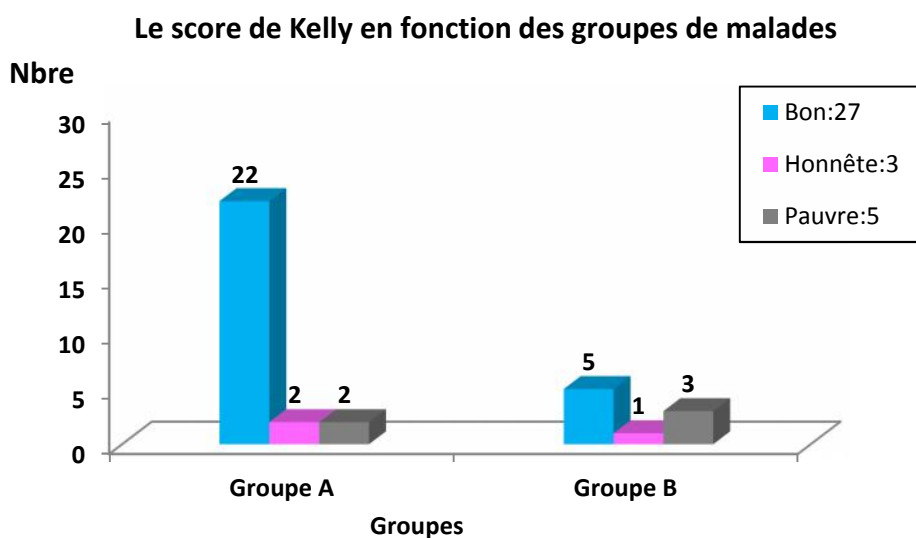
Chaque score sera étudié selon les groupes de malades et selon le type de la fistule ce qui va nous permettre d'identifier les bons et les mauvais cas.

Le score de Kelly

Le score de Kelly était bon chez 27 malades (77,1% des cas), honnête dans 3 cas et pauvre dans 5 cas.

Si le score est honnête ou pauvre, la mise en route d'une prise en charge diététique, médicamenteuse, voir avec lavements doit être mise en route jusqu'à l'âge de 5 ans.

✓ Le score de Kelly en fonction des groupes de malades



Dans le Groupe A le score de Kelly était bon chez 22 malades (81,5% des cas) contre 5 malades du **le Groupe B** ce qui représente 18,5% des cas.

3 malades du groupe B avaient un score de Kelly pauvre (60% des cas) contre 2 malades du **Groupe A** ce qui représente 40% des cas.

✓ Le score de Kelly en fonction du type de fistule

Type de Fistule	Bon		Honnête		Pauvre		TOTAL	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Recto-UB	1	100	0	0	0	0	1	2,9
Recto-UP	12	75	3	18,8	1	6,3	16	45,7
Recto-vaginale	5	83,3	0	0	1	16,7	6	17,1
Recto-vésicale	0	0	0	0	*3	100	3	8,6
Recto-vestibulaire	*8	100	0	0	0	0	8	22,9
Sans fistule	1	100	0	0	0	0	1	2,9
TOTAL	27	77,1	3	8,6	5	14,3	35	100

Tableau 64 : Répartition du score de Kelly selon le type de la fistule

*X²= 24,19. DDL=10

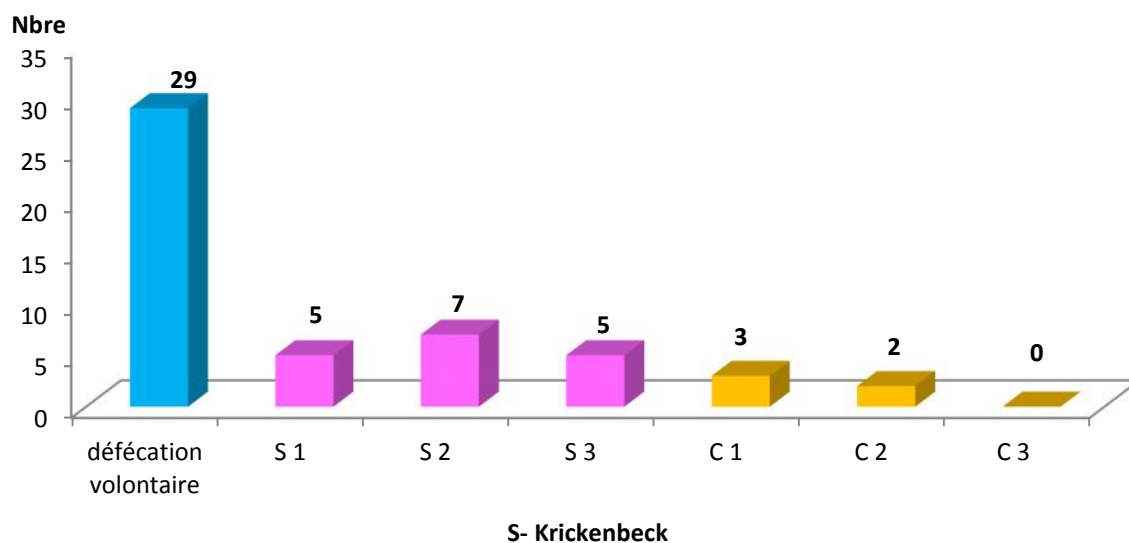
Degré de signification P=0,007

Le score de Kelly était particulièrement Bon dans les 8 cas de fistule recto vestibulaire (100% des cas) et surtout pauvre dans les fistules recto vésicales (100% des cas). Il était également bon dans 12 cas de fistules recto uréthro prostatique et dans 5 cas de fistules recto-vaginale.

Le degré de signification P < 0,007. La différence est significative.

Le score de Krikenbeck

Score de Krikenbeck



Nous avons scoré les 35 malades selon Krickenbeck. Nous avons retrouvé une défécation volontaire chez 29 malades soit dans **82,9%** des cas.

Nous avons noté : - 17 cas de soiling soit un taux de **48,6%** dont 5 cas de Grade 1 (14,3%), 7 cas de Grade 2 (20%) et 5 cas de Grade 3 (14,3%).

- 5 cas de constipation soit **14,3%** dont 3 cas de Grade 1 (8,6%), 7 cas de Grade 2 (5,7%) et 0% Grade 3.

La continence est définie par le taux de défécation volontaire moins le taux de soiling supérieur au Grade 1. Ainsi, nous avons calculé le taux de la continence totale chez les 35 malades et il est de **[48,6%]**.

✓ Score de Krickenbeck en fonction des Groupes malades

• **Selles volontaires**

Groupes	Selles volontaires		Total	
	Nb	%	Nb	%
A	24	92,3	26	74,3
B	5	55,6	9	35,7
Total	29	82,9	35	100

Tableau 65 a: Répartition de la défécation volontaire selon les groupes

*X²= 6,17. DDL=1

Degrés de signification P=0,01

Nous avons noté 24 cas de défécation volontaire dans le Groupe A soit un taux de 92,3% contre 5 cas dans le Groupe B soit un taux de 55,6% avec un degré de signification P< 0,01. La différence est significative.

• **Soiling**

Groupes	Soiling Gr1		Soiling Gr2		Soiling Gr3		Total soiling dans les Groupes		Total	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
A	5	19,2	5	19,2	2	7,7	12	46,1	26	74,3
B	0	0	2	22,2	3	33,3	5	55,6	9	35,7
Total	5	14,3	7	20	5	14,3	17	48,6	35	100

Tableau 65 b: Répartition du soiling selon les groupes

Dans le Groupe A 12 malades avaient un soiling soit **46,1%** contre 5 malades dans le Groupe B soit **55,6 %**. Dans le groupe A 19,2% du total soiling correspondent à un soiling de Grade 1 et 19,2% correspondent à un soiling de Grade 2, dans le groupe B 22,2% correspondent au grade 2 et 33,3% correspondent au grade 3.

- **Constipation**

Groupes	Constipation Gr1		Constipation Gr2		Constipation Gr3		Total Constipation dans les Gr		Total	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
A	3	11,5	2	7,7	0	0	5	19,2	26	74,3
B	0	0	0	0	0	0	0	0	9	35,7
TOTAL	3	8,6	2	5,7	0	0	5	14,3	35	100

Tableau 65 c: Répartition de la constipation selon les groupes

5 malades avaient une constipation dans le Groupe A soit 19,2% et aucun cas de constipation dans le Groupe B. 11,5% du total de constipation dans le groupe A correspondent à une constipation de Grade 1 et 7,7% correspondent à une constipation de Grade 2, on n'a pas eu de constipation Grade 3. Il n'y a pas de constipation dans le groupe B.

- ✓ Score de Krickenbeck en fonction du type de fistule

Type de Fistule	Défécation volontaire		Total	
	Nb	%	Nb	%
Recto-UB	1	100	1	2,9
Recto-UP	14	87,5	16	45,7
Recto-vaginale	5	83,3	6	17,1
Recto-vésicale	0	0	3	8,6
Recto-vestibulaire	8	100	8	22,9
Sans fistule	1	100	1	2,9
Total	29	82,9	35	100

Tableau 66 a: Répartition de la défécation volontaire en fonction du type de fistule

*X²= 16,81. DDL=5

Degrés de signification P=0,004

Dans le score de Krikenbeck, il y a 3 paramètres à étudier : la défécation volontaire, le soiling et la constipation.

29 malades avaient une défécation volontaire : 14 cas avec fistule recto uréthro prostatique, 8 cas avec fistule recto-vestibulaire, et 5 cas avec fistule recto-vaginale.

En prenant en compte le nombre de l'échantillon, 100% des malades porteurs de fistule recto-vestibulaire ont une défécation volontaire.

La relation entre le type de la fistule et la défécation volontaire est confirmée par le degré de signification $P < 0,004$.

Type de Fistule	Soiling Gr1		Soiling Gr2		Soiling *Gr3		Soiling par fistule		Soiling		Total
	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%	
Recto-UB	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
Recto-UP	4	25	5	31,3	1	6,2	10	62,5	10/35	28,6	16
Recto-vaginale	1	16,7	2	33,3	1	16,7	4	66,7	4/35	11,4	6
Recto-vésicale	0	0	0	0	*3	100	3	100	3/35	8,6	3
Recto-vestibulaire	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	8
Sans fistule	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
TOTAL	5	14,3	7	20	5	14,3			17/35	48,6	35

Tableau 66 b: Répartition du score de Krikenbeck (**Soiling**) en fonction du type de fistule

* $\chi^2 = 20,53$. DDL=5

Degré de signification $P = 0,001$

- Dans 8 cas avec fistules recto vésicales, le soiling Gr 3 était présent.
- Dans les 6 cas avec fistules recto vaginales, nous avons noté 4 cas de soiling soit 66,7% des cas : (16,7% soiling Gr1 et 33,3% soiling Gr2 et 16,7% de soiling Gr3).
- Dans les 16 cas avec fistule recto uréthro prostatique, nous avons noté 10 cas de soiling soit 62,5% des cas : (25% soiling Gr1 et 31,3% soiling Gr2 et 6,2% de soiling Gr3).
- Nous n'avons pas eu de soiling dans les autres types de fistule.

La relation entre le type de la fistule et le soiling est confirmée par le degré de signification $P < 0,001$.

Type de Fistule	Constipation Gr1		Constipation Gr2		Constipation par fistule		Constipation %		Total
	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%	
Recto-UB	0	0	0	0	0	0	0	0	1
Recto-UP	0	0	1	6,3	1	6,3	1 /35	2,9	16
Recto-vaginale	2	33,3	0	0	2	33,3	2 /35	5,7	6
Recto-vésicale	0	0	0	0	0	0	0	0	3
Recto-vestibulaire	1	12,5	1	12,5	2	25	2 /35	5,7	8
Sans fistule	0	0	0	0	0	0	0	0	1
TOTAL	3	8,6	2	5,7			5/35	14,3	35

Tableau 66 c: Répartition du score de Krikenbeck (**Constipation**) en fonction du type de fistule

Dans les 6 cas avec fistules recto vaginales, nous avons noté 2 cas de constipation Grade 1 soit 33,3% des cas :

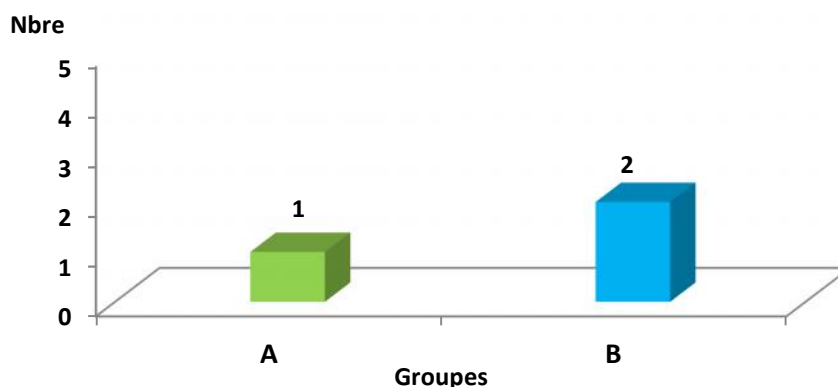
Dans les 8 formes avec fistules recto vestibulaires, nous avons noté 2 cas de constipation soit 25% : (12,5% Grade 1 et 12,5% Grade 2).

Dans les formes avec fistule recto uréthro prostatique, nous avons noté un cas de constipation Grade 2.

Nous n'avons pas eu de constipation dans les autres types de fistule.

Particularité : le Score de Pena

Incontinence urinaire par groupes



La particularité du score de Pena est d'évaluer un 4^{ème} facteur qui est l'incontinence urinaire.

Nous avons noté 3 cas d'incontinence urinaire soit 8,6% des cas.

2 malades du groupe **B** soit 22,2% des cas, ont présenté une incontinence urinaire.

Un malade du groupe **A** soit 3,8% des cas, a présenté une incontinence urinaire.

Type de Fistule	Incontinence Urinaire Gr1	TOTAL
Recto-UB	0	1
Recto-UP	0	7
Recto-vaginale	0	2
Recto-vésicale	3	3
Recto-vestibulaire	0	8
Sans fistule	0	1
Total	3	35
%	8,6	100

Tableau 67 : Répartition du score de Pena (Incontinence urinaire) en fonction du type de fistule

***X2= 35. DDL=5**

Degré de signification P<0,0001

Les 3 cas (8,6%) d'incontinence urinaire ont concerné la fistule recto vésicale avec un degré de signification P< 0,0001. La différence est significative. .

A l'âge de 4 ans et étude comparative du scoring (25 malades)

Parmi les 35 malades déjà évalués 25 ont atteints l'âge de 4 ans. L'âge moyen au contrôle de 48,9 mois avec des extrêmes allant de 47 à 50 mois.

19 appartiennent au groupe A et 6 au groupe B.

Un deuxième scoring a été réalisé à l'âge de 4 ans et de ce fait une comparaison des résultats.

Le score de Kelly

Score de Kelly	A 3 ans		A 4 ans	
	Nombre	%	Nombre	%
Bon	18	72%	19	76%
Honnête	2	8%	1	4%
Pauvre	5	20%	5	20%
Total	25	100%	25	100%

Tableau 68 : comparaison du score de Kelly à 3ans et à 4ans

A l'âge de **3 ans** le score de Kelly était bon chez 18 malades et honnête chez 2 malades.

A l'âge de **4 ans** le score de Kelly était bon chez 19 malades et honnête chez un malade.

Le score pauvre n'a pas changé.

Le score de Krickenbeck

	Soiling Gr1	Soiling Gr2	Soiling Gr3	Total	Contenance totale
A 3 ans	5	6	5	16 /25	9/25
%	20%	24%	20%	64%	36%
A 4 ans	1	1	5	7 /25	14/25
%	4%	4%	20%	28%	56%

Tableau 69 a: comparaison du score de Krickenbeck (**soiling**) à 3ans et à 4ans

Chez ces 25 malades la défécation volontaire était présente chez 20 malades.

Nous avons noté une amélioration dans le soiling de Gr 1 et de Gr 2 et pas de changement pour le GR 3.

Le soiling total est passé de 64% à 28%.

Ainsi, la continence totale chez ces 25 malades est passée de 36% à 3 ans à 56% à 4ans, ce qui représente une bonne amélioration.

	Constipation Gr1	Constipation Gr2	Constipation Gr3	Total
A 3 ans	3	2	0	5/25
%	12%	8%	0%	20%
A 4 ans	0	1	0	1/25
%	0%	4%	0%	4%

Tableau 69 b : comparaison du score de Krickenbeck (**constipation**) à 3ans et à 4ans

Nous avons noté une amélioration de la constipation de Gr 1 et de Gr 2.

La constipation Gr1 est passée de 12% à l'âge de 3ans à 0% à l'âge de 4ans.

La constipation Gr2 est passée de 8% à l'âge de 3ans à 4% à l'âge de 4ans.

La constipation totale est passée de 20% à 4%.

L'évaluation des malades à l'âge de 05 ans (17 malades)

Parmi les 25 malades, 17 ont atteint l'âge de 5 ans. L'âge moyen est de 63 mois avec des extrêmes allant de 61 à 69 mois.

Le score de Krickenbeck

	Soiling Gr1	Soiling Gr2	Soiling Gr3	Total
A 4 ans	1	1	4	6/17
%	5,9%	5,9%	23,5%	35,3%
5 ans	0	1	4	5/17
%	0	5,9%	23,5%	29,4%

Tableau 70 a: comparaison du score de Krickenbeck (**soiling**) à l'âge 4ans et 5ans

Chez ces 17 malades la défécation volontaire était présente chez 13 malades.

Le soiling Gr1 a disparu avec l'âge, le soiling de Gr2 et Gr3 n'ont pas changé.

Le soiling total est passé de 35,3% à 4ans à 29,4% à 5ans.

La continence totale n'a pas changé vu que les soiling Gr 2 et 3 n'ont pas changé.

	Constipation Gr1	Constipation Gr2	Constipation Gr3	Total
A 4 ans	0	1	0	1 /17
%	0%	0%	0%	5,9%
5 ans	0	0	0	0
%	0%	0%	0%	0%

Tableau 70 b: comparaison du score de Krickenbeck (**constipation**) à l'âge 4ans et 5ans

Un seul malade avait une constipation Gr 2 à 4 ans qui a disparue après l'âge de 5 ans.

4.2.2. Evaluation électromyographique à l'âge de 3 ans

L'EMG a montré une bonne activité du SAE chez 19 malades soit dans 54,3% des cas, moyenne chez 10 malades et faible chez 6 malades.

L'EMG a été étudié dans les deux groupes et aussi, selon les formes anatomiques.

EMG et les groupes de malades

Groupes	Activité du SAE							
	Bonne		Faible		Moyenne		Total	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
A	15	*57,7	2	7,7	9	34,6	26	74,3
B	4	44,4	4	44,4	1	11,1	9	25,7
TOTAL	19	54,3	6	17,1	10	28,6	35	100

Tableau 71 : Les résultats de L'EMG selon les groupes de malades

*X²= 6,77. DDL=2

Degrés de signification P=0,03

L'EMG a montré une bonne activité du SAE chez 15 malades du groupe A soit dans 57,7% des cas et chez 4 malades du groupe B soit dans 44,4% des cas. L'EMG a montré une faible activité du SAE chez 2 malades du groupe A soit dans 7,7% des cas et chez 4 malades du groupe B soit dans 44,4% des cas.

La bonne activité du SAE est surtout rencontrée dans le Gr A et la mauvaise activité beaucoup plus dans le Gr B avec un degré de signification P= 0,03.

EMG et les formes anatomiques

Formes anatomiques	Activité du SAE							
	Bonne		Faible		Moyenne		Total	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Haute	9	36	6	24	10	40	25	100
Intermédiaire	10	*100	0	0	0	0	10	100
TOTAL	19	54,3	6	17,1	10	28,6	35	100

Tableau 72 : Les résultats de L'EMG selon les formes anatomiques

*X²= 11,78. DDL=2.

Degrés de signification P=0,002

L'activité du SAE est bonne dans les 10 formes intermédiaires. Par contre elle n'est bonne que dans 9 formes hautes, ce qui représente 36% de ces formes avec un degré de signification $P= 0,002$.

Les résultats de l'EMG : (CCI Constantine)

Fig. 52 : EMG réalisé chez une fille âgée de 38 mois qui présente une MAR forme intermédiaire avec fistule recto vestibulaire, abaissée à l'âge de 3 mois.

Actuellement, elle présente une défécation volontaire sans soiling ni constipation.

EMG : Bonne activité du SAE.

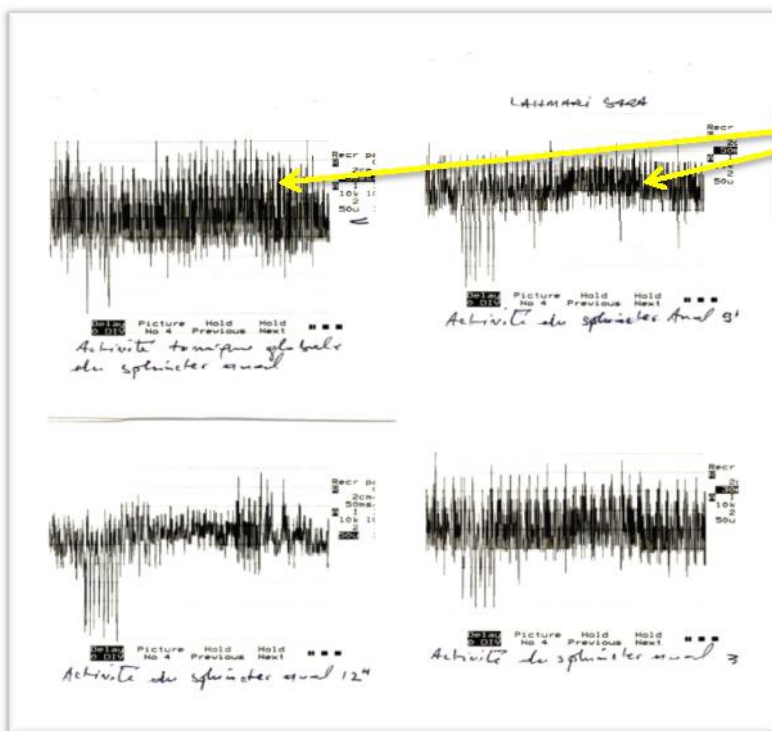


Fig. 52 : Bonne activité du SAE

Fig. 53 : EMG réalisé chez un garçon âgé de 37 mois qui présente une MAR forme haute avec fistule recto uréthro prostatique, abaissée à l'âge de 5 mois.

Actuellement, elle présente une défécation volontaire avec un soiling grade 1 sans constipation.

EMG : Activité moyenne du SAE.

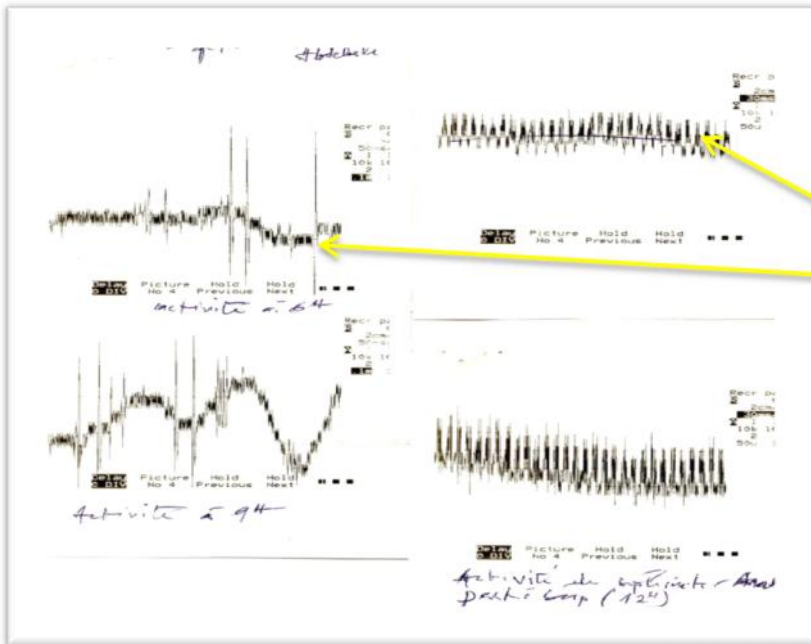


Fig. 53 : Activité moyenne du SAE

Fig. 54 : a, b, c, d EMG réalisé chez un garçon âgé de 36 mois qui présente une MAR forme haute avec fistule recto vésicale, abaissée à l'âge de 7 mois. Actuellement il ne présente pas de défécation volontaire avec un soiling grade 3. EMG : Absence d'activité du SAE.

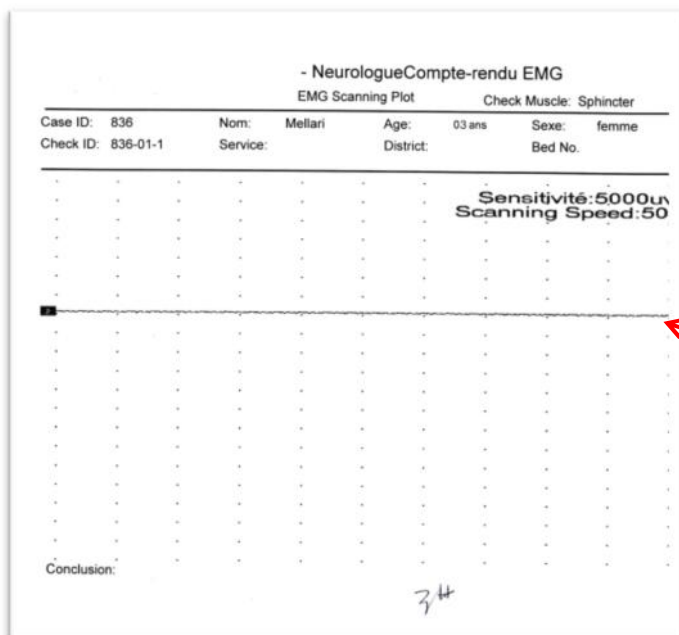


Fig. 54 a: très faible d'activité du SAE à 3 h

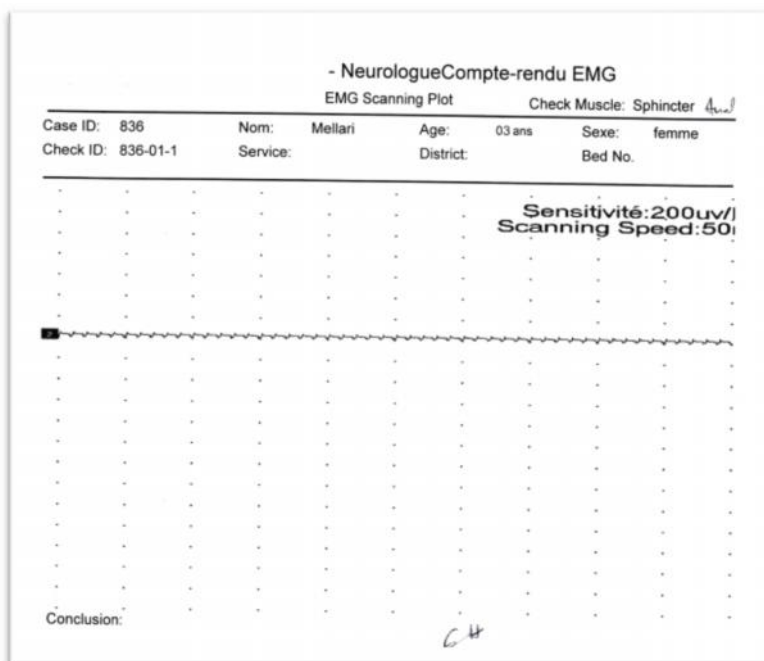


Fig. 54 b : pas d'activité à 6h

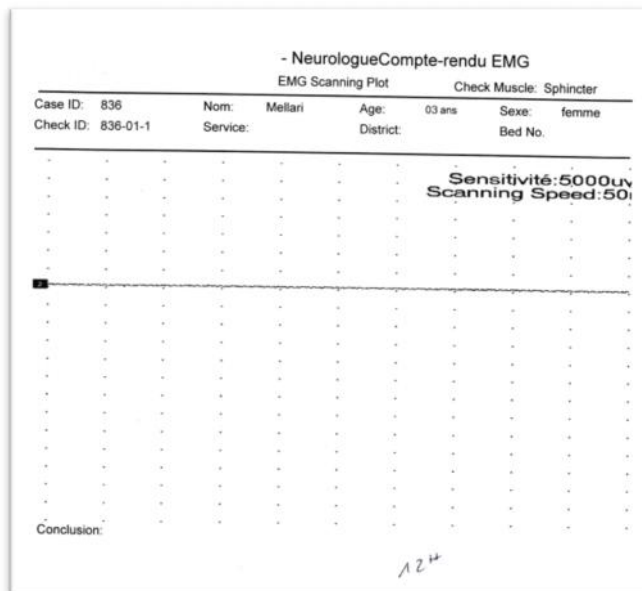


Fig. 54 c : pas d'activité 12h

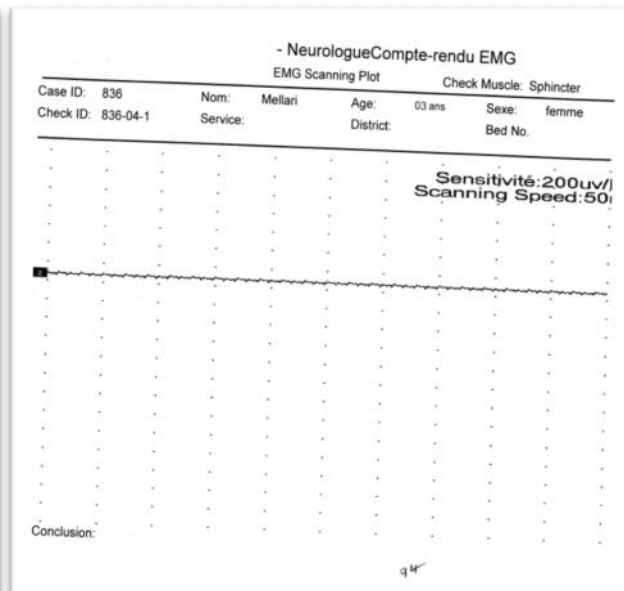


Fig. 54 d : pas d'activité à 9h

Fig. 54 : b, c, d très faible voir absence d'activité du SAE à 9h, 6h, et 10h

4.2.3. Evaluation manométrique à l'âge de 3 ans

Le RRAI

Le RRAI était présent chez 24 malades, ce qui représente 68,6% des cas, absent chez 5 et irrégulier chez 6 malades.

Le RRAI a été étudié dans les deux groupes et aussi selon les formes anatomiques.

✓ RRAI en fonction des groupes de malades

Groupes	RRAI							
	Absent		Irrégulier		Présent		Total	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
A	2	7,7	4	15,4	20	*76,9*	26	10
B	3	33,3	2	22,2	4	44,4	9	100
TOTAL	5	14,3	6	17,1	24	68,6	35	100

Tableau 73 : Le RRAI selon les groupes de malades

Le RRAI était présent chez 20 malades du groupe A soit 76,9% des cas et chez 4 malades du groupe B soit 44,4% des cas.

Le RRAI était absent chez 2 malades du groupe A soit 7,7% des cas et chez 3 malades du groupe B soit 33,3% des cas.

✓ RRAI en fonction des formes topographiques

Formes anatomiques	RRAI							
	Absent		Irrégulier		Présent		Total	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Haute	5	20	6	24	14	56	25	100
Intermédiaire	0	0	0	0	10	*100	10	100
TOTAL	5	14,3	6	17,1	24	68,6	35	100

Tableau 74 : Le RRAI selon les formes anatomiques

* $\chi^2 = 6,41$. DDL=2

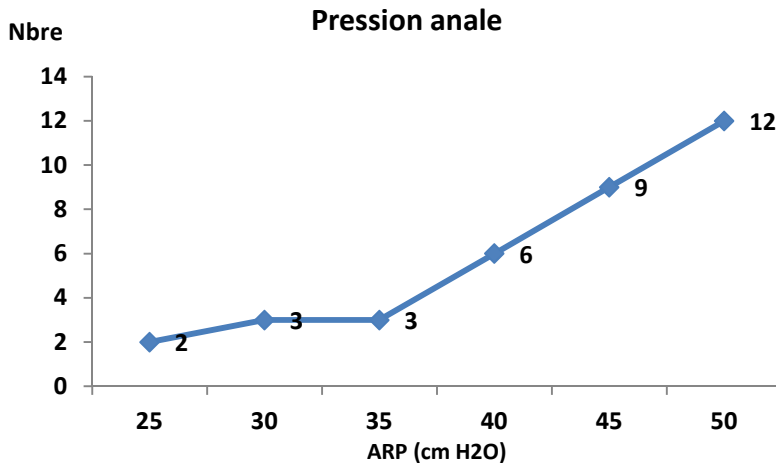
Degré de signification P=0,04

Le RRAI est présent dans les 10 formes intermédiaires soit dans 100% des cas.

Le RRAI est présent dans 14 formes hautes soit dans 56% des cas, irrégulier dans 6 cas (24%) et absent dans 5 cas (20%).

Le RRAI est beaucoup plus présent dans les formes intermédiaires avec un degré de signification P= 0,04.

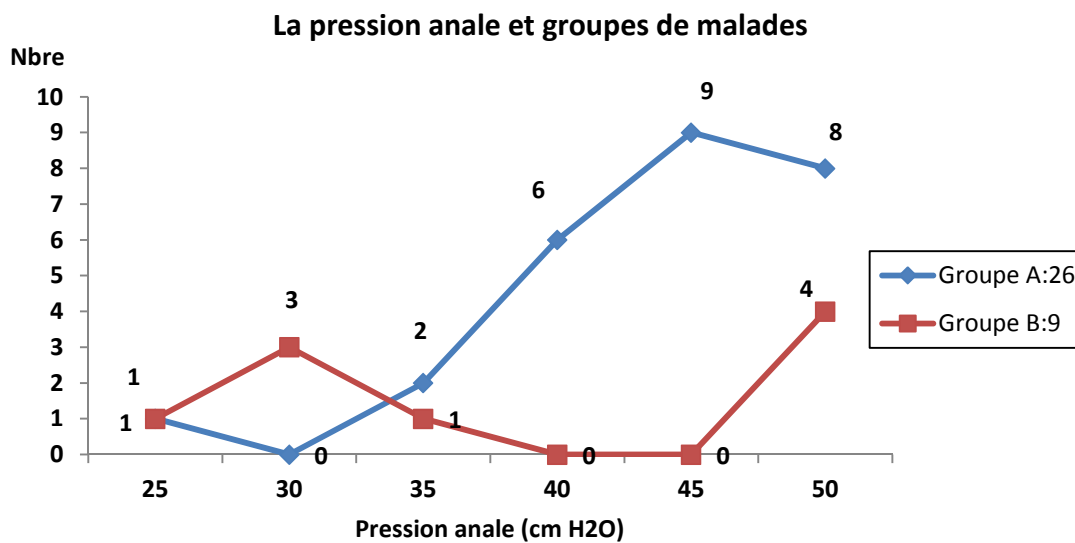
La pression anale



La moyenne de la pression anale (PA) était 42,6 avec des extrêmes allant de 25 et 50 cm H₂O et un écart type de 7,7.

La PA a été étudiée dans les deux groupes et aussi selon les formes anatomiques.

✓ La pression anale et les groupes de malades

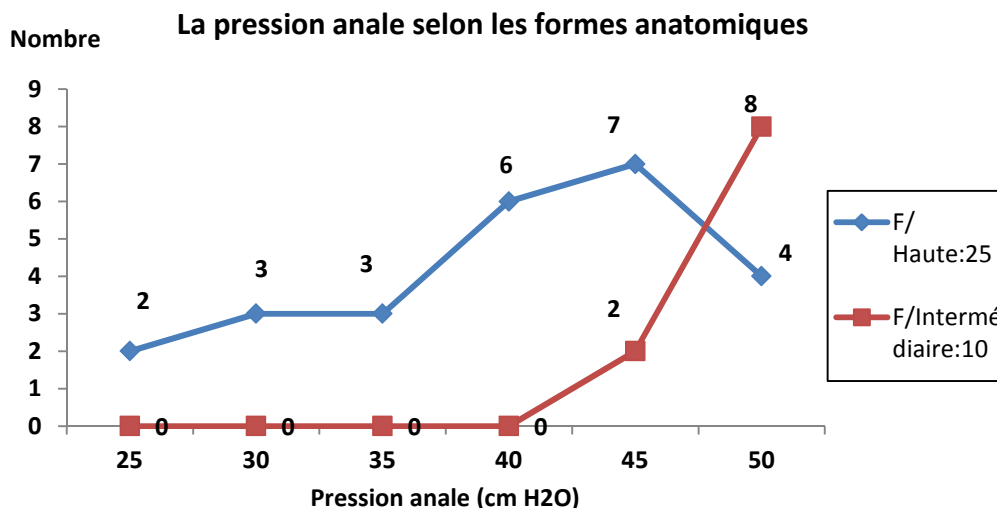


25 malades du **groupe A** ont eu des PA de 35 à 50 cm H₂O. La pression moyenne dans ce groupe est de 43,8 cm H₂O avec un écart type de 6 cm H₂O.

5 malades du **groupe B** ont présenté des PA de 25 à 30 cm H₂O. La pression moyenne dans ce groupe est de 38,9 avec un écart type de 10,8 cm H₂O.

La pression anale était beaucoup plus élevée dans le groupe A, avec un degré de signification P= 0,01.

✓ La pression anale et les formes topographiques



La pression anale était à 45 cm H2O chez 2 malades et 50 cm H2O chez 8 malades présentant des formes intermédiaires. La pression moyenne est de 49 cm H2O avec un écart type de 2,1 cm H2O.

Des pressions basses ont été observées dans les formes hautes avec une moyenne de 40 cm H2O et un écart type de 7,6 cm H2O.

La pression anale était élevée surtout dans les formes intermédiaires avec un degré de signification $P= 0,01$.

4.2.4. L'évaluation radiologique : le lavement baryté (LB) à l'âge de 3 ans

Le cap anal (l'angulation ano-rectale)

Le cap anal est évident chez 28 malades ce qui représente 80% des cas, pas évident chez 5 malades et absent chez 2 malades.

✓ Le cap anal et les groupes de malades

Groupes	Le cap anal							
	Absent		Evident		Pas évident		Total	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
*A	0	0	23	*88,5	3	11,5	26	100
B	2	22,2	5	55,6	2	22,2	9	100
TOTAL	2	5,7	28	80	5	14,3	35	100

Tableau 75 : Le cap anal selon les groupes de malades

* $\chi^2= 7,2$. DDL=2

Degré de signification $P=0,02$

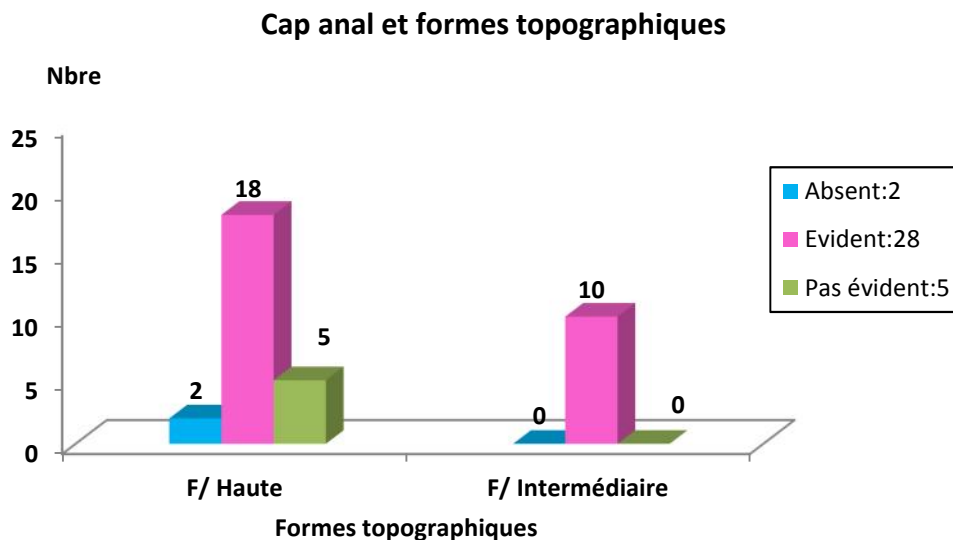
Chez les malades du groupe A, il est évident chez 23 malades soit dans 88,5% des cas. Il n'y a pas de cap anal absent.

Chez les malades du groupe B il est évident chez 5 malades soit dans 55,6% des cas, absent dans 2 cas et pas évident dans 2 cas.

Le cap anal évident est plus fréquent dans le groupe A avec un degré de signification $P=0,02$. La différence est significative.

Le cap anal a été étudié dans les deux groupes et aussi selon les formes anatomiques.

✓ Le cap anal et les formes topographiques



Dans les 10 formes intermédiaires le cap anal était évident (100%).

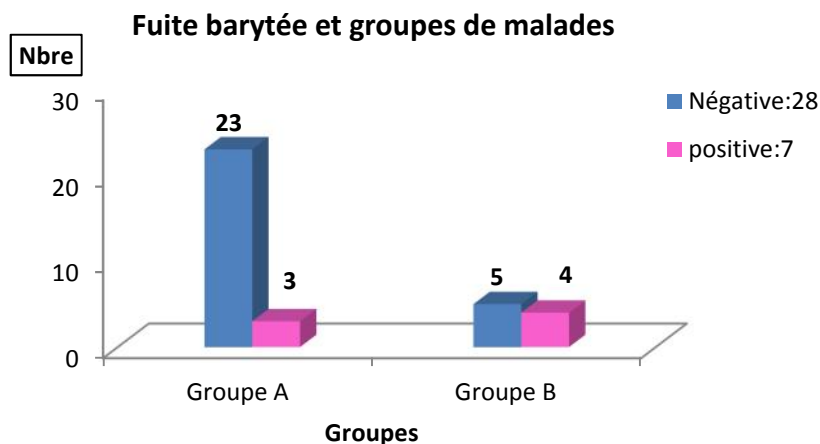
Dans les 25 formes hautes il était évident chez 18 malades soit 72% des formes hautes, absent chez 2 malades et pas évident chez 5 malades.

La fuite barytée (leakage of baryum)

La fuite barytée a été absente chez 28 malades ce qui représente 80% des cas et présente chez 7 malades.

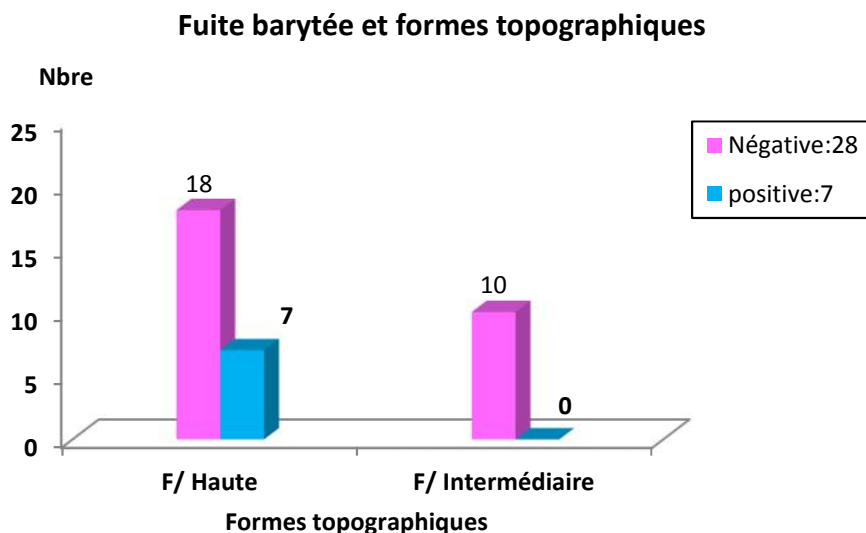
La fuite barytée a été étudiée dans les deux groupes et aussi selon les formes anatomiques.

✓ La fuite barytée et les groupes de malades



Chez les malades du groupe A, la fuite barytée était négative chez 23 malades soit dans 88,5% des cas, et positive chez 3 malades ce qui représente **11,5%** des cas de ce groupe. Chez les malades du groupe B, la fuite barytée était négative chez 5 malades soit dans 55,6%, et positive chez 4 malades ce qui représente **44,4%** des cas de ce groupe. La fuite barytée est beaucoup plus négative dans le groupe A avec un degré de signification $P= 0,03$.

✓ La fuite barytée et les formes topographique



Dans les 10 formes intermédiaires, la fuite barytée est négative (100%). Dans les 25 formes hautes, la fuite barytée était négative chez 18 malades soit 72% des cas et positive chez 7 malades soit dans 28% des cas. La fuite barytée est beaucoup plus négative dans les formes intermédiaires.

Les résultats de LB (CCI Constantine): le cap anal et la fuite barytée

LB réalisé chez la fille âgée de 38 mois qui présente une MAR forme intermédiaire avec fistule recto vestibulaire, abaissée à l'âge de 3 mois. Actuellement, elle présente une défécation volontaire sans soiling ni constipation.

EMG : Bonne activité du SAE. Manométrie : RRAI présent et une PA à 50 cm H2O.

LB : cap anal évident et pas de fuite barytée.



Cliché de face



cliché de profil : Cap anal évident

LB réalisé chez un garçon âgé de 37 mois qui présente une MAR forme intermédiaire avec fistule recto uréthro bulbaire, abaissé à l'âge de 4 mois. Actuellement, il présente une défécation volontaire sans soiling ni constipation.

EMG : Bonne activité du SAE. Manométrie : RRAI présent et une PA à 50 cm H2O.

LB : cap anal évident et pas de fuite barytée.



Cliché de face

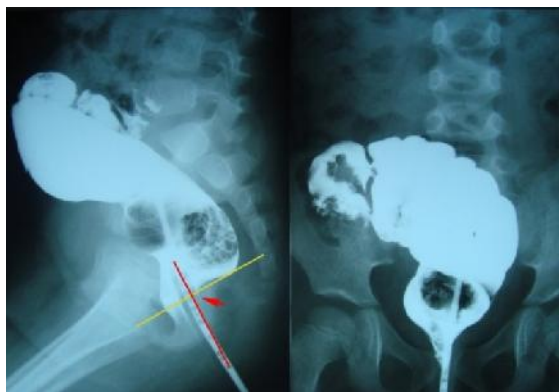


Cliché de profil : Cap anal évident

LB réalisé chez une fille âgée de 36 mois qui présente une MAR forme intermédiaire avec fistule recto vestibulaire, abaissée à l'âge de 6 mois. Actuellement, elle présente une défécation volontaire sans soiling ni constipation.

EMG : Bonne activité du SAE. Manométrie : RRAI présent et une PA à 45 cm H₂O.

LB : cap anal évident et pas de fuite barytée.



Cliché de profil : Cap anal évident. Cliché de face

LB réalisé chez un garçon âgé de 37 mois qui présente une MAR forme haute avec fistule recto vésicale, abaissé à l'âge de 5 mois. Actuellement, il ne présente pas de défécation volontaire, il a un soiling grade 3.

EMG : activité Irrégulière du SAE. Manométrie : RRAI absent et une PA à 30 cm H₂O.

LB : cap anal pas évident et la fuite barytée est positive.

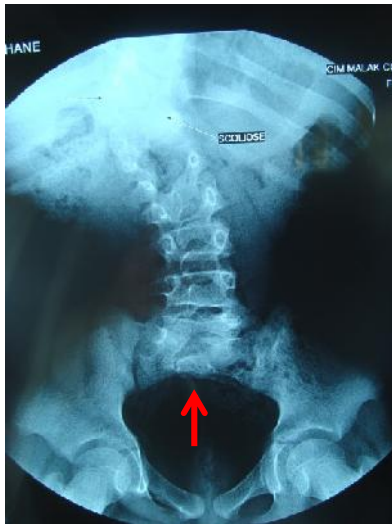


*Cliché de profil : Agénésie sacrée (grosse flèche),
Cap anal pas évident (petite flèche)*

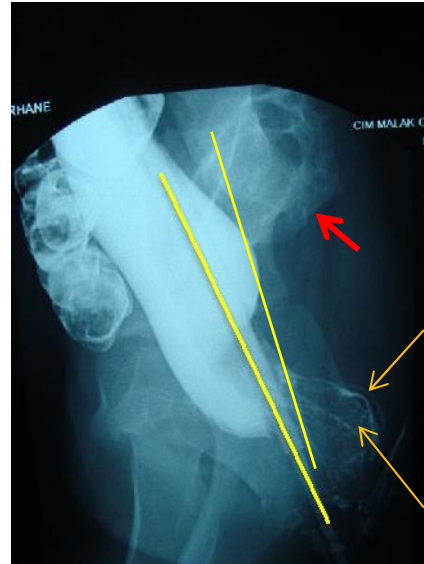
LB réalisé chez une fille âgée de 38 mois qui présente une MAR forme haute avec fistule recto vaginale et une agénésie sacrée sévère, abaissée à l'âge de 5 mois. Actuellement, elle ne présente pas de défécation volontaire, elle a un soiling grade 3.

EMG : Absence d'activité du SAE. Manométrie : RRAI absent et une PA à 30 cm H₂O.

LB : cap anal absent et la fuite barytée est positive.

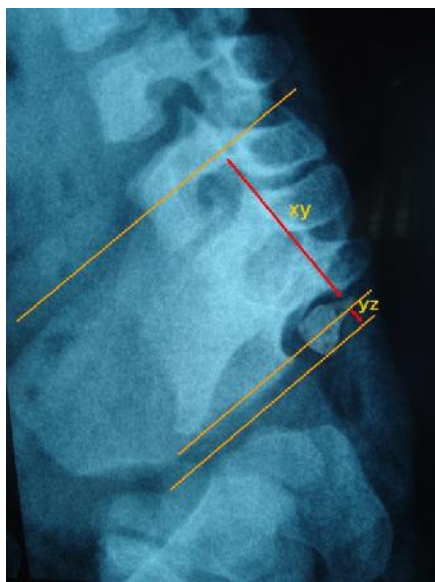


Agénésie sacrée sévère

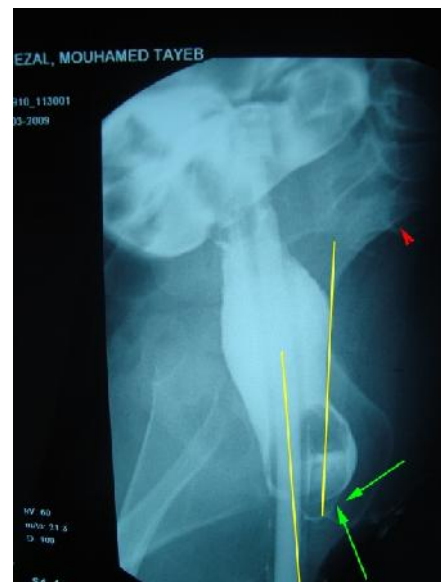


Cap anal absent, fuite barytée positive

LB réalisé chez un garçon âgé de 36 mois qui présente une MAR forme haute avec fistule recto vésicale et une agénésie sacrée sévère, abaissée à l'âge de 5 mois. Actuellement, il ne présente pas de défécation volontaire et il a un soiling grade 3. EMG : Absence d'activité du SAE. Manométrie : RRAI absent et une PA à 25 cm H2O. LB : cap anal absent et la fuite barytée est positive.



Agénésie sacrée sévère



Cap anal absent, fuite barytée positive

4.2.5. Concordance entre les résultats cliniques et les résultats électromyographiques, manométriques et du lavement baryté

Nous avons confronté nos résultats cliniques avec les résultats électromyographiques, manométriques et ceux du lavement baryté.

Concordance entre le score de Kelly et les résultats de l'EMG

Score de Kelly	Activité du SAE							
	Bonne		Faible		Moyenne		Total	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Bon	19	*70,4	0	0	8	29,6	27	100
Honnête	0	0	1	33,3	2	66,7	3	100
Pauvre	0	0	5	100	0	0	5	100
TOTAL	19	54,3	6	17,1	10	28,6	35	100

Tableau 76 : Répartition du score de Kelly selon l'activité du SAE

* $\chi^2 = 33,7$. DDL=4

Degrés de signification $P < 0,0001$

Quand le score de Kelly est Bon, l'activité du SAE est **bonne** dans 70,4% de nos cas et **moyenne** dans 29,6% des cas.

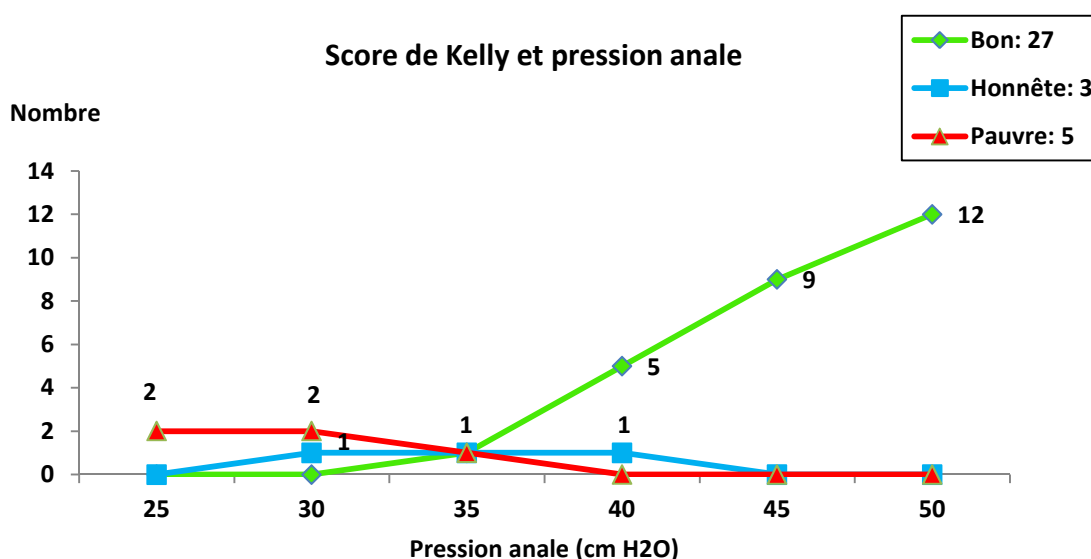
Quand le score de Kelly est honnête, l'activité du SAE est **moyenne** dans 66,7% et **faible** dans 33,3% des cas.

Quand le score de Kelly est pauvre, l'activité du SAE est **faible** dans 100% des cas.

Ainsi on a une concordance entre les résultats cliniques et les résultats électromyographiques avec un degré de signification $P < 0,0001$. La différence est très significative.

Concordance entre le score Kelly et les résultats manométriques

✓ Score de Kelly et Pression anale



Un bon score de Kelly, correspond à des pressions anales de base élevées (40,45 et 50 cm H20) chez 26 malades. La moyenne de la PA quand le score est bon est de 45,9 cm H20 avec un écart type de 4,4 cm H20.

Un score de Kelly pauvre, correspond à des pressions anales de base basses (25, 30,35cm H20) chez les 5 malades. La moyenne de la PA quand le score est pauvre est de 29 cm H20 avec un écart type de 4,2 cm H20.

Cette concordance est confirmée par un degré de signification $P < 0,0002$. La différence est très significative.

✓ score de Kelly et RRAI

Score de Kelly	RRAI							
	Absent		Irrégulier		Présent		Total	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Bon	0	0	4	14,8	23	*85,2	27	100
Honnête	0	0	2	66,7	1	33,3	3	100
Pauvre	5	*100	0	0	0	0	5	100
TOTAL	5	14,3	6	17,1	24	68,6	35	100

Tableau 77: Répartition du score de Kelly selon le RRAI

* $\chi^2 = 40,2$. DDL=4

Degré de signification $P < 0,0001$

Quand le score de Kelly est bon, le RRAI est présent dans 85,2% des cas.

Quand le score de Kelly est pauvre, le RRAI est absent dans 100% des cas.

La concordance est confirmée par un degré de signification $P < 0,0001$. La différence est très significative.

Concordance entre le score Kelly et les résultats du Lavement Baryté(LB)

✓ Score de Kelly et Cap anal

Score de Kelly	Cap anal							
	Absent		Evident		Pas évident		Total	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Bon	0	0	27	100	0	0	27	100
Honnête	0	0	1	33,3	2	66,7	3	100
Pauvre	2	40	0	0	3	60	5	100
TOTAL	2	5,7	28	80	5	14,3	35	100

Tableau 78 : Répartition du score de Kelly selon le cap anal

* $\chi^2 = 35,1$. DDL=4

Degré de signification $P < 0,0001$

Quand le score de Kelly est bon, le cap anal est **évident** dans 100% des cas.

Quand le score de Kelly est honnête, le cap anal est évident chez un malade et pas évident chez 2 malades.

Quand le score de Kelly est pauvre, le cap anal est absent chez 2 malades soit dans 40% des cas et pas évident chez 3 malades soit dans 60% des cas.

La concordance est confirmée par un degré de signification $P < 0,0001$. La différence est très significative.

✓ score de Kelly et fuite barytée

Score de Kelly	La fuite barytée					
	Négative		Positive		Total	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Bon	27	100	0	0	27	100
Honnête	1	33,3	2	66,7	3	100
Pauvre	0	0	5	100	5	100
TOTAL	28	80	7	20	35	100

Tableau 79 : Répartition du score de Kelly selon la fuite barytée

*X²= 30,8. DDL=2

Degrés de signification P<0,0001

Quand le score de Kelly est bon, la fuite barytée est négative dans 100% des cas.

Quand le score de Kelly est honnête, la fuite barytée est négative chez un malade et positive chez 2 malades.

Quand le score de Kelly est pauvre, la fuite barytée est positive dans 100% des cas.

La concordance est confirmée par un degré de signification P< 0,0001. La différence est très significative.

4.2.6. Evaluation par IRM

Qualité de la musculature

L'IRM post opératoire a été réalisée chez nos patients à l'âge de 3 ans afin de vérifier la position du rectum au niveau de la sangle et d'apprécier la qualité et l'épaisseur du complexe musculaire autour du rectum abaissé.

La musculature était bonne chez 12 malades soit dans 34,3% des cas, assez bonne chez 16 malades (45,7%) et hypoplasique chez 7 malades (20%).

✓ Qualité de la musculature et formes topographiques

Formes topographiques	Qualité de la musculature							
	Bonne		Assez bonne		Mauvaise (Hypoplasique)		Total	
	Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Haute	4	16	14	56	7	28	25	100
Intermédiaire	8	80	2	20	0	0	10	100
TOTAL	12	34,3	16	45,7	7	20	35	100

Tableau 80 : Répartition de la qualité de la musculature selon les formes topographiques

* $\chi^2 = 13,3$. DDL=2

Degrés de signification $P=0,001$

La musculature est plutôt bonne dans les formes intermédiaires : chez 8 malades (80%) et assez bonne musculature chez 2 malades.

La musculature est plutôt assez bonne dans les formes hautes chez 14 malades (56%), bonne chez 4 malades et hypoplasique chez 7 malades.

La relation est confirmée par un degré de signification $P < 0,001$. La différence est très significative.

✓ Position du rectum

Nous avons eu un bon positionnement du rectum dans le complexe musculaire chez les 35 malades.

Résultats de l'IRM post opératoire (CCI Constantine)

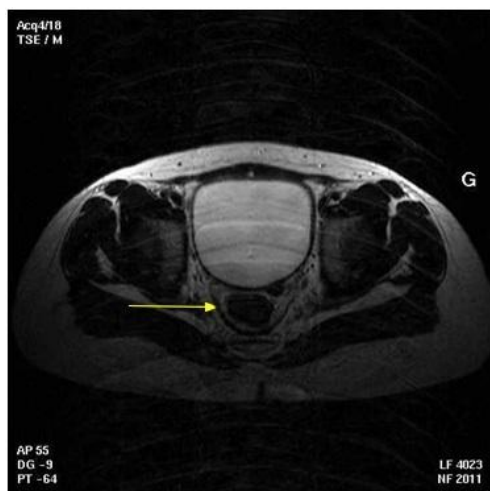
IRM réalisée chez une fille âgée de 39 mois qui présente une MAR intermédiaire avec fistule recto vestibulaire, abaissée à l'âge de 5 mois.

Actuellement, elle présente une défécation volontaire sans soiling ni constipation.

EMG : bonne activité du SAE. Manométrie : RRAI présent et une PA à 45 cm H₂O.

LB : cap anal évident et pas de fuite barytée.

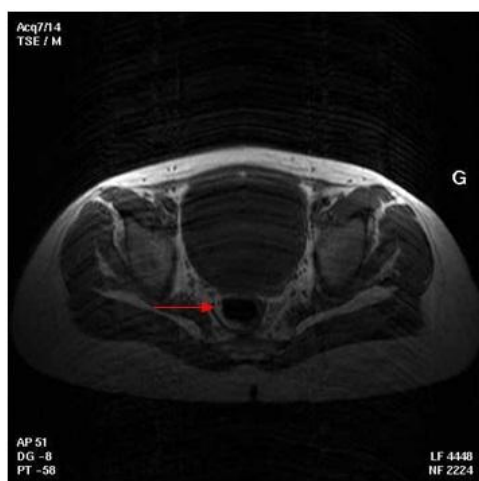
IRM : rectum bien positionné, bonne musculature.



Axiale T2 : la sangle (flèche) autour du rectum



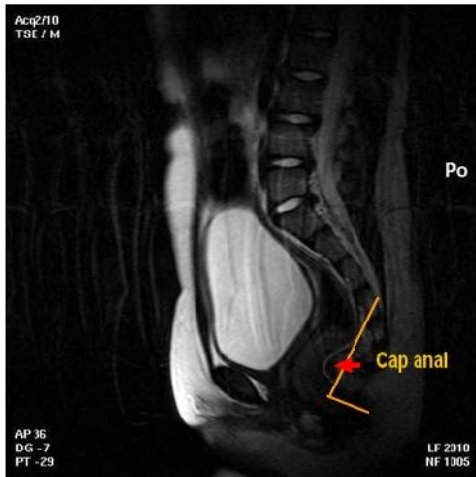
Axiale T2 : SAE assez développé



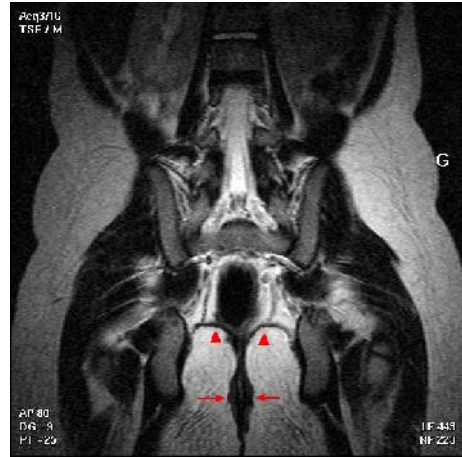
Axiale T1 : Rectum bien positionné dans la sangle (flèche)



Sagittale T2 : bonne musculature (flèches)



Sagittale T2: cap anal évident



Coronale T2 : bonne musculature (flèches)

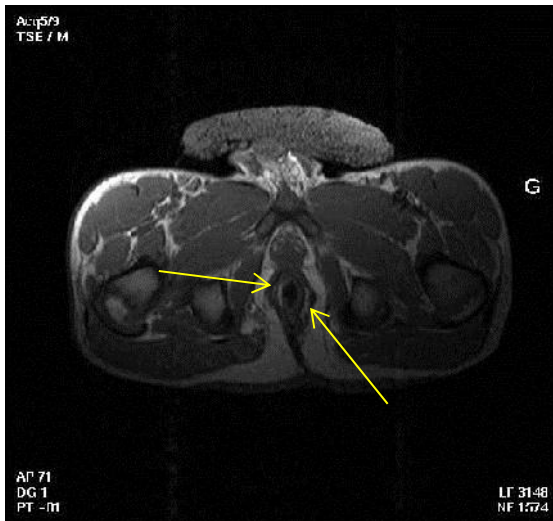
IRM réalisée chez un garçon âgé de 36 mois qui présente une MAR haute avec fistule recto urétro prostatique et agénésie sacrée avec RS= 0,68. Il a été colostomisé à la naissance et abaissée à l'âge de 20 j.

Actuellement, il présente une défécation volontaire avec soiling Gr 2 sans constipation.

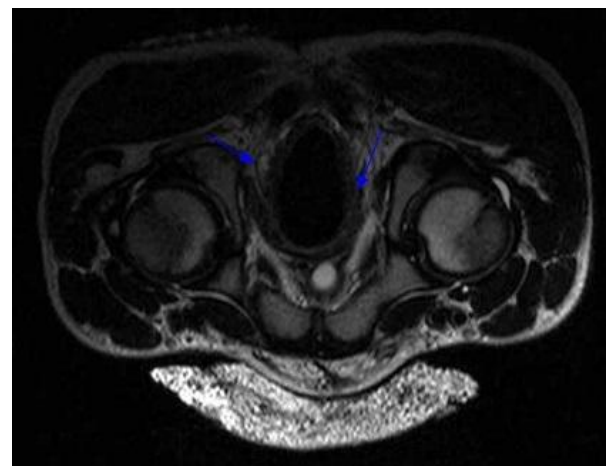
EMG : activité moyenne du SAE. Manométrie : RRAI irrégulier et une PA à 30 cm H₂O.

LB : cap anal évident et pas de fuite barytée.

IRM : rectum bien positionné, assez bonne musculature.



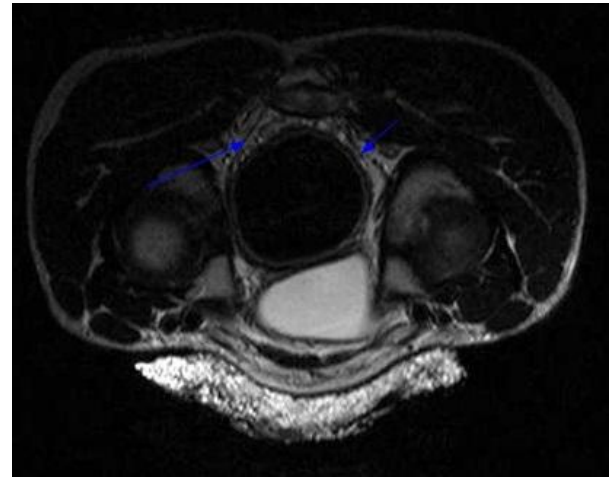
Axiale T1 : SAE peu développé (flèche)



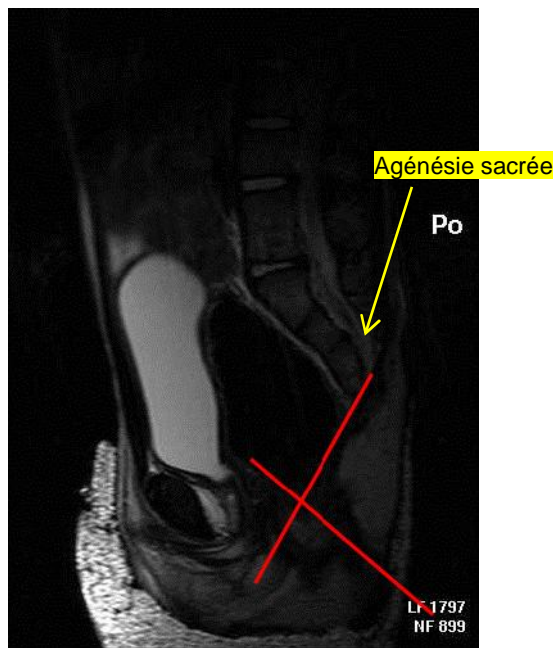
Axiale 12 : Rectum bien positionné dans la sangle (flèche)



Coronale T2 : assez bonne musculature



Axiale T2 : Rectum bien positionné dans la sangle (flèche)



Sagittale T2 : cap anal évident

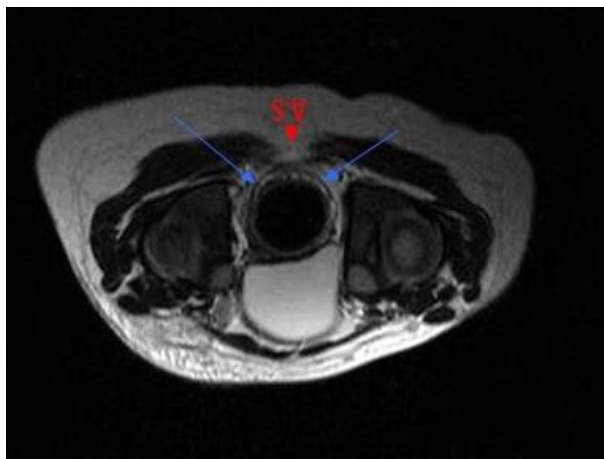
IRM réalisée chez un garçon âgé de 37 mois qui présente une MAR forme haute avec fistule recto uréthro prostatique et agénésie sacrée sévère avec RS= 0, 30. Il a été colostomisé à la naissance et abaissée à l'âge de 4 mois.

Actuellement, il ne présente pas de défécation volontaire avec soiling Gr 3.

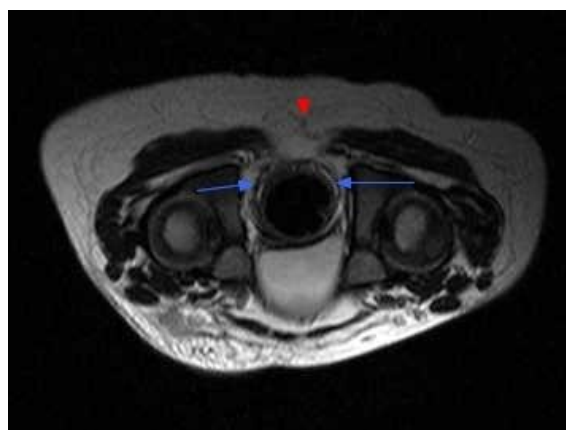
EMG : absence d'activité du SAE. Manométrie : RRAI absent et une PA à 25 cm H2O.

LB : cap anal absent et fuite barytée positive.

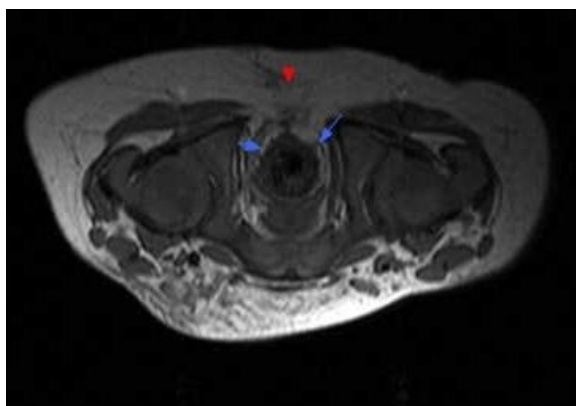
IRM : rectum bien positionné dans une musculature très hypoplasique.



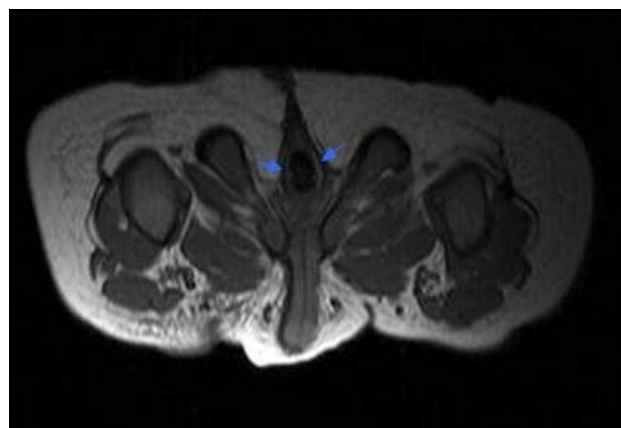
Axiale T2 : rectum bien positionné



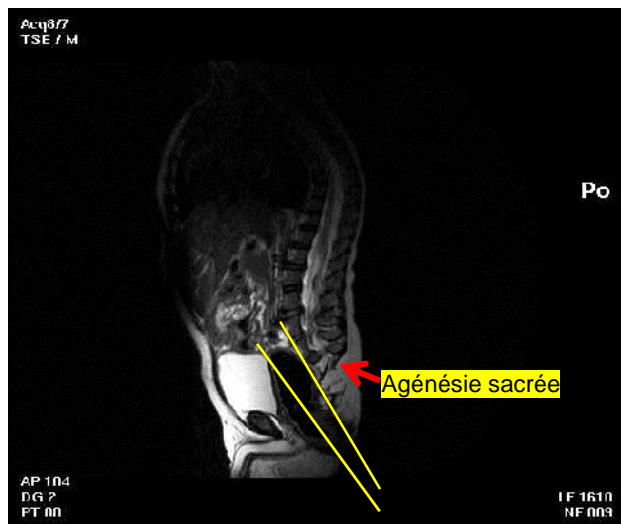
Axiale T2: rectum bien positionné



Axiale T1 : Musculature très hypoplasique (flèches bleues)



axiale T1 : SAE très hypoplasique (flèches)



Sagittale T2 : cap anal absent

IRM réalisée chez une fille âgée de 37 mois qui présente une MAR forme intermédiaire avec fistule recto vestibulaire, abaissée à l'âge de 3 mois.

Actuellement, elle présente une défécation volontaire sans soiling ni constipation.

EMG : bonne activité du SAE. Manométrie : RRAI présent et une PA à 50 cm H₂O.

LB : cap anal évident et pas de fuite barytée.

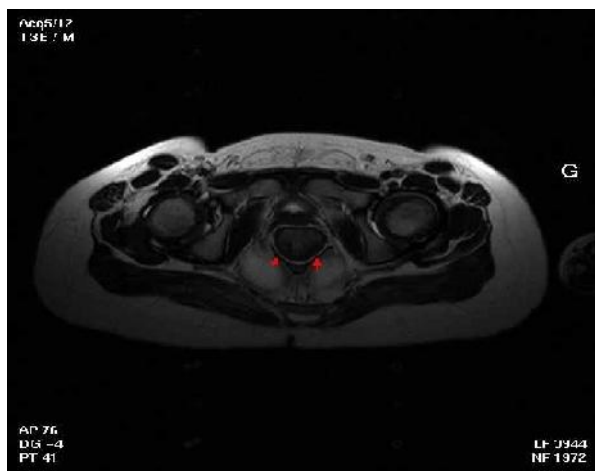
IRM : rectum bien positionné, bonne musculature.



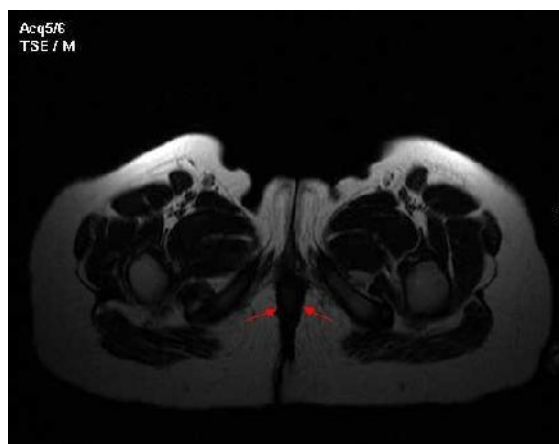
Coronale T2 : bonne musculature (flèches)



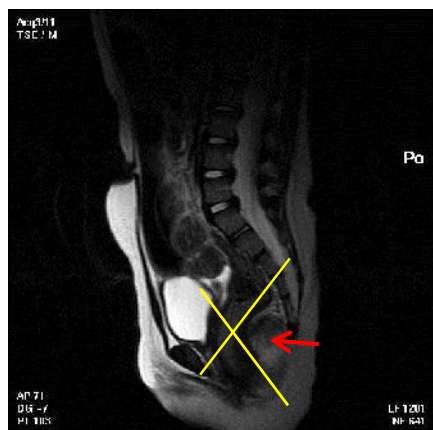
Coronale T2 : bonne musculature (flèches)



Axiale T2 : rectum bien positionné



Axiale T2 : SAE assez développé



Sagittale T2 : cap anal évident

5. Données épidémiologiques des mauvais résultats

5.1. l'incontinence anale (Soiling grade 3)

5.1.1. Le type de fistule et l'agénésie sacrée

Rapport sacrée	Type de fistule			Total
	Recto-UP	Recto-vaginale	Recto-vésicale	
0,30	1	0	0	1
0,39	0	1	0	1
0,60	0	0	2	2
0,61	0	0	1	1
Total	1	1	3	5

Tableau 81 : Répartition de l'incontinence anale selon le type de fistule et l'agénésie sacrée

Les 5 cas de soiling Gr 3 sont représentés par 3 cas de fistule recto vésicale, 1 cas de fistule recto-urétéro prostatique et 1 cas de fistule recto-vaginale.

Dans tous les cas de soiling Gr 3 il y a une agénésie sacrée avec un rapport sacrée réduit.

5.1.2. Les explorations paracliniques

	EMG A/SAE	RRAI	P-Anale	Cap anal		Fuite barytée		IRM
				Pas évident	Absent	(+)	(-)	
Soiling G3	Faible	Absent	25(2) 30(2) 35(1)	Pas évident	Absent	(+)	(-)	Mauvaise Musculature Hypoplasie
5	5	5	5	3	2	5	0	5

Tableau 82 : Répartition de l'incontinence anale selon les données des explorations paracliniques

Nous avons eu 5 cas de soiling Grade 3. Il s'agit d'une incontinence totale avec une activité faible à l'EMG, un RRAI absent, une pression anale faible et un cap anal absent chez 2 malades.

La fuite barytée est positive chez les 5 malades.

La musculature est mauvaise à l'IRM chez les 5 malades.

5.2. L'incontinence urinaire grade 1

Parmi les 5 mauvais résultats notés à l'âge de 3 ans, on a relevé 3 cas d'incontinence urinaire correspondant aux 3 cas de fistules recto vésicales, ce qui représente 8,6% des cas.

VII. Commentaires et discussion

1. Données épidémiologiques

1.1. Description de la population d'étude

1.1.1. Fréquence, proportion et incidence des MAR

- Sur 125 malades, globalement la fréquence annuelle de notre population cible est de 15,6 cas par an. Pour la Willaya de Constantine, la fréquence annuelle est de 2,4 cas par année.
- La proportion des MAR dans notre service de chirurgie pédiatrique est de 1,4%.
- Ainsi, les malformations ano-rectales occupent la 3^{ème} place après l'atrésie de l'œsophage et les occlusions fonctionnelles.
- L'incidence brute des MAR dans la Willaya de Constantine est d'au moins 3 et 14 cas par 100000 naissances, il s'agit d'une incidence brute non standardisée.

Auteurs	Fréquence hospitalière des populations cibles Nombre de cas par année
Bankole, RCI, 2003 [82]	15
Kigo, Kenya, 2002 [83]	35
Yuhiriri. L, Congo 2011 [84]	7,73
Ngom. G, Sénégal [85]	16,8
Notre étude	15,6

Tableau 83 : fréquence hospitalière des selon les séries

La fréquence varie en fonction des formes topographiques

Auteurs	F/ Haute	F/ Intermédiaire	F/ Basse
Mittal et al [86]	52%		48%
Cook [87]	28%	13%	51%
Séries de Melbourne [88]	37%		62%
Séries de Stephens [89]	46%		54%
Endo et al [90]	26%	11%	57%
Notre série	45,6%	12,8%	41,6%

Tableau 84 : fréquence des cas en fonction des formes anatomiques selon les séries

Du point de vue fréquence nous avons comparé nos résultats à ceux d'autres auteurs. Les chiffres de notre série correspondent aux données.

1.1.2. L'âge à l'admission

Le diagnostic de la malformation ano-rectale est évident à la naissance par un examen systématique du périnée du nouveau-né.

Cependant nous avons constaté que la moyenne d'âge à l'admission était de 5,1 j avec des extrêmes allant de 0 à 29 jours.

Le retard diagnostique est surtout vu chez les filles avec fistule car 23 filles (50% des cas) n'ont pas été dépistées à la naissance. L'évacuation du méconium avait caché la malformation.

Nous avons comparé nos résultats à ceux d'autres auteurs : le retard diagnostique est surtout vu dans les pays en voie de développement contre un faible pourcentage dans les pays développés vu l'importance portée au dépistage post natal.

Ce retard concerne comme dans notre série beaucoup de filles avec fistule.

Pour Adjugibe et al [91] dans une série de 86 malades (48 garçons et 38 filles) seulement 13,9% des filles se sont présentées à la naissance.

Pour Nancy KIM [92] dans une série de 120 cas de MAR (62 garçons et 58 filles), 13% n'ont pas été identifiées en période néonatale dont 9 filles. Il s'agissait de formes avec fistule recto vestibulaire dans 8 cas et périnéale dans 1 cas.

Pour Carmen Turowski [93] dans sa série de 99 malades publiée en 2010, 21 filles soit 21,2% n'ont pas été identifiées à la naissance (Diagnostic fait au-delà du 2^e jour) dont 19% avaient une fistule vestibulaire.

1.1.3. Le sexe

Nous avons deux constatations :

- 1° La prédominance masculine de la MAR.
- 2° La prédominance masculine des formes graves.

Du point de vue sexe et MAR : nous avons noté une prédominance masculine, le sexe ratio dans notre série est de 1,47.

Selon les auteurs le sexe ratio est variable en fonction des séries et toujours en faveur du sexe masculin et ceci dans toute forme confondue :

Cretole C et Amiel J [94] ont noté que le sexe ratio est estimé de 1.50 à 1.87 en fonction des séries toute forme confondue.

Dans l'étude **EUROCAT** [95] il est de 1.06.

Auteurs	Stephens [89]	Endo et al [90]	Boocock et al [96]	Tempelton [5]	Notre série
Male	57%	57%	64,3%	58%	57,6%
Femelle	43%	43%	35,7%	42%	39,2%
Total	3.645	1.992	168	313	125

Tableau 85 : répartition du sexe selon les séries

Du point de vue sexe et formes graves : le sexe ratio varie également en fonction de la forme anatomique, les formes graves sont plus fréquentes chez le garçon.

Nous avons noté dans notre série une prédominance masculine des formes graves et féminine des formes basses avec un X_2 à 17,8 et un degré de signification $P= 0,0003$. Ce qui signifie qu'il y a une relation statistique entre les formes topographiques et le sexe.

En effet **Hassink** [97], **Spouge** [98] ont retrouvé que 55% des garçons ont une forme grave et 60% des filles ont une forme basse.

Auteurs	F/ haute et intermédiaire	Garçons	filles
Tempelton [5]	120	72%	28%
Chau-Jing [99]	71	62%	38.%
Guochang- Liu [100]	113	79,6%	20,4%
Notre série	69	68.1%	31.9%

Tableau 86 : le sexe et les formes anatomiques selon les séries

1.1.4. Répartition selon l'origine géographique

La fréquence des MAR est plus élevée dans certaines villes par rapport à d'autres. L'influence des facteurs environnementaux dans le domaine des MAR pourrait constituer un axe de recherche très intéressant à développer.

Nous avons noté que la wilaya de Tébessa avait la fréquence la plus élevée, de l'ordre de 24%, la wilaya d'OEB (19,2%) et la wilaya de Constantine (15,2%).

Moore [2] a noté que La répartition de la malformation varie en fonction des données géographiques d'un pays à un autre et aussi dans un même pays.

Aux USA [2] des différences de fréquences et d'incidences ont été constatées :

- **Ladd (Boston)** 1 pour 7500 par année
- **Growell et Dulin (Iowa)** 1 pour 5300
- **Mootr et AL (Indiana polis)** 1 pour 4500
- **Ivy et Al (Pennsylvania)** 1 pour 9630
- **Bradham (Michigan)** 1 pour 5000
- **Cho (Kansas)** 1 pour 2469 en 2001
- **Notre série (Constantine)** 3 à 14 cas pour 100000 naissances

1.2. Antécédents maternels et personnels

1.2.1. Répartition selon le diagnostic anténatal

Nous n'avons pas eu de diagnostic anténatal malgré la présence de malformations associées pouvant orienter au diagnostic de MAR !

Il est connu que les MAR sont des anomalies dont le diagnostic est rarement posé avant la naissance.

Du fait des difficultés à réaliser un diagnostic anténatal, il est préconisé de prospecter des anomalies qui orientent vers ce diagnostic.

Brandberg [101] dans une série de 69 cas qui s'échelonnent de 1987 à 2004, la proportion du diagnostic prénatal était de 16%. Dans la série de **Stoll** [102] composée de 174 cas, elle était de 36% en présence d'anomalies associées et seulement de 1% dans les formes isolées.

Pour **M.C. Aubry** [6], tous les auteurs sont unanimes, l'efficacité de l'échographie dans le dépistage des MAR est encore médiocre, qu'elles soient isolées ou non, incriminant la méthodologie de l'examen du pôle pelvien.

1.2.2. Répartition selon le terme de la grossesse

Dans notre série la prématurité est de 18,4% (23 cas). Elle est considérée comme un facteur de mauvais pronostic.

Nous avons constaté que la prématurité est fréquemment présente en cas de malformations associées : (16 cas soit 69,9% des prématurés sont des polymalformés).

En effet, dans notre série, le X_2 est égal à 5,6 avec un degré de signification ($P= 0,0001$), La différence est significative, indiquant une relation statistique entre la prématurité et les malformations associées :

Bargy, Beaudoin [103] rapportent que 1/3 des nouveaux nés présentant une malformation digestive sont des prématurés.

Stéphanie et al [104] a démontré que le risque de prématurité est augmenté en cas de syndrome poly malformatif avec une prévalence de 11,5%.

1.2.3. Répartition selon le lieu de l'accouchement

Parmi les 3 malades nés à domicile, 2 malades se sont présentés avec un syndrome occlusif (2,4% des cas). Sur les 122 malades nés en milieu hospitalier, 39 (31,9% des cas) se sont présentés avec un syndrome occlusif et 12 (9,8% des cas) avec une sub occlusion secondaire à une fistule non remarquée devenue insuffisante.

Il semble que ce facteur n'a pas d'influence sur la précocité du diagnostic. En effet, nous avons trouvé un degré de signification $P > 0,3$. Il n'y a pas de différence significative.

Selon une étude faite par **Mouafotambo** [82] l'influence du lieu de l'accouchement sur la précocité du diagnostic n'est pas démontrée.

1.2.4. Répartition selon le dépistage en salle d'accouchement

56 malades n'ont pas bénéficié d'un dépistage post natal (44,8% des cas).

3 possibilités peuvent se rencontrer :

- 1° Soit que le nouveau-né est arrivé au stade de complication.
- 2° Soit que le nouveau-né est orienté par le néonatalogue avant la sortie du bébé.
- 3° Soit que les parents se rendent compte de l'anomalie à la maison.

C'est essentiellement dans les pays en voie de développement que le dépistage post natal est déficient. Ceci est expliqué partiellement par le grand nombre d'accouchements dans nos structures.

Mouafotambo [82] rapporte que dans une série de 56 malades porteurs de MAR le diagnostic à la naissance n'a été posé que 6 fois.

Haider [105] a constaté qu'un diagnostic trop tardif peut accroître la mortalité et la morbidité, d'où l'intérêt d'une prise en charge et une mise en condition rapide.

Le dépistage en salle d'accouchement a une grande importance. Un effort de sensibilisation a été réalisé par l'instauration d'un programme de formation médicale et paramédicale ciblant essentiellement les sages-femmes, les médecins généralistes et les pédiatres.

1.2.5. Répartition selon le poids de naissance

22 nouveaux nés (17,6% des cas) de notre série avaient un faible poids de naissance 2500g.

Le faible poids de naissance constitue un facteur de mauvais pronostic surtout s'il est associé à d'autres facteurs tels que les malformations associées, la prématurité et l'hypothermie.

En général, les bébés porteurs de MAR ont un bon poids de naissance.

Chalpathi [106] dans une série de 75 malades porteurs de MAR grave retrouve que près de 46,7% des cas ont un poids < 2500g.

1.2.6. Répartition selon les cas familiaux

Dans notre série nous avons colligé 11 cas familiaux (8,8% des cas) :

- 5 cas de cousins germains, - 2 cas : Mère et fils, - 1 cas : grand père et petit-fils,- 1 cas : jumeaux homozygotes, - 1 cas : oncle et nièce et 1 cas chez des sœurs.

Ces cas familiaux suggèrent la participation génétique dans les MAR.

Nous avons comparé nos résultats avec ceux d'autres auteurs

Auteurs	Nb de malades	Nb de cas familiaux	%	Formes anatomiques
Boocock [96]	108	15	9%	9 basses 6 hautes
Notre série	125	11	8,8%	6 basses 4 hautes 1 intermédiaire

Tableau 87 : les cas familiaux selon les séries

Manny et al [107] : ont trouvé la MAR chez le père et le fils.

Schwoebel et al [108] : ont trouvé la MAR chez la mère, le fils et la fille.

Robb et Teebi [109] : ont trouvé la MAR chez le père et le fils.

Cozzi.F [110] a retrouvé 7 cas familiaux dont deux garçons vrais jumeaux et deux sœurs vraies jumelles.

Kubiack [111] a retrouvé 5 cas de jumeaux homozygotes.

Dans une étude de 1800 cas rapportée par **Alberto Pena**[10], il y a eu une grande incidence familiale ; plus grande que prévue par hasard.

1.2.7. Répartition selon les antécédents familiaux

Pathologies maternelles

Le pourcentage de 9,6% de diabète maternel (12 cas) retrouvé dans notre série peut supposer son incrimination dans l'étiopathogénie des MAR.

Nous pensons que chez les mamans diabétiques le risque d'avoir un bébé porteur de malformations, entre autres une MAR est important.

Stewart [112] et **Passarge [113]** ont trouvé qu'il y a un risque accru de MAR chez les enfants de mères diabétiques.

La consanguinité

Le taux de consanguinité est de 23,2% (29 cas).

Nous avons retrouvé que la consanguinité était du deuxième degré pour la plus part des cas, et parfois même un troisième degré.

Ce taux est important et doit faire penser à des facteurs génétiques. Nous pensons qu'en cas de consanguinité, le risque d'avoir un bébé porteur de MAR est également important.

Boocock [96] a trouvé qu'il y a une grande incidence de MAR en cas de consanguinité. Cette constatation a essentiellement concerné les pays du golfe et au moyen Orient, là où les mariages consanguins sont très fréquents.

Dans le même sens **Landau** [114] a retrouvé dans cette région du monde, de la MAR dans une famille, et cela sur 3 générations.

1.3. Répartition selon les données cliniques

1.3.1. Du point de vue circonstances de découverte

Le diagnostic est aisé par une simple inspection systématique du périnée.

Nous recevons encore des nouveaux nés au stade de complication avec mauvais état général.

L'occlusion intestinale est de loin la complication la plus fréquente dans notre série. 39 malades (31,2% des cas) dont 21 (55,3% des cas) étaient en mauvais état général avec un $X_2 = 33,3$ et un degré de signification ($P < 0,0001$).

Ralisata [115] a rapporté 50% de syndrome occlusif avec mauvais état général.

Mouafo Tambo [82] a rapporté 63,15% de syndrome occlusif.

Mekki [116] a rapporté 17% de syndrome occlusif dans une série de 53 cas de MAR forme haute.

Carmen Turowski [93] a rapporté dans sa série de 99 malades, 19 cas avec retard diagnostic. 61,9% des cas avaient une distension abdominale importante, 38% des cas avaient des vomissements bilieux et 19% des cas avaient un sepsis.

1.4. Répartition selon les données para cliniques

1.4.1. Répartition selon les résultats du bilan topographique

Le diagnostic de variété conditionne le geste chirurgical. Un bilan de première intention à visée diagnostic topographique a été réalisé chez nos malades au terme duquel le diagnostic de forme anatomique est posé.

Le WR

Le WR a été réalisé après 18 heures de vie chez 92 patients (73,6% des cas).

Cet examen n'a pas été réalisé chez les malades en très mauvais état général et dans les formes avec fistule évidente cliniquement.

Dans la majorité des cas, la forme topographique est évidente après cet examen surtout quand on associe au dessin du triangle PCI la mesure de la distance air-repère métallique qui différencie les formes basses des formes graves.

En effet, le même pourcentage de formes basses (38%) retrouvé par la méthode PCI est retrouvé par le calcul de la distance air-repère métallique. Cependant il y a eu des cas où l'interprétation du WR n'était pas très claire du fait soit d'une agénésie sacrée importante 7 cas (7,6%) ou d'une MAR associée à une occlusion néonatale 2 cas (2,2%). Il s'agissait d'un volvulus sur diverticule de Meckel et un autre sur mésentère commun, la répartition de l'air dans ces deux cas ne permettait pas de voir un cul de sac dessiné.

L'échographie périnéale

L'échographie est actuellement un examen de choix pour poser le diagnostic de variété des MAR. Sa sensibilité dans la localisation du cul de sac dans notre série est de 77,35% (sur 53 échographies le diagnostic topographique était correct chez 41 malades).

En effet, sur 17 formes basses 4 formes étaient prises pour des formes intermédiaires, sur 31 formes hautes 6 formes étaient prises pour des formes intermédiaires et enfin sur 5 formes intermédiaires, une était prise pour une forme basse et l'autre pour une forme haute.

Cette confusion n'a pas été prise en considération car la conduite thérapeutique dans les deux formes hautes et intermédiaires était la même.

Aussi, dans les formes basses qui étaient prises pour des formes intermédiaires un problème dans la conduite thérapeutique aurait pu se poser.

Dans notre série, nous avons toujours complété les résultats de l'échographie avec ceux du WR pour plus de fiabilité.

Nous conseillons toujours de faire appel à cet examen dont la fiabilité n'est pas négligeable.

Pour **Garel** [50], cet examen doit être réalisé en l'absence de pleurs ou d'efforts de poussées de l'enfant qui abaissent le cul de sac rectal expliquant ainsi le chevauchement des formes.

Niedzielski [117], dans une série de 22 cas, la sensibilité de l'échographie dans la localisation du cul de sac était de 86%.

La fistulographie

L'étude topographique est aisée devant un cul de sac rectal bien visible par rapport aux repères anatomiques.

Chez le garçon, la présence de fistule au périnée témoigne d'une forme basse. Ainsi, cet examen n'a pas d'utilité.

La fistulographie a été faite chez 31 filles et 1 garçon (le malade s'est présenté avec son examen).

Cette dernière nous a permis de poser le diagnostic de variété. Nous avons retrouvé 8 formes hautes, 9 formes intermédiaires et 15 formes basses.

En général après un bon examen clinique et ces 3 explorations radiologiques le diagnostic topographique est posé en dehors de quelques exceptions.

L'IRM

L'IRM est un examen de choix qui permet aisément de poser le diagnostic de variété.

Cet examen permet en préopératoire de préciser la variété exacte, d'étudier la qualité des muscles de la sangle, et de détecter les malformations associées.

Il a été réalisé chez 18 malades avant le traitement radical : 6 malades avant la colostomie (car la forme topographique n'était pas certaine) et 12 malades après la colostomie.

Notons, la difficulté de sa réalisation chez le nouveau-né et le jeune nourrisson.

Pour **Garel** [10], l'IRM est l'examen de choix mais on ne peut pas, le plus souvent, y avoir recours pour le bilan initial avant décision thérapeutique du fait de son accès limité en semi-urgence.

La qualité de la musculature a été étudiée et nous avons constaté que le pourcentage d'hypoplasie est important dans les formes hautes (52,9% des cas) avec un $X_2= 18$. $DDL=2$ et $P=0,0001$. Ce qui est statistiquement très significatif démontrant la relation entre la mauvaise qualité de la musculature et les formes hautes.

Nous avons comparé nos résultats avec ceux d'une étude faite sur une série de 23 malades par **Tang** [118] qui retrouve que la musculature est hypoplasique dans 50% des formes hautes.

Forme anatomique	Qualité de la sangle							
	Assez bonne		Bonne		Mauvaise (Hypoplasique)		Total	
	Tang [118]	Notre série	Tang [118]	Notre série	Tang [118]	Notre série	Tang [118]	Notre série
Haute	5	8	1	0	6	9	12	17
Intermédiaire	6	0	4	1	1	0	11	1
Total	5	8	11	1	7	9	23	18

Tableau 88 : La qualité de la musculature selon les séries

1.4.2. Répartition selon le bilan malformatif

En parallèle du diagnostic topographique qui guide notre stratégie thérapeutique, un bilan malformatif a été réalisé chez nos malades. Ce dernier est fait avant la colostomie quand c'est possible mais le plus souvent après la colostomie.

Il a pour but de rechercher les malformations associées, et aussi de préciser dans quelques cas le type de fistule, tout en sachant que celle-ci n'est repérée parfois qu'en per opératoire.

Le rachis lombo sacré : l'agénésie sacrée est une malformation très fréquemment retrouvées dans les MAR de notre série : 18 cas (14,4%) dans notre série, elle est un facteur de mauvais pronostic. Elle doit être recherchée et évaluée. Grâce aux explorations radiologiques du rachis lombo sacré nous avons calculé le rapport ou indice sacré qui représente un indice de pronostic fonctionnel ultérieur.

L'agénésie sacrée est plus fréquente dans les formes hautes avec un $X_2 = 6,92$, DDL=2 et $P=0,003$.

Les chiffres bas de l'indice étaient notés particulièrement dans les formes graves expliquant le plus grand taux d'incontinence dans ces formes.

Torres et al, Pena [119,120] ont noté que lorsque l'indice est inférieur à 0,50, le risque d'incontinence est élevé.

Dans notre série nous avons 5 cas d'indice sacré < 0,50.

L'échographie urinaire est systématique. Elle nous a permis de détecter les anomalies de l'arbre urinaire prises en charge en parallèle.

L'échographie médullaire nous a mis en évidence deux malformations étiquetées bénignes à type d'épaississement du cône terminal.

L'échocardiographie les malformations cardiaques sont fréquemment associées aux MAR. Cet examen nous a permis de retrouver 10 cardiopathies dont une « tétralogie de Fallot » traitée chirurgicalement.

L'UCR a été faite systématiquement dans les formes graves du garçon, et ce après colostomie. Elle nous a permis, surtout, de repérer le niveau de la fistule recto urinaire. Dans les cas de fistules recto vésicales, elle nous a permis de nous préparer à la double voie d'abord.

Chez la fille, elle a été réalisée seulement quand les données de l'échographie urinaires étaient pathologiques.

Dans notre série, un RVR a été identifié. Il a bénéficié d'une prise en charge spécifique.

L'UVU a été réalisée chez 18 malades (14,4%) qui avaient des anomalies de l'arbre urinaire détectées à l'échographie. Elle a permis de poser le diagnostic des uropathies malformatives. Ces dernières ont nécessité une prise en charge concomitante.

L'IRM réalisée avant et après la colostomie a permis de recenser les malformations associées.

Au terme de ce bilan malformatif, la répartition selon le type de la fistule, la forme anatomique et le sexe est réalisée. Aussi, la répartition des malformations associées et associations malformatives en fonction de la forme anatomique, du sexe et de la classification internationale **CIM 10** est établie.

Ces deux volets sont indispensables pour la stratégie thérapeutique ultérieure et pour l'étude du pronostic fonctionnel.

Nous avons comparé nos résultats avec ceux d'autres auteurs.

1.5. Répartition selon le type de fistule, la forme anatomique et le sexe

Dans les formes hautes, les formes avec fistule sont les plus fréquentes. Elles se font avec l'urètre prostatique chez le garçon et le vagin chez la fille. Le X2 est à 48,7 et le degré de signification $P < 0,0001$.

Dans les formes intermédiaires, ce sont les formes avec fistule qui sont les plus fréquentes : avec l'urètre bulbaire chez le garçon et les fistules vestibulaire chez la fille. Le X2 est à 16 et le degré de signification $P < 0,001$.

Dans les formes basses, ce sont les ACI avec fistule périnéale qui sont les plus fréquentes chez le garçon et les fistules ano vestibulaires chez la fille.

Le X2 est à 36,1 et le degré de signification P<0,0001.

Nos résultats sont semblables à ceux de plusieurs auteurs.

Forme anatomique	Sexe masculin			Sexe féminin		
	Endo.al [90]	Stephens [89]	Notre série	Endo.al [90]	Stephens [89]	Notre série
Forme haute	(n=406)	(n=50)	(n=41)	(n=10)	(n=23)	(n=12)
*Sans fistule	31	8	11	5	4	0
*Recto urétrale (UP)	333 (82%)	36 (72%)	*25 (61%)	/	/	/
*Recto vésicale	42 (10,3%)	6 (12%)	5 (12,2%)	/	/	/
*Recto vaginale (haute)	/	/	/	5	19	*8
Forme intermédiaire	(n=147)		(n=6)	(n=53)	(n=11)	(n=10)
*sans fistule	60	/	2	12	/	1
*Recto urétrale(UB)	87 (59,2%)	/	*4 (66,7%)	/	/	/
*Recto vestibulaire	/	/	/	30	/	*9
*Recto vaginale (basse)	/	/	/	11	/	0
Forme basse	(n=448)	(n=29)	(n=25)	(n=453)	(n=53)	(n=27)
*ACI fistule ano cutanée	365	25	*21	170	18	1
*Fistule ano vestibulaire	/	/	/	241	18	*13
*ACC	84	0	4	37	0	12
*APA	0	4	0	5	17	1

Tableau 89 : le type de la fistule, la forme anatomique et le sexe selon les auteurs

1.6. Répartition selon les malformations associées

Elles méritent qu'on leur consacre un chapitre étant donné leur fréquence.

Dans les plus grandes séries publiées la fréquence des atteintes malformatives est de 40 à 70% des cas de MAR. Notre taux de malformations est de 47,2%.

Données littérature	Nombre malades	% malformations associées
Hasse et al [121]	1420	41,6%
Boocock and Donai [96]	169	53%
Hassink et al [97]	264	67%
Cho et al [122]	103	71%
Stoll at al [102]	174	49%
Notre série	125	47,2%

Tableau 90 : les malformations associées selon les séries

- Les malformations associées sont plus fréquentes dans les formes graves (71,2% des cas) que dans les formes basses avec un $X_2 = 10,8$. DDL=2 et un degré de signification $P=0,004$. La différence est significative confirmant nos résultats.

- Dans notre série les malformations associées sont plus fréquentes chez le garçon (62,7% des cas) que chez la fille du fait que le garçon est plus touché par les formes graves ; avec un $X_2 = 17,89$. DDL=4 et un degré de signification $P=0,001$. La différence est significative ce qui confirme nos résultats.

Mittal et al [86] ont noté que les malformations associées sont 2 fois plus fréquentes dans les formes hautes et intermédiaires que dans les formes basses.

Boocock and Donnai [96] ont retrouvé un taux de 52 à 63% de malformations associées chez le garçon

-Les malformations vertébro-squelettiques et génito-urinaires sont les plus fréquemment rencontrées.

Nous avons comparé nos résultats avec ceux d'autres auteurs :

Auteurs	Gross [123]	Kiesewetter [40]	Smith [124]	Ratan [125]	Notre série
Nbre patients	507	317	246	416	125
% anomalies	40%	54%	61%	58%	47,2%
Génito-urinaires	16%	40%	25%	39%	25,6%
Vert/ squelettiques	5%	6%	26%	41%	24%
Cardiaques	8%	7%	9%	10%	15,2%
Gastro/intestinales + ACO	9%	13%	12%	15%	9,6%

Tableau 91 : les catégories de malformations associées selon les séries

Devant la fréquence et la grande variété de malformations associées dans les MAR, nous les avons recensés selon la classification internationale CIM 10. il s'agit d'un langage international qui facilite l'analyse, l'interprétation et la comparaison des données.

Le syndrome de Down

Dans notre série, nous avons recensé 12 cas de trisomie 21 (9,6% des cas). Ce pourcentage est assez significatif et est en faveur des facteurs génétiques.

5 sur 16 ACC (31,2% des cas) sont atteints de trisomie 21.

Nous avons comparé nos résultats à ceux de la littérature :

Endo et al [90] a retrouvé dans sa série que le 1/3 (33,3%) des malades porteurs d'ACC sont atteints de T 21.

Auteurs	Nombre de MAR	Nombre de MAR avec syndrome de Down	%
Buchin et al [126]	187	5	2,6
Joseph et al [127]	88	7	8
Gross [123]	198	8	4
Torres et al [128]	987	20	2
Notre étude	125	12	9,6

Tableau 92 : le syndrome de Down selon les auteurs

1.7. Répartition selon la mortalité préopératoire

Notre mortalité préopératoire est de l'ordre de 14,4%.

Nous avons étudié les causes des décès ainsi que les facteurs de pronostic.

La septicémie avec syndrome occlusif vient au premier rang des causes de décès avec 38,9% des cas. Le taux de malformations associées notamment la cardiopathie est de 16,7%.

Les facteurs aggravants sont les suivants :

- Le faible poids de naissance < 2300 dans 11 cas (61,2%) avec un degré de signification $P=0,01$.
- L'hypothermie dans 13 cas (72,2%) avec $P<0,0001$.
- Les malformations associées dans 14 cas (77,8%) avec $P=0,005$.
- La prématurité dans 13 cas (72,2%) avec $P<0,0001$.

Pour les quatre facteurs aggravants, la différence est statistiquement significative confirmant la relation entre la mortalité et ces facteurs.

Nous avons comparé nos résultats à ceux de la littérature :

Boocock and Donnai [96], dans une série de 160 cas, ont rapporté que la mortalité préopératoire était de 17%, en rapport le plus souvent avec des malformations associées essentiellement les cardiopathies. Ce qui se rapproche de nos résultats.

O.Adjuyigbe et al [91], dans une série de 86 cas, ont rapporté que la mortalité préopératoire était de 5,8%.

2. Conduite thérapeutique

2.1. Les formes basses

Nous avons opéré 47 malades porteurs de MAR basse. 23 filles et 24 garçons.

Nous avons opéré toutes les formes basses en période néonatale même les filles avec fistule suffisante (14 cas soit 61%). Ces filles étaient autrefois opérées ultérieurement.

Plusieurs techniques opératoires ont été utilisées : anoplastie YV de Pellerin dans 12 cas anoplastie, en V inversé dans 21 cas et la PSARP à minima pour les ACI avec fistule ano-vestibulaire et dans les APA dans 14 cas.

Les dilatations commencent à J 12 post opératoire. Chaque semaine la taille du dilatateur doit être changée au degré suivant avec un relai au doigt par la maman à raison de deux fois par jour.

La dilatation est continuée jusqu'à ce que la taille désirée selon l'âge soit atteinte.

Le protocole que nous adoptons dans notre service est inspiré de celui de pena. Sa durée est de 3,5 mois.

Deux fois / semaine	15 jours	4 séances
une fois / semaine	2 mois	8 séances
Une fois / 15 jours	1mois	2 séances
Total	7 mois	14 séances

Tableau 93 : schéma de dilatation inspiré de celui de pena (formes basses)

Les résultats de ce protocole ont été satisfaisants.

La morbidité était de 21,3% représentée essentiellement par les infections de paroi chez les 5 malades opérés par PSARP (10,6% des cas).

Le taux de mortalité a été de 6,4%. Il s'agissait de 3 formes avec malformations associées.

Pakarinen Mikko.P et Rintala.R.J [129] rapportent que les complications après chirurgie des MAR basses restent relativement rares. Cependant, ont noté des infections de paroi après PSARP, à moindre degré des infections de l'anoplastie et de la sténose.

2.2. Formes graves (hautes et intermédiaires)

Elles passent par deux étapes, la colostomie et le traitement radical, précédées par la mise en condition des nouveau-nés.

Les étapes de prise en charge du nouveau-né

La constatation d'une malformation ano-rectale à la naissance n'est pas une urgence chirurgicale immédiate, ce qui laisse le temps de réaliser un examen clinique complet, des examens radiologiques et une recherche de malformations associées.

Cependant, nous recevons encore assez souvent, des malades avec un diagnostic tardif et des complications nécessitant une prise en charge et une mise en condition rapides.

En réanimation, le malade est pris en charge par l'équipe médicale et paramédicale pour une mise en condition :

- Un réchauffement dans une couveuse.
- Un abord veineux pour les prélèvements (bilan métabolique, infectieux pré opératoire), une éventuelle correction des troubles hydro électrolytiques et infectieux et pour assurer les besoins liquidiens adaptés à l'état du nouveau-né.
- Une sonde gastrique pour éviter l'inhalation en cas de vomissements.
- Un sachet collecteur d'urine afin de mettre en évidence une méconiurie.
- La correction du déficit en Vit K néonatal.
- Les prélèvements pour examen bactériologique.
- Une antibiothérapie générale au début, puis adaptée après les résultats des prélèvements.
- Une approche thérapeutique spécifique en fonction des différentes situations rencontrées (cardiopathie, détresse respiratoire).

Après un interrogatoire minutieux afin de préciser les antécédents maternels et du nouveau-né, un examen clinique est fait à la recherche surtout de malformations associées cliniquement décelables qui peuvent nécessiter une prise en charge concomitante.

Afin de compléter les données de l'examen clinique et poser le diagnostic topographique nous réalisons la radiographie WR et l'échographie périnéale. En même temps nous réalisons si possible une échocardiographie à la recherche d'une cardiopathie malformative qui peut mettre en jeu le pronostic vital du bébé.

2.2.1. La colostomie

Après avoir défini le type anatomique de la MAR, la décision de faire une colostomie est prise. Celle-ci a pour but :

- La décompression du tube digestif
- La protection de l'abaissement ultérieur
- La réduction du risque de l'infection pariétale et de la déhiscence de la paroi

- La réalisation de la colographie descendante pour une étude anatomique précise avant l'abaissement (cul de sac et fistule).
- Elle Offre le temps nécessaire pour la réalisation du bilan malformatif qui n'a pas été fait précédemment.

Les parents sont systématiquement informés de la pathologie et de son traitement.

Fréquence et âge

Sur 60 malades porteurs de MAR graves, nous avons colostomisé 46, soit 76,7% des cas. La moyenne d'âge à la colostomie est de 2,3 j avec des extrêmes allant de 0 à 20 jours. Le retard de réalisation de la colostomie est lié au retard diagnostic.

Le sexe

84,8% du total des colostomies a été réalisé chez les garçons (39 cas) contre 13% (6 cas) chez la fille, avec un $X_2 = 36,5$, DDL=2 et un degré de signification $P < 0,0001$. La différence est très significative.

Tous les garçons ont été colostomisés. Nous avons cependant pu **éviter la colostomie** dans les formes dites ouvertes chez les filles.

Si presque toutes les équipes traitent les formes hautes par la colostomie d'emblée et abaissement secondaire, le traitement des formes intermédiaires fait encore l'objet de divergences.

Selon **Mark levitt et Pena** [59], la tentation d'abaisser sans colostomie existe toujours, cependant, ceci signifie l'absence d'une étude anatomique spécifique pré opératoire de la malformation ce qui a engendré chez beaucoup de chirurgiens des incidents per opératoires parfois graves.

Contrairement au sexe masculin, **les filles** présentant une forme haute ou intermédiaire avec fistule, autrefois colostomisées de manière systématique, ont échappé à la colostomie dans notre série. Il s'agit de toutes les fistules recto vestibulaires et 75% des fistules recto vaginales (agénésie anale avec fistule recto-vaginale).

Cette catégorie de MAR nous donne le temps nécessaire pour réaliser le bilan malformatif particulièrement la fistulographie pour l'étude anatomique.

Actuellement dans les fistules recto vestibulaires deux options sont à discuter soit PSARP d'emblée ce qui évite la morbidité et la mortalité relatives à la colostomie et sa fermeture, soit colostomie de protection puis PSARP. La décision est dépendante de l'expérience de l'opérateur.

Chau-jing [99], dans une série de 108 cas dont 13 filles avec fistule recto vestibulaire ont toutes été colostomisées.

Patwardhan [130], dans une série de 49 cas dont 18 filles avec formes hautes et intermédiaires avec fistule ont toutes été colostomisées.

Guochang Liu [55], dans une série de 48 cas dont 12 filles avec formes hautes et intermédiaires avec fistule ont toutes été colostomisées.

O.Adjuyigbe et al [91], dans une série de 86 cas dont 13 filles avec fistule recto vestibulaire ont toutes été colostomisées.

Selon **Pena** [7], l'infection pariétale post opératoire est fréquente après abaissement en un seul temps dans les fistules recto vestibulaires chez la fille. Elle pourrait être une source de fibrose périnéale et interférer avec le mécanisme sphinctérien. Ceci a conduit beaucoup d'auteurs à réaliser une colostomie de protection.

Menon [131], en 2007, a démontré la faisabilité du traitement radical en un temps (one stage procedure) sans colostomie des formes intermédiaires chez la fille.

Kumar [132], en 2008, a réalisé un traitement radical chez 123 filles avec fistule recto vestibulaire sans colostomie préalable.

Type de colostomie

Dans 60,9% des cas nous avons réalisé une colostomie transverse gauche, et dans 39,1% une sigmoïdienne double terminalisée.

Dans notre série, nous avons réalisé plus de colostomies transverses gauches, leurs réalisations nécessitent un temps opératoire relativement court, ce qui convient aux nouveaux nés en état général précaire.

Le choix entre l'une est l'autre est controversé selon les auteurs.

Dans notre série, nous avons eu 33,3% (6/18) de décès après la sigmoïdienne double terminalisée et 42,9% (12/28) de décès après la colostomie transverse gauche contrairement à ce qui est décrit par d'autres auteurs.

Pour notre part, nous préférons bénéficier des nombreux avantages de la sigmoïdienne double terminalisée. Nous utiliserons la colostomie transverse gauche chez les nouveaux nés en mauvais état général, les prématurés ou en cas de faible poids de naissance.

Pena [59,10,133] recommande la sigmoïdienne double terminalisée du fait de ses avantages. Elle est excluante évite l'infection urinaire et l'accumulation fécale. Le colon est court et ne permet donc pas l'absorption d'urine. En plus, elle permet d'avoir une meilleure qualité d'image dans la colographie descendante.

Cependant **Chowdhary** et al [134], dans une étude faite en 2004, recommandent plutôt la transverse gauche du fait du taux de mortalité élevé (44%) de la sigmoïdienne double terminalisée chez les nouveaux nés dont le poids est <2500g.

La morbidité

Notre taux de morbidité est de 19,6%.

Nous avons réalisé une étude comparative avec ceux d'autres auteurs.

Nos résultats sont similaires sauf par rapport à la série de **pena et Wilkin** [135] où le taux de morbidité est bas.

Auteurs	Patwardhan [130] Angleterre	Chirdan et al [136]	ChuMonastir Mekki [116] Tunisie	Pena et wilkins [135] USA	Notre série
Morbidité	32,5%	26%	20,7%	8,1%	19,6%
Irritation péri stomiale	6,1%	3,3%	11,3%	3%	6,5%
Occlusion sur bride (volvulus)	14,2%	–	–	0,32%	6,5%
PPO par rétraction	–	6,5%	1,9%	3%	2,2%
Prolapsus	16,3	4,9%	7,5%	1,6%	4,3%
Sténose	–	3,3%	–	2%	–
Hémorragie	–	3,3%	–	–	–
Infection de paroi	–	19,7%	–	1,5%	–

Tableau 94 : les complications après colostomie selon les auteurs

La mortalité

Notre taux de mortalité après colostomie a été de **39,1%** (18 décès après 46 colostomies).

Les causes de la mortalité sont illustrées dans le *Tableau 43* selon la classification internationale CIM10.

Elles sont dominées par les malformations associées et les septicémies post opératoires. Nous avons noté des facteurs qui ont contribué à l'augmentation de la mortalité à savoir

La prématurité (27,8% des cas), L'hypothermie (22,2%des cas), le faible poids de naissance (22,2% des cas), et enfin l'intervention concomitante pour d'autres malformations associée (22,4% des cas).

Chalpathi [106], dans une série de 75 cas de MAR hautes colostomisées a retrouvé un taux de mortalité élevé en cas de malformations associées. 40% en cas de cardiopathie, 43% en cas d'atrésie duodénale et 83,3% en cas d'atrésie de l'œsophage, de même que pour le faible poids de naissance < 2500 g.

Aussi, il a trouvé que la combinaison malformations associées et faible poids de naissance augmentent le taux de mortalité à 63,2%, et que la prématurité et l'hypothermie sont des facteurs aggravants.

Nous avons comparé notre taux de mortalité à d'autres séries. Les résultats sont voisins sauf pour les pays développés, qui reçoivent les malades sans retard diagnostic.

Auteurs	Mortalité après colostomie
O.Adjuyigbe et al [91]	44%
Sowande [137]	55,2%
Adeniran [138]	57,7%
Ameh et al [139]	26%
Oludayo [140]	36,4%
Mollitt et al. [141] (n = 46)	2,7%
Lister et al. [142] (n = 156)	3,8%
Salem et al [143] (n = 77)	2,7%
Noor et Stringer [144] (n = 138)	0,7%
Notre série	39,1%

Tableau 95 : Mortalité après la colostomie selon les séries

La colographie descendante

Nous réalisons de façon systématique une colographie à travers le bout distal de la colostomie par une opacification sous pression. Elle a beaucoup contribué à l'étude anatomique pré opératoire de la malformation.

En plus de la situation topographique exacte du cul de sac rectal, elle a aussi permis d'identifier la fistule avec les tractus urinaire et génital.

L'identification d'une fistule de situation haute (17,9% de fistules recto vésicales dans notre série) nous a orienté d'emblée vers la double voie d'abord afin d'éviter les dissections trop étendues par voie périnéale, qui sont source d'incidents graves.

En effet, **Andrew. Hong** [145] attribue volontiers le risque significatif des incidents urinaires per opératoires chez le garçon à qui une colographie pré opératoire n'a pas été réalisée.

2.2.2. Le traitement radical

Fréquence, sexe, formes topographique et classification de Krickenbeck

Nous avons opéré 42 malades porteurs de MAR graves dont 32 formes hautes et 10 formes intermédiaires.

Nous avons opéré 17 filles et 25 garçons.

Chez le garçon nous avons recensé 24 formes hautes et une forme intermédiaire. Pour on 8 formes hautes et 9 formes intermédiaires chez la fille.

Nous avons classé nos malades selon la classification de Krickenbeck. Chez le garçon les formes avec fistule recto uréthro prostatique sont les plus fréquentes (59,4% des formes hautes). Chez la fille, les formes avec fistule recto-vestibulaire sont les plus fréquentes (80% des formes intermédiaires).

La comparaison de nos résultats à ceux d'autres auteurs nous donne le tableau suivant :

Auteurs	Endo et al [90]		Pena [7]		Notre série	
	M	F	M	F	M	F
Recto urétrale : UP	<u>333</u>	-	48	-	19	-
Recto urétrale : UB	87	-	51	-	1	-
Recto vésicale	42	2	19	0	5	0
Recto vestibulaire	-	<u>30</u>	-	<u>30</u>	-	8
Recto vaginale	-	16	-	7	-	8
Sans fistule	31	5	11	6	0	1

Tableau 96 : classification de Krickenbeck selon les séries

L'âge au traitement radical

Dans notre série, tous les malades ont été opérés avant l'âge de 12 mois.

La répartition de nos malades en deux groupes nous donne :

Le groupe A : âge ≤ 6 mois 31 malades soit 73,8%.

Le groupe B : âge > 6 mois 11 malades soit 26,2 %.

Notre répartition en 2 groupes a été faite pour les raisons suivantes :

- La majorité des auteurs sont unanimes pour un traitement radical précoce entre 1 et 3 mois afin de permettre un bon développement staturo-pondéral [62,47,14,10,11,48].

A cet effet, **Pena .A et Mark Levitt** [146,147] avancent que l'abaissement est possible à partir de la 6^{ème} ou 8^{ème} semaine de vie, en fonction du poids et de l'état du malade.

- Même si notre groupe B n'est constitué que de 11 malades nous avons essayé de comparer les suites opératoires et les résultats fonctionnels cliniques entre les deux groupes afin de montrer que le fait d'opérer tôt est synonyme d'un bon pronostic fonctionnel en dehors des facteurs de mauvais pronostic.

Aigrain [1] a affirmé que plus tôt un schéma corporel normal aura été restitué, meilleure sera l'acquisition de la continence.

Pena [146] **Albanese** [16] et **Moore** [17] ont attesté que plus le traitement radical est précoce, plus les chances d'une bonne continence sont grandes.

Car, la maturation neurologique du contrôle de la défécation se fait avec le temps.

Pour la période néonatale incluse dans le groupe A nous avons abaissé 10 malades en période néonatale, ce qui représente 23,8% de notre série de 42 malades. La moyenne d'âge est de 27,8 jours et l'écart type est de 3,011.

La majorité des malades ont été admis et pris en charge en période néonatale (mise en condition, prise en charge médicale et colostomie) nous avons constaté qu'il était difficile d'envisager un traitement radical durant cette période, et cela pour plusieurs raisons, à savoir :

- Le poids : les malades ont un poids < 4000 g.
- Le manque de plateau technique qui permettrait de réaliser un bilan malformatif rapidement. En effet, ce bilan est réalisé secondairement, en un temps relativement long. le niveau socio-économique bas des parents contribue fortement à ce retard.
- l'infection urinaire chez certains garçons motive des hospitalisations préliminaires avant toute chirurgie.

Le poids au traitement radical

Le problème du poids se pose en matière de traitement radical en période néonatale. En effet, chez le nouveau-né (< 28 jours) le risque anesthésique est très élevé et le retour à la circulation foétale est d'autant plus important que le poids est faible.

Notre stratégie thérapeutique était en premier lieu d'opérer tôt, et en même temps opérer à partir de 4000 g de poids, ce qui met le patient à l'abri de certaines complications liées au faible poids.

Chez les 10 malades opérés en période néonatale le poids moyen au traitement radical était de 4217 g avec des extrêmes de 4000 et 5000 g.

Pour **Beudoïn** et **Bargy** [148], le traitement définitif vient quand le patient a atteint un poids suffisant (5000g environ), après une colostomie réalisée en période néonatale. Ce délai permet en outre de faire un bilan lésionnel précis.

Chau-Jing [99] préconise d'opérer les malades avec un poids entre 5000 à 5500g après une colostomie double terminalisée réalisée en période néonatale.

Le délai entre la colostomie et le traitement radical

Un traitement radical réalisé tôt signifie un délai court entre la colostomie et celui-ci.

Aigrain [1] atteste que plus la fermeture de colostomie est précoce, meilleure sera l'acquisition de la continence ».

Dans notre série, le délai entre la colostomie et le traitement radical **est court** dans le groupe A (moyenne de 59,7 jours), dans la tranche d'âge néonatale (moyenne de 25,5 jours). Cependant dans le groupe B elle est relativement longue (moyenne de 8,41 mois).

Dans le groupe B ce délai est long pour plusieurs raisons :

1. Une grande partie de malades sont colostomisés dans d'autres structures et orientés vers notre service tardivement.
2. Souvent les malades mettent beaucoup de temps pour réaliser le bilan malformatif.
3. Les hospitalisations en pédiatrie médicale pour infections urinaires récidivantes sévères : (fistules et colostomies non totalement excluante).

Les procédures opératoires

Nos malades sont préparés 48 heures de temps avant le traitement radical à la manière suivante :

Nous réalisons des d'irrigations du colon distal avec du SSI jusqu'à ce que le liquide récupéré soit clair. Ceci permet d'éviter le risque de contamination au cours de l'intervention et aussi, minimiser le risque d'infection de paroi.

Tous nos malades ont été opérés selon la technique de Pena.

Chez 5 malades de sexe masculin avec fistule recto vésicale (11,9%), un abord abdominal a été associé.

Boukli Hacene [149], dans sa série de 20 cas de MAR sus lévatoriennes opérées par PSARP a rapporté 6 cas de fistule recto vésicales ayant nécessité un abord abdominal complémentaire afin de lier la fistule en situation haute et aussi faciliter la et mobilisation du rectum.

Harjai [150], sur 18 PSARP, a eu recourt à un abord abdominal dans 4 cas : 3 fistules recto vésicales et 1 fistule recto urétrale (urètre prostatique).

Le protocole anesthésique

Les progrès actuels de l'anesthésie réanimation néonatale ont beaucoup contribué à l'amélioration du pronostic vital des patients particulièrement les nouveaux nés.

Dans notre service, le protocole anesthésique consiste en une anesthésie générale avec intubation orotrachéale **sans curares**.

L'anesthésie générale comporte :

1° Narcotique type pentothal avec **Sevoflurane**

2° Morphinique type sufentanil

A l'induction, une antibioprofylaxie systématique est entamée par des céphalosporines de 3^{ème} génération type Cefizox à raison de 50 mg/Kg/jour.

Les soins post opératoires

Malgré l'ampleur de la chirurgie des MAR par PSARP, l'incision est relativement indolore. Ceci est attribué à l'abord sagittal épargnant les terminaisons nerveuses.

Néanmoins nos malades sont systématiquement mis sous analgésie post opératoire avec du Perfalgan à raison de 15mg/Kg/jour pendant 48 heures.

Pour l'antibiothérapie post opératoire, nous avons utilisé le Cefizox à raison de 100 mg/Kg/jour en deux prises pendant 05 jours.

En cas de fistule recto urinaire, la sonde urinaire est laissée 8 jours en moyenne. La sonde gastrique quant à elle est enlevée le lendemain et l'alimentation est autorisée en cas de colostomie préalable. Son ablation fut retardée chez les 3 malades ayant eu un abord abdominal jusqu'à la reprise du transit.

Le malade est mis en position ventrale jambes jointes avec les fesses à l'air libre.

Les soins locaux de la plaie opératoire sont faits trois fois par jour. La fucidine en pommade est appliquée localement.

La morbidité

✓ Pour les complications précoces :

16 malades ont présenté des complications précoces. Ainsi, la morbidité est de 38%.

Globalement, nous avons eu un taux important d'infection pariétale partielle : 13 cas soit (31%).

- Il est important de noter que la plus grande partie des infections pariétales a été rencontrée chez les filles opérées sans colostomie protectrice : chez 14 filles nous avons noté 9 cas d'infection pariétale dont 7 partielles et 2 déhiscences de paroi. Ainsi, le taux d'infection pariétale partielle chez la fille sans colostomie est à 50% avec un $X_2= 4,72$ et un degré de signification $P<0,03$. ce qui est statistiquement significatif.

- Chez les patients colostomisés, nous avons remarqué que l'infection pariétale est surtout rencontrée en cas de colostomie transverse gauche 50% contre 8,4% dans la colostomie double terminalisée avec un $X_2= 5,45$ et un degré de signification $P<0,002$. ce qui est statistiquement très significatif.

Pena et Devries [8] ont noté que les infections pariétales sont plus fréquentes en cas de colostomie transverse gauche comparativement à la colostomie double terminalisée.

Pena [59,10,115] recommande de profiter du caractère excluant de la colostomie double terminalisée, malgré la morbidité.

Pena.A et Mark Levitt [8] soulignent que parmi 4 infections de paroi dans leur série, 3 avaient une colostomie transverse qui probablement n'a pas été excluante.

Les autres complications sont représentées par la récurrence de la fistule dans 3, (cas, il s'agissait de fistules non fermées volontairement et dont la fermeture avait pris quelques jours). L'infection de la paroi abdominale dans 2 cas, l'infection urinaire avec pyurie dans 2 cas, l'éviscération de la paroi abdominale dans 1 cas et la perforation vaginale dans 1 cas.

✓ Pour les complications à moyen terme

9 malades ont présenté des complications précoces. Ainsi, la morbidité est de 21,4%.

Chaque malade pouvait avoir 1 ou plusieurs complications à la fois :

- Les souillures occasionnelles en cas de diarrhée dans 11,9% des cas.

- L'ectropion muqueux dans 9,5% des cas, particulièrement en cas de PSARP avec abord abdominal associé du fait de la non fixation du rectum à la sangle. La relation est statistiquement significative avec un $X_2= 6,11$ et un degré de signification $P=0,01$.

L'ectropion muqueux a nécessité un geste chirurgical.

- La sténose anale est retrouvée dans 7,1% des cas. Elle a nécessité la reprise du schéma de dilatation.

- La constipation à selles provoquées représente 7,1% des cas. Sa prise en charge repose essentiellement sur les mesures hygiéno-diététiques.

- La rétraction rectale : nous l'avons retrouvé chez un malade dont l'abaissement a été réalisé sous tension imposée par une colostomie trop distale, le malade ayant bénéficié d'une reprise chirurgicale.

La comparaison du taux de complications post opératoires entre les deux groupes A et B nous donne 48% de complications post opératoires dans le Groupe A contre 52% dans le groupe B. ainsi, il n'y a pas de différence significative.

Nous avons comparé nos résultats avec ceux d'autres auteurs :

Complications	Ousslim CHUO [151]	HSVP [151]	Adejuyi gbe [91] PSARP	Nakayama [152] PSARP	Sowan de [153] PSARP	Ngom [85] PSARP	Kifayat Khan [154]	Notre série
Infection pariétale partielle	11%	7%						31%
Infection pariétale avec déhiscence de paroi			21%	4,3%	2,6%			11,9%
Infection de la paroi abdominale								
Eviscération						3,5%		2,3%
Récidive de la fistule	7%	7%		17,4%				7,1%
Perforation vaginale	/	/			10,3%			2,4%
Sténose anale	16%	19%	5,3%		2,6%	10,3%		7,1%
Ectropion muqueux	6%	13%	10,5%		10,3%	10,3%	17%	9,5%
Rétraction rectale	4%	3%	5,3%		2,6%		10%	2,4%
Infection urinaire	5%	/					3,4%	4,8%
Incidents urinaires (urètre)					2,6%		1%	/
Paralysie fémorale transitoire				8,7%				/
Total malades et % des complications	76/185 41%	32/69 46,4%	8/19 42%	6/23 26%	12/39 30,8%	8/29 27,6%	107/346 40%	17/42 40,5%

Tableau 97 : les complications post opératoires selon les séries

Guochang Liu [100] a noté dans sa série de 113 cas abaissés par PSARP :

- Dans le groupe (I) 6/48 (ayant subi les 3 procédures) : 12,5% de complications post opératoires représentées par en premier lieu les infections de paroi partielles et avec déhiscence de paroi, l'ectropion muqueux et la sténose anale.

- Dans le groupe (II) 19/65 (one stage procédure) : 29,2% de complications avec beaucoup plus d'infections pariétales et surtout les déhiscences sévères de paroi ayant nécessité des reprises, suivent les sténoses anales et les ectropions muqueux.

Le taux global des complications post opératoires est de 22,1%.

Selon une étude faite par **Hong Kooi Goon** [81] sur une série de 58 malades opérés par PSARP en période néonatale, le taux de complications était de 29,3%, représenté essentiellement par l'infection pariétale, 15 cas d'infection pariétale partielle (25,9%) et 2 cas d'infection pariétale avec déhiscence de paroi. Il n'y a pas eu de sténose anale.

La série de **Pena** [155] avec 1806 cas, rapportée au congrès de la british association of pediatric surgeons (BAPS) en 2006, signale 303 réinterventions chez 212 patients opérés pour MAR ayant présenté les complications suivantes : sténose anale, fistule persistante, prolapsus rectal, sténose urétrale et sténose vaginale.

Dans une étude faite en 2009 par **Victoria Julia** [156], le taux de complication était estimé à 18%. La plus fréquente des complications était le prolapsus rectal avec 13,1% des cas, et l'infection de paroi avec 2% des cas.

Chau-Jing [99] dans sa série de 71 malades a noté un taux de complications de l'ordre de 46,5%, la constipation à selles provoquées étant la plus fréquente des complications avec 26,8% des cas, le prolapsus muqueux avec 5,6% des cas et l'infection pariétale avec déhiscence de paroi avec 4,2% des cas.

Dans notre série nous n'avons pas noté d'incidents urinaires ni de paralysie fémorale transitoire.

Mark Levitt [47] a expliqué qu'une parfaite connaissance de la technique chirurgicale et une évaluation préopératoire précise de la malformation doivent permettre de diminuer ces complications en donnant la meilleure chance possible à l'enfant d'obtenir un bon résultat fonctionnel.

La mortalité

Nous n'avons pas eu de décès après abaissement.

Dans la série de **Kifayat** [154] en 2008, la mortalité post abaissement était de l'ordre de 2,5% des cas. Elle était plus élevée en cas d'abord abdominal associée.

Le protocole de dilatation

Tous nos malades abaissés ont été dilaté. Il s'agit en fait d'un calibrage progressif de l'anus avec des bougies de Hegar de calibre croissant jusqu'à ce que la taille désirée en fonction de l'âge soit atteinte. La colostomie est alors fermée secondairement. Cette dilatation est poursuivie après fermeture de la colostomie selon le protocole. Nous commençons cette dilatation à J12 post opératoire sauf pour les cas d'infection pariétale avec déhiscence de paroi où elle est retardée jusqu'à cicatrisation.

Pour des raisons socio-économiques, nous n'avons pas pu réaliser intégralement le programme de dilatation proposé par **Pena** [10]. A cet effet, nous avons élaboré un protocole inspiré de celui de Pena et adapté à notre contexte.

Ce protocole a été suivi pour nos patients et nous a permis d'aboutir aux résultats désirés.

Le protocole proposé

Selon l'âge du patient, le changement du calibre des bougies est le même que celui proposé par Pena.

Nous avons gardé la même durée du programme mais changé le rythme diminuant la fréquence des séances de 55 selon Pena à 42 séances.

Le programme est le suivant, avec un relai au doigt par la maman à raison de deux fois par jour pendant les 3 premiers mois.

Trois fois / semaine	1 mois	12 séances
Deux fois / semaine	3 mois	24 séances
Une fois / 15 jours	3 mois	6 séances
Total	7 mois	42 séances

Tableau 98 : schéma de dilatation inspiré de celui de pena (formes graves)

Pena [10] conseille que les parents soient encouragés à acheter les bougies et encadrés pour faire les dilatations à domicile.

Résultats du protocole

Afin de démontrer que la prise en charge précoce est synonyme d'un bon résultat fonctionnel il faut prouver que les résultats sont meilleurs dans le groupe A que dans le groupe B.

Pour ceci nous avons réalisé une étude comparative concernant plusieurs paramètres :

- 1° La normalité du schéma de dilatation
- 2° La durée totale de la dilatation
- 3° L'âge à la fermeture de colostomie

✓ La reprise du schéma de dilatation a concerné 7 malades du groupe B (87,5% de cas) et un seul du groupe A (12,5% des cas) avec un $X_2= 18,75$ et un degré de signification $P<0,0001$. La différence est statistiquement très significative.

Ceci est tout à fait plausible car les dilatations sont beaucoup plus faciles et avec moins de complications chez les jeunes bébés.

Pena [10] a signalé que la reprise du schéma de dilatation doit se faire en cas de dilatation sanglante et très douloureuse.

Pena [146] **Albanese** [16] et **Moore.T** [17] ont attesté que La reprise du schéma de dilatation retarde la fermeture de colostomie. Ce qui repousse le rétablissement de continuité rapide qui lui, permet une fonction d'exonération et une adaptation précoce à celle-ci avec maturation neurologique et une meilleure chance de bonne continence.

- **La durée totale de la dilatation** est de 7 mois en cas de schéma normal.

Cette durée est allongée dans le groupe B avec une moyenne de 9,5 mois et des extrêmes allant de 9 à 11 mois. Le X_2 est à 6, le degré de signification $P<0,05$. La différence est statistiquement significative.

Au total, les comparaisons entre les deux groupes ont permis de confirmer que ce sont les malades du groupe A qui ont bénéficié d'un schéma de dilatation normal de 7mois et ont eu une fermeture de colostomie précoce.

La fermeture de colostomie

✓ L'âge moyen de la fermeture de colostomie est de 5 mois dans le groupe A et de 13,7 mois dans le groupe B avec un $X_2= 28$ et un degré de signification $P<0,001$. La différence est statistiquement significative et la relation entre traitement radical précoce et fermeture précoce de la colostomie est prouvée.

Opérer tôt, bien dilater signifie fermeture précoce de la colostomie et donc meilleure acquisition de la continence.

✓ Le taux de morbidité après fermeture de colostomie a été de **10,7%**.

Les complications notées étaient : 2 fistules anastomotiques et 1 PPO par lâchage anastomotique.

Freund et al [157], **Mollitt et al** [158] Ont rapporté un taux de morbidité de 9 à 15% dans leurs séries après la fermeture de colostomie.

✓ Nous n'avons pas eu de décès après fermeture de colostomie.

Yajko et al [159] rapporte que le taux de mortalité après fermeture de colostomie dans la série est de 0%. **Mollitt et al** [158] a retrouvé un taux de mortalité de 1%.

Chandramouli.B et al [160], dans sa série de 56 cas ayant subis une fermeture de colostomie a rapporté une mortalité de 1,8% suite à une fistule anastomotique.

3. Données épidémiologiques de la mortalité des MAR

3.1. Mortalité pré opératoire et mortalité post opératoire

Notre taux de mortalité pré opératoire est de **14,4%**. Les causes sont essentiellement représentées par les cardiopathies.

Le taux de mortalité post opératoire est de **19,6%**. Il s'agit essentiellement de mortalité après colostomie avec un taux de 39,1% et après anoplastie avec un taux de 6,4% (Ces 3 cas avaient des malformations associées graves).

Notre taux de mortalité, que ce soit après traitement radical ou après fermeture de colostomie est nul. Ceci témoigne des progrès consentis dans notre service, en matière d'anesthésie réanimation pédiatrique.

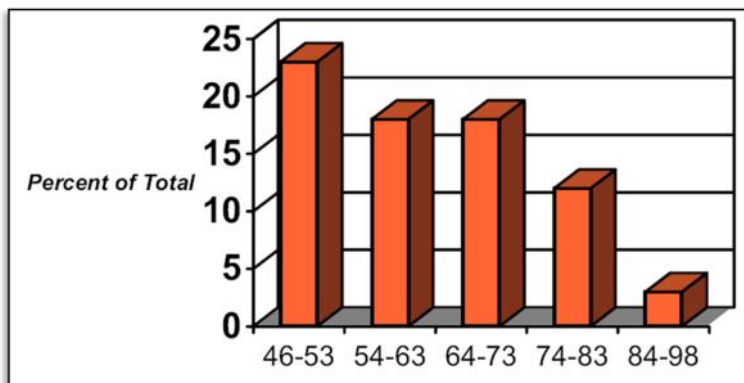
3.2. Mortalité et MAR

Notre taux de mortalité est de de **31,2%**.

Dans notre pays, le taux de mortalité bien qu'il a diminué par rapport à il y a quelques années, reste tout de même élevé. Ceci peut être expliqué par plusieurs facteurs :

- ✓ Le retard diagnostic par manque de dépistage post natal.
- ✓ La non disponibilité dans notre structure de certains examens de **première intention** telle que **l'échocardiographie** afin dépister les cardiopathies associées.
- ✓ La non disponibilité du médecin anesthésiste réanimateur à la garde. Elle contribue sans doute à l'augmentation du taux de mortalité de ces nouveau-nés, réceptionnés en mauvais état général, avec parfois d'autres facteurs de mauvais pronostic tel que le faible poids de naissance et la prématurité.
- ✓ Les conditions de transport précaires et non médicalisées font que l'hypothermie devient un grand facteur de risque.
- ✓ Les malformations associées, qui parfois sont graves. Selon les auteurs [127], le taux de mortalité varie de **11,1% à 34,7%**, et est directement en rapport avec les malformations associées.

Rintala et al [161] rapportent que la mortalité au cours des dernières décennies est estimée entre 10 et 20 %, toute forme confondue. A l'hôpital d'enfants d'Helsinki, la mortalité a diminué : de 23% en 1940-1950 et à 3% dans les années 1980-1990. Cette diminution est clairement en rapport avec la grande amélioration de la prise en charge des MAR et de leurs malformations associées, notamment les cardiopathies.



Mortalité à l'hôpital d'Helsinki entre 1946 et 1999

Nos chiffres restent élevés par rapport à ceux des pays développés.

4. Evaluation des résultats de la chirurgie

4.1. Evaluation de la continence dans les formes basses

Le recul moyen dans les formes basses est de 59,7 mois avec des extrêmes allant de 13 à 92 mois.

4.1.1. Avant l'âge de 3 ans (3 malades)

Nous avons réalisé une évaluation subjective chez les 3 patients qui n'ont pas atteints l'âge de la propreté. La moyenne d'âge est de 21 mois avec des extrêmes allant de 17 à 27 mois. L'évaluation a été essentiellement basée sur les données de l'interrogatoire et le TR ainsi qu'une étude EMG.

- L'évaluation clinique est représentée dans le *Tableau 58*.
- L'EMG a montré une bonne activité du SAE chez les 3 malades.

4.1.2. A l'âge de 03 ans (40 malades)

La première évaluation de nos 40 malades a été faite à l'âge de la propreté. La moyenne d'âge était de 37 mois avec des extrêmes allant de 35 à 39 mois.

Nous avons scoré nos malades selon le score de Kelly qui était bon dans 90% des cas. Le score de Krickenbeck a montré une défécation volontaire dans **97,5%** des cas dans ces formes basses, avec un X2 à 15,11 et un degré de signification $P < 0,0001$. La différence est très significative.

La continence totale dans les formes basses est de **90%**.

L'EMG a montré une bonne activité du SAE dans 90% des cas $P=0,0001$.

Rintala [78] a noté que les formes basses sont réputées pour leur bon pronostic. Il a rapporté dans la série de Karkowski et al 80% de continence totale dans ces formes.

Nos résultats sont similaires à ceux d'autres auteurs (Tableau 99).

Score de Kelly	Effectif	bon	Honnête	pauvre
Stephens and Smith [88]	46	83%	15%	2%
Kiesewetter and Chang [78]	68	88%	7%	5%
Notre série	40	90%	7,7%	2,5%

Tableau 99 : le score de Kelly dans les formes basses selon les auteurs

Nous avons jugé bon d'analyser les mauvais résultats afin d'en déduire les aspects étiologiques.

Nous avons ressencé 2 cas de soiling de grade 2 et 1 cas de grade 3. Ce dernier correspond à un malade ayant un rapport sacré de 0,33 avec $P= 0,002$. La différence est statistiquement significative, il y a donc une relation entre le soiling et l'agénésie sacrée.

L'étude EMG a confirmé l'absence de l'activité du SAE en cas de soiling grade 3.

La manométrie et l'IRM ont été indiquées chez les 3 patients qui présentent le soiling de Grade 2, et 3. Le RRAI est absent chez le malade qui présente le soiling Gr 3 et irrégulier pour les autres. Aussi, sa PA est basse à 25 mm Hg et sa musculature est hypoplasique à l'IRM.

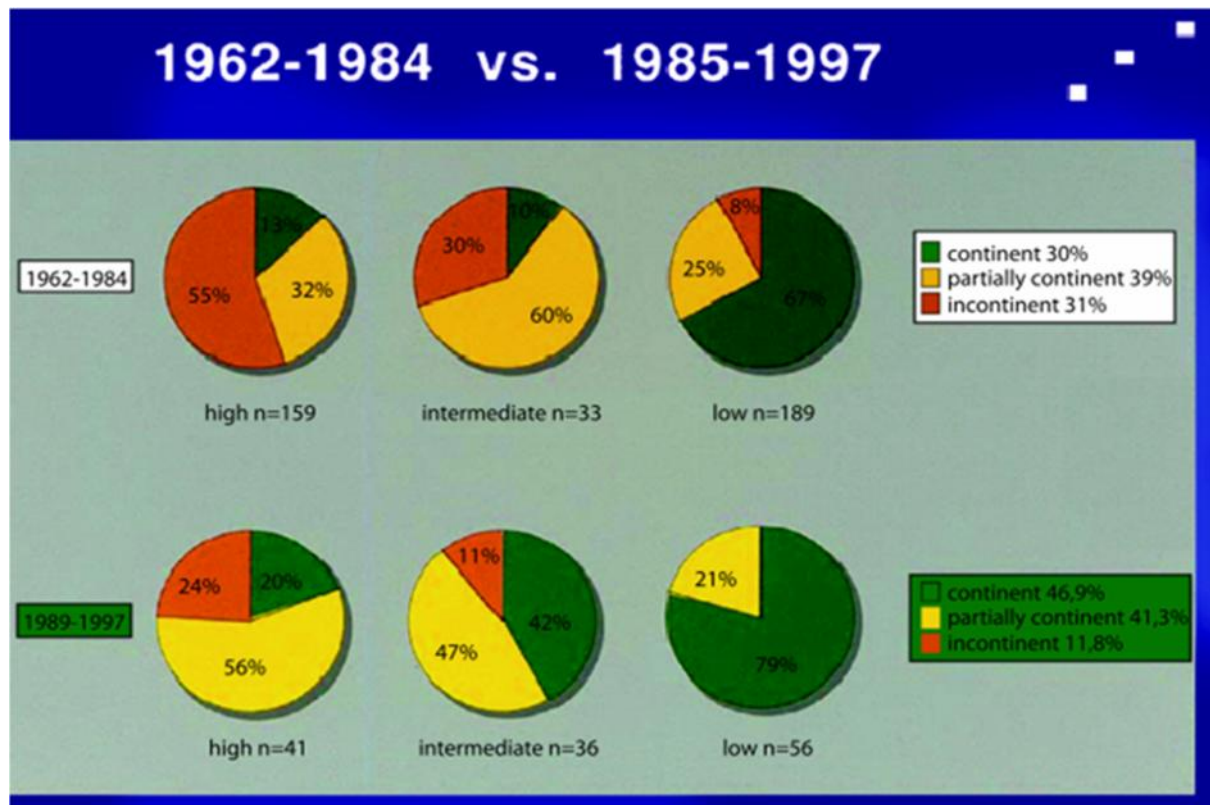
4.2. Evaluation de la continence dans les formes hautes et intermédiaires

La chirurgie des MAR graves a pour but d'assurer une continence compatible avec une vie sociale normale.

La meilleure connaissance actuelle de l'anatomie de la région et la maîtrise de la technique chirurgicale ont beaucoup contribué à l'amélioration des résultats fonctionnels.

La continence est tributaire non seulement de la précocité de la prise en charge, mais également de la forme anatomique, du type de fistule et des malformations associées.

Voici un aperçu sur les résultats fonctionnels de la chirurgie des MAR avant et après l'avènement de la PSARP selon **Holschneider** [162].



Amélioration de la continence après PSARP selon Holschneider

Les méthodes utilisées pour l'évaluation des résultats de la chirurgie des malformations ano-rectales sont : la clinique et les scores d'évaluation, l'imagerie (LB, IRM) et les explorations fonctionnelles (manométrie et EMG).

Le recul moyen de nos malades est de 46 mois avec des extrêmes allant de 9 à 90 mois.

- Nous avons réalisé une évaluation de nos malades avant l'âge de la propreté qui est de 3 ans.
- Une première évaluation complète clinique et para clinique à l'âge de 3 ans au terme de laquelle on a pu confirmer que la prise en charge précoce est synonyme d'un bon résultat fonctionnel en comparant les résultats selon les groupes.
- Puis une autre évaluation à l'âge de 4 puis à l'âge de 5 ans et même plus, grâce à laquelle on a pu affirmer que la maturation est acquise avec l'âge.

Zerbib.F [163], rapporte que le reflexe recto anal inhibiteur est inné et présent chez le prématuré. En revanche, c'est le reflexe recto anal excitateur qui est acquis au cours de l'apprentissage de la continence. Les enfants porteurs de MAR pris en charge adéquatement tant du point de vue chirurgical que médical voient leur pronostic s'améliorer avec le temps et la maturation nerveuse.

4.2.1. Evaluation clinique

Avant l'âge 03 ans

Nous avons réalisé une évaluation subjective chez les 7 patients qui n'ont pas atteints l'âge de la propreté (âge moyen est de 23,8 mois avec des extrêmes allant de 19 à 32 mois). Elle a été essentiellement basée sur les données de l'interrogatoire et le TR.

L'évaluation clinique est représentée dans le *Tableau 63*.

Pour l'ensemble de ces malades l'évaluation complète ne se fera de manière objective qu'à l'âge de 3 ans.

A l'âge de 03ans

L'évaluation complète a été faite à l'âge de trois ans (âge de la propreté) : 35 malades avec une moyenne d'âge de 34,6 mois avec des extrêmes allant de 35 à 38 mois.

Nous avons réalisé une évaluation clinique. Nos patients sont scorés selon le score de Kelly, le plus simple et encore utilisé par beaucoup d'auteurs.

Aussi, nos malades ont été scoré selon le score le plus récent et le plus utilisé actuellement, et qui est celui de Krikenbeck. Enfin, celui de Pena, utilisé en cas de problèmes urinaires.

Nous avons utilisé deux scores dans le but de pouvoir comparer nos résultats avec les institutions qui utilisent à chaque fois un score différent.

Cette évaluation a été faite sur la base d'un questionnaire rempli au cours de la consultation. Le recueil des données a été fait également par téléphone.

Le score de Kelly

Nous avons comparé les résultats de notre score de Kelly avec ceux d'autres auteurs :

Type MAR	Auteurs in [164]	Bon	Moyen	Pauvre
Haute	Liem and Hau (2001)	9	8	2
	Tsuji et al (2002)	4	10	3
	Pena et Hong (1998)	28	106	0
	Acroyd et Nour (1994)	11	6	10
	Notre série à 3ans	17	3	5
Intermédiaire	Liem and Hau (2001)	19	10	0
	Tsuji et al (2002)	11	6	1
	Pena et Hong (1998)	17	10	0
	Notre série à 3ans	10	0	0

Tableau 100 : le score de Kelly à l'âge de 3 ans selon les séries

✓ Selon les groupes de malades : dans le Groupe A ce score était bon dans 81,5% des cas contre 18,5% des cas dans **le Groupe B**. Ceci confirme l'hypothèse de **Pena** [146] d'**Albanese** [16] et **Moore** [17] : « plus le traitement radical est précoce plus les chances d'une bonne continence sont grandes ».

✓ Selon le type de fistule : le score de Kelly est bon à 100% en cas de fistule recto vestibulaire et pauvre à 100% en cas de fistule recto vésicale avec un $X_2=24,1$ et $P=0,007$ ce qui est tout à fait conforme aux données de la littérature.

Pena [10,165] a établi les facteurs de bon et de mauvais pronostic. En effet, les fistules vestibulaires ont un bon pronostic fonctionnel contrairement aux fistules recto vésicales.

Pour **Levitt. M et Pena A** in [66,67], la fistule recto vestibulaire est caractérisée par son bon pronostic fonctionnel et la fistule recto vésicale par son mauvais pronostic fonctionnel.

Le score de Krikenbeck

Le score de krickenbeck est le plus utilisé actuellement avec celui de Pena car il permet de mieux apprécier la continence.

Depuis la conférence de krickenbeck il y a eu une standardisation de l'évaluation fonctionnelle de la MAR, permettant des études comparatives plus objectives.

La continence totale signifie une défécation volontaire sans soiling supérieure au grade 1.

La défécation volontaire est de 82,9%. Le soiling est de 48,6% dont (14,3% grade 1, 20% grade 2 et 14,3% grade 3). La constipation est de 14,3% dont (8,6% grade 1, 5,7% grade 2 et 0% grade 3).

Nous avons comparé notre score avec ceux d'autres auteurs :

Score de Krikenbeck	Kigo.C.N [83]		Pena.A [120]	Notre série
Défécation volontaire	138	71,5%	/	82,9%
Soiling Gr 1	19	9,8%	18,7%	14,3%
Soiling Gr 2	15	7,3%	38,2%	20%
Soiling Gr 3	8	4,1%	5,7%	14,3%
Constipation Gr1	4	2,1%	15,4%	8,6%
Constipation Gr2	3	1,6%	27,6%	5,7%
Constipation Gr3	7	3,6%	43,1%	0%
Total malades	193		247	35
La continence totale	59,6%			48,6%

Tableau 101 a : le score de krickenbeck à l'âge de 3 ans selon les séries

Auteurs	Selles volontaires	Soiling	Constipation	Contenance totale
Pena.A [120] n=233		41%	43%	36%
Pena.A [168] n=1192	75%	25%	48%	37,5%
Rintala et Lindhal [169]	/	22%	9%	50%
A.Khaleghnejad [170]	73%	44,9%	30,6%	51%
Rintala et al [171]	/	30%	60%	35%
Langemeijer et al [172]	/	56%	5%	7%
Notre série	82,9	48,6%	14,3%	48,6%

Tableau 101 b: le score de krickenbeck à l'âge de 3 ans selon les séries

Nous avons globalement retrouvé à l'âge de 03 ans une continence totale de **48,6%** avec une défécation volontaire de 82,9%.

Nous avons comparé ces résultats avec la littérature, et nous avons trouvé que notre taux de continence totale est proche de celui de certaines séries **Rintala et Lindhal** [169], **A.Khaleghnejad** [170] et légèrement plus élevé par rapport à d'autres (**Pena.A** [168], [120]).

✓ Selon les groupes de malades :

- **La défécation volontaire** dans **le Groupe A** est de 92,3% contre 55,6 % dans **le Groupe B** avec un $X_2=6,17$, une DDL=1 et $P=0,01$. La différence est significative et la relation entre le groupe A et un taux de défécation volontaire élevée est confirmée.
- **Le soiling** dans **le Groupe A** est de 46,1% contre 55,5 % dans **le Groupe B**. Dans le groupe A on a noté beaucoup plus de soiling grade1 et grade 2. Dans le groupe B on a noté beaucoup plus de soiling grade 3.
- **La constipation** dans **le Groupe A** est de 19,2% contre 0% dans **le Groupe B**.

Les résultats dans le groupe A sont meilleurs que ceux du groupe B sauf pour la constipation.

Levitt.Marc.A et Pena.A [166] insistent sur le fait que les patients ayant subi une PSARP et dont le pronostic est bon, ont une incidence de constipation élevée. Aussi, plus le pronostic est mauvais (fistule recto vésicale) plus l'incidence de la constipation est basse. Ceci est conforme avec nos résultats.

Age au trt radical Kigo.C.N [83]	Nbre	Score de Krickenbeck				
		Défécation volontaire	Soiling Gr 1	Soiling > Gr 1	Constipation Gr1	Constipation > Gr 1
0 à 6 mois	21	17 (81,1%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	4 (19%)
7 à 12 mois	31	24 (77,4%)	0 (0%)	1 (3,2%)	4 (12,9%)	2 (6,4%)
13 à 24 mois	78	54 (69,2%)	8 (10,2%)	14 (17,9%)	0 (0%)	2 (1,3%)
25 à 60 mois	50	35 (70,5%)	8 (16%)	5 (10%)	0 (0%)	2 (4,0%)
> 60 mois	13	8 (61,5%)	3 (23%)	2 (15,4%)	0 (0%)	0 (0%)
Total	193	138 (71,5%)	19 (9,8%)	22 (11,4%)	4 (2,1%)	10 (5,2%)

Tableau 102 a: le score de krickenbeck en fonction de l'âge au traitement radical

Notre série			
Score de de Krickenbeck	Défécation volontaire	Soiling Gr 1	Soiling > Gr 1
Groupes de malades			
Groupe A (26)	(24) 92,3%	(5) 19,2%	(7) 26,9%
Groupe B (9)	(5) 55,6%	(0) 0,0%	(5) 55,5%
Total (35)	29 82,9%	5 14,3%	12 34,3%

Tableau 102 b : le score de krickenbeck en fonction des groupes de malades selon notre étude

Ce tableau comparatif montre que la défécation volontaire est de l'ordre de 81,1% quand le traitement radical est fait entre **0 et 6 mois**. Ce pourcentage décroît au fur et à mesure qu'on opère tard. Pour le soiling, c'est plutôt un pourcentage croissant avec l'âge. Nos données sont conformes.

✓ Selon le type de fistule :

La continence est conditionnée par le type de fistule.

- **La défécation volontaire** dans notre série, est de 100% dans les formes avec fistule vestibulaire par rapport à la fistule recto vésicale où nous retrouvons un $X_2=16,81$, une DDL=5 et un $P=0,004$. La différence est significative.

- **Le soiling** est plus fréquent dans les formes avec fistule recto vaginales dans 66,7% des cas. Dans le cas des fistules recto uréthro prostatiques il est de l'ordre de 62,5% des cas. Dans les fistules recto vésicales nous avons noté 100% de soiling Gr 3 avec un $X_2=20,53$, une DDL=5 et $P=0,001$. La différence est significative et la relation entre la gravité du soiling et le type de fistule est confirmée.

La fistule recto vésicale est réputée pour être de mauvais pronostic fonctionnel.

Levitt M.A [166], dans sa série a noté 90,7% de soiling dans les fistules recto vésicales et **Pena** [120] a également retrouvé 82,6% de soiling.

- **La constipation** a été notée dans 33,3% des cas dans les formes avec fistule vaginales, 25% dans les fistules vestibulaires et 6,3% dans les fistules recto uréthro prostatiques.

Selon **Martucciello** [167], actuellement, des biopsies par aspiration sont réalisées dans les formes avec fistule au périnée. Elles ont montré un certain degré de dysganglionose associée dans les formes avec fistule vulvaire pouvant expliquer la constipation post opératoire.

Pena.A [168]				Levitt.Marc.A [166]				
Type anatomique	Défécation volontaire	Constipation	Continence totale	Type anatomique	Défécation volontaire	Soiling	Constipation	Continence totale
Recto-UB	81%	59%	31%	Recto-UB	82%	53,9%	64,2%	50%
Recto-UP	73%	45%	20%	Recto-UP	73%	77,1%	45,2%	30,8%
Recto-vaginale	/	/	/	Recto-vaginale	75%	80%	20%	33,3%
Recto-vésicale	35%	15%	0%	Recto-vésicale	28%	90,7%	15,6%	12,5%
Recto-vestibulaire	92%	61%	55%	Recto-vestibulaire	92%	36%	61%	70,8%
Sans fistule	89%	55%	52%	Sans fistule	86%	48,6%	55%	60%

Tableau 103 a: le score de krickenbeck en fonction du type de la fistule selon les séries

Notre série						
Type anatomique	Défécation volontaire	Soiling	Soiling 01	Constipation	Contenance totale	
Recto-UB	1 100%	0 0%	S = 0	0 0%	1/1 100%	1
Recto-UP	14 87,5%	10 28,6%	S = 6	1 2,9%	8/16 50%	16
Recto-vaginale	5 83,3%	4 11,4%	S = 3	2 5,7%	2/6 33,3%	6
Recto-vésicale	0 0,0%	3 8,6%	S = 3	0 0%	0/3 0%	3
Recto-vestibulaire	8 100%	0 0%	S = 0	2 5,7%	8/8 100%	8
Sans fistule	1 100%	0 0%	S = 0	0 0%	1/1 100%	1
	29 82,9	17 48,6%	S = 12 34, 3%	5 14.3%	17/35 48,6%	35 100%

Tableau 103 b : le score de krickenbeck en fonction du type de fistule selon notre étude

Nos résultats sont globalement conformes avec les séries, en dehors de quelques différences dues au nombre limité de certaines fistules dans notre série ne permettant pas la comparaison.

Selon **Sinead.H** [173], les résultats fonctionnels sont reliés à la sévérité de l'anomalie anatomique et plus particulièrement au type de fistule, raison pour laquelle l'utilisation de la classification de Krickenbeck permet des comparaisons objectives.

Particularité du Score de Pena

En plus de la défécation volontaire, le soiling et la constipation, le score de Pena tient compte de l'incontinence urinaire.

Nous avons eu 3 cas d'incontinence urinaire de grade 1 (**8,6%** des cas).

Cette incontinence a concerné 1 malade du Groupe A et 2 malades du Groupe B.

Ces 3 cas d'incontinence urinaire grade1 concernent les 3 cas de fistule recto vésicale de notre série avec un $X_2=35$, une DDL=5 et $P<0,0001$. La différence est très significative.

Ces 3 cas d'incontinence urinaire grade1 présentent également une agénésie sacrée.

Pena.A [120] a retrouvé dans sa série de 233 patients porteurs de MAR forme grave 10% d'incontinence urinaire.

Pena.A in [164] a retrouvé dans une série de 277 patients, 4,3% d'incontinence urinaire chez les 23 cas de fistules recto vésicales.

Levitt.Marc.A [166] a retrouvé dans sa série de 362 patients, 18,2 % d'incontinence urinaire chez les 38 cas de fistules recto vésicales représentant le pourcentage le plus important dans cette série par rapport aux autres fistules.

A l'âge de 4 ans : (25 malades)

Nous avons suivi et scoré une seconde fois nos patients à l'âge de 04 ans. Les 25 malades font partie du groupe A avec une moyenne d'âge de 48,9 mois et des extrêmes allant de 47 à 50 mois.

Nous avons confirmé l'amélioration fonctionnelle avec l'âge en réalisant une étude comparative des scoring à 3 et à 4 ans :

- pour le score de Kelly nous sommes passés de 72% à 76% de « Bon ».
- pour le score de Krickenbeck, nous sommes passés 64% de soiling total à 28% et de 20% de constipation totale à 4% (Tableaux 69 a et 69 b).
- **La continence totale** chez les 25 malades est passée de **36%** à 3 ans à **56%** à l'âge de 4 ans (Tableaux 78 a).

L'amélioration a surtout concerné le soiling et la constipation de bas grade répondant aux règles hygiéno-diététiques et au traitement par laxatif.

Score de Krickenbeck	Notre série A 3ans	Continence Totale à 3ans	Notre série A 4ans	Continence Totale à 4ans
Défécation volontaire	80%	36%	80%	56%
Soiling Gr 1	20%		4%	
Soiling Gr 2	24%		4%	
Soiling Gr 3	20%		20%	
Constipation Gr1	12%		0%	
Constipation Gr2	8%		4%	
Constipation Gr3	0%		0%	
Total malades	25			

Tableau 104: le score de krickenbeck à l'âge de 3 et 4 ans dans notre étude

Zerbib.F [163] et **Rintala et Lindhal** [169] confirment l'amélioration du pronostic fonctionnel avec l'âge.

Au total, nous avons pu démontrer grâce à la comparaison des scores à des âges différents que la maturation de la fonction de défécation et l'amélioration de la continence se font avec le temps.

L'évaluation des malades à l'âge de 05 ans : (17 malades)

Le malade opéré pour MAR bénéficie d'un suivi au long court. Nous avons revu les malades âgés de 5 ans et plus avec une moyenne d'âge de 63 mois et des extrêmes allant de 61 à 69 mois. Nous les avons rescoré dans le but de voir si l'amélioration continue encore avec l'âge.

Globalement le soiling est passé de 35,3% à 4ans à 29,4% à 5ans (*Tableaux 79 a*).

Le soiling de Gr1 a disparu.

Nous n'avons pas noté de changement concernant le soiling de grades 2 et 3 du fait de **l'agénésie sacrée** associée et du type anatomique « fistule recto vésicale ».

Ainsi, La continence totale n'a pas changé vu que les soiling Gr 2 et 3 n'ont pas changé.

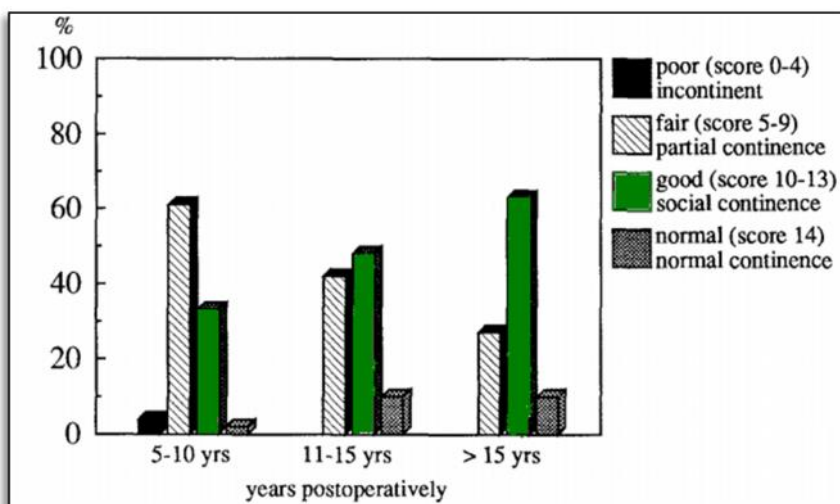
La constipation de Gr 2 a disparu et on est passé de 5,9% de constipation à 0% (*Tableaux 70 b*).

Helena C. [174] a noté dans son étude une amélioration significative du score d'évaluation (score de Krickenbeck) entre 5 et 10 ans avec $P = 0,0014$.

Patients	Soiling	Constipation	Continence
Fistule vestibulaire			
A 5 ans	6/9 (67%)	9/9 (100%)	6/9 (67%)
A 10 ans	05/12 (42%)	08/12 (67%)	11/12 (92%)
Fistule recto bulbaire / Sans fistule			
A 5 ans	4/5 (80%)	5/5 (100%)	2/5 (40%)
A 10 ans	7/7 (100%)	7/7 (100%)	2/7 (29%)
Fistule recto prostatique			
A 5 ans	7/8 (88%)	8/8 (100%)	2/8 (25%)
A 10 ans	1/5 (20%)	5/5 (100%)	3/5 (60%)

Tableau 105 : le score de krickenbeck à l'âge de 5 et 10 ans selon la série de Helena

Rintala [161] a démontré dans sa série de 208 cas l'amélioration du pronostic fonctionnel avec le temps, le diagramme suivant illustre cette donnée.



4.2.2. Evaluation électromyographique à l'âge de 3ans

Nous avons réalisé une étude électromyographique chez tous nos patients. Cet examen a montré une bonne activité du SAE dans 54,3% des cas. La faible activité a été surtout retrouvée dans le groupe **B** 44,4% contre 7,7% pour le groupe **A** avec un $X_2=6,77$ une DDL=2 et $P=0,03$. La différence est significative. Nous avons ainsi affirmé les bons résultats dans le Groupe A.

La bonne activité du SAE est surtout observée dans les formes intermédiaires par rapport aux formes hautes avec un $X_2=11,78$ une DDL=2 et $P=0,002$. La différence est significative. **Naomi Iwai** [175] a noté que la bonne activité du SAE est observée surtout dans les formes basses et intermédiaires, moins dans les formes hautes, ce qui correspond à nos résultats.

4.2.3. Evaluation manométrique à l'âge de 3 ans

Nous avons réalisé chez nos patients une manométrie à l'âge de 3 ans.

Le RRAI

Il est présent chez 24 malades sur 35 (68,6% des cas). La majorité des malades font partie du **groupe A** : au nombre de 20 malades (76,9 % des cas), ce qui est en faveur d'une bonne continence dans ce groupe. Nous avons ainsi attesté les bons résultats dans le Groupe A

Dans notre série, il est présent dans 56% des cas dans les formes hautes et dans 100% des cas dans les formes intermédiaires avec un $X_2=6,41$ une DDL=2 et $P=0,04$. La différence est significative.

A noter que 80% de nos formes intermédiaires sont représentées par les fistules recto vestibulaires.

Molander.M.L [176] rapporte la relation entre le RRAI positif et la bonne continence.

Pareillement, **Penninckx et Kerremans** [177] ont démontré que l'étude manométrique est en faveur d'une bonne fonction sphinctérienne interne (RRAI), ce qui doit conduire à la préservation de la fistule.

Sunil Kumar [178] a noté que la présence du RRAI a été démontrée dans 38,4% dans les MAR hautes.

Hisato.T et al [179] rapportent la présence du RRAI dans 42% des cas dans les formes hautes et 45% des cas dans les formes intermédiaires.

Le RRAI est essentiellement présent dans les fistules recto vestibulaires (100% des cas). Ceci a été démontré par **Henrik Hedlund et Pena.A** [34] en rapportant la présence du RRAI dans 83,33% en matière de fistule recto vestibulaire.

La pression anale

Dans notre série la moyenne de pression anale était 42,6 cm H₂O avec des extrêmes allant de 25 à 50 cm H₂O et un écart type de 7,7.

Elle était élevée (> 40) surtout chez les malades du Groupe **A** (23 malades) avec un $X^2=14,93$ une DDL=5 et $P=0,01$. La différence est significative. Nous avons ainsi certifié les bons résultats dans le Groupe A.

La PA est élevée surtout dans les formes intermédiaires avec un $X^2=14,31$ une DDL=5 et $P=0,01$. La différence est significative.

Liu.G [100] et **Molander** [176] ont noté des pressions anales de base élevées chez les patients opérés à un jeune âge.

4.2.4. L'évaluation radiologique (LB) à l'âge de 3ans

Nous avons réalisé chez nos patients des LB de contrôle. Cet examen nous permet d'étudier **le cap anal** de même que la fuite barytée [**leakage of baryum**].

le cap anal

Le cap anal est évident dans 80% des cas. On le retrouve surtout dans le groupe **A** (88,5% des cas) avec un $X^2=7,2$ une DDL=2 et $P=0,02$. La différence est significative.

Nous avons ainsi démontré les bons résultats dans le Groupe A.

Dans les 25 formes hautes il était évident chez 18 malades soit dans 72% des cas.

Le cap anal est évident dans les formes intermédiaires dans 100% des cas.

La fuite barytée

De la même manière, la fuite barytée était négative dans 80% des cas, surtout dans le groupe **A** (88,5%des cas) avec un $X_2=4,52$ une DDL=1 et $P=0,03$.La différence est significative. Nous avons ainsi affirmé les bons résultats dans le Groupe A.

La fuite barytée était négative dans les formes intermédiaires dans 100% des cas.

Nous avons donc constaté que la fuite barytée était négative quand le cap anal est évident et inversement

Nous déduisons donc qu'il y a une relation directe entre **le cap anal évident** et **la fuite barytée négative**.

Hisato.T [179] atteste qu'il y a une corrélation entre l'angulation ano-rectale et la fuite barytée. L'angulation ano-rectale représente la force de contraction du complexe sphinctérien strié. L'absence de la fuite barytée témoigne d'un bon complexe sphinctérien et donc d'une bonne pression anale d'où, une bonne continence (score clinique).

Ces données ont été rapportées par différents auteurs. Nous avons comparé nos résultats avec les autres séries :

Résultats du LB						
Auteurs	Cap anal			La fuite barytée		
		évident	Pas évident	absent	Négative	positive
Hisato.T [179]	F/ haute (11)	(9) 82%	(2) 18%	0	(8) 72%	(3) 28%
	F/ interm (11)	(11) 100%	0	0	(10) 82%	(1) 9%
Guochang	Pas évident et absent					
Lieu [100]	F/ haute (13)	(9) 69,2%	4		(10) 76,9%	3
	F/ interm (35)	(32) 91,4%	3		(33) 94,2%	2
Notre étude	F/ haute (25)	(18) 72%	(5) 20%	(2) 8%	(18) 72%	(7) 28%
	F/ interm (10)	(10) 100%	(0) 0%	(0) 0%	(10) 100%	(0) 0%

Tableau 106 : les résultats du LB selon les séries

4.2.5. Concordance entre les différents résultats cliniques, électromyographiques, manométriques et du LB

Une concordance entre l'évaluation clinique et paraclinique doit être vérifiée afin d'attester les bons résultats du Groupe A.

Le score de Kelly est bon dans 81,5% dans le Groupe A.

Concordance entre le score de Kelly et les résultats de l'EMG

Quand le score de Kelly est bon nous avons constaté que l'activité du SAE est bonne dans 70,4% des cas avec $X^2=33,7$ une DDL=4 et $P<0,0001$. La différence est très significative. Ceci correspond aux résultats retrouvés par **Bhatnagar** [180] qui a affirmé que **Plus le score clinique est bon plus l'activité du SAE est bonne.**

Concordance entre le score Kelly et les résultats manométriques

Plusieurs auteurs ont rapporté la corrélation entre les scores cliniques et l'évaluation manométrique. Ils ont noté que le bon score clinique correspond à une pression anale élevée et à la présence du RRAI : **Bhatnagar** [180], **Rintala et Lindhal** [181], **Rintala** [182], **Rintala et Lindhal** [171].

Auteurs	Score de Kelly	ARP moyenne	RRAI %		
Rintala.R.J [171]	Bon	45,1	100%		
	Moyen	37	75%		
	pauvre	27,7	1%		
Notre série	Bon	45,9	X ² = 33,4 P<0,0002	85,2%	X ² =40,3 P<0,0001
	Moyen	35		33,3%	
	Pauvre	29		0%	

Tableau 107 : Concordance entre le score de Kelly et les résultats manométriques.

Bhat [79] a attesté qu'un bon score de Kelly correspond à une pression anale élevée et un RRAI présent.

Guochang Lieu [100] a utilisé le score de wingspread dans sa série et a retrouvé une pression anale élevée (45,9 cm H₂O ±11,2) et un RRAI présent dans 100% des cas quand le score est excellent ou bon.

Corrélation entre le score Kelly et les résultats du LB

Dans notre série, quand le score de Kelly est bon :

- ✓ le cap anal est évident avec $X_2=35,1$ une DDL=4 et $P<0,0001$. La différence est très significative.
- ✓ la fuite barytée est négative avec $X_2=30,8$ une DDL=2 et $P<0,0001$. La différence est très significative.

Hisato.T [179] a affirmé que plus le cap anal est évident plus le score clinique est bon plus la fuite barytée est négative.

4.2.6. Evaluation par IRM

Nous avons réalisé 35 IRM en post opératoire chez nos malades. Celle-ci a surtout précisé la position du rectum qui était bien positionné chez les 35 malades mais la qualité de la musculature était différente. En effet, la musculature était bonne dans 34,3% des cas, assez bonne dans 45,7% des cas et hypoplasique dans 20% des cas.

Elle est plutôt bonne dans les formes intermédiaires par rapport aux formes hautes avec $X_2=13,3$ une DDL=2 et $P=0,001$. La différence est significative.

Hisato.T [179] dans sa série de 23 malades opérés par PSARP et 14 malades opérés par d'autres techniques a rapporté un bon positionnement du rectum dans le complexe musculaire dans le groupe des malades opérés par PSARP dans 100% des cas contre 2 cas (14,3%) de rectum mal positionné dans l'autre groupe.

En conclusion, nous avons démontré que les résultats des examens paracliniques sont venus confirmer la bonne qualité des résultats cliniques obtenus dans le groupe A sans aucune discordance.

Nous avons ainsi démontré que la prise en charge précoce est synonyme d'un bon résultat fonctionnel.

5. Données épidémiologiques des mauvais résultats

5.1. Pour l'incontinence anale (Soiling grade 3)

Nous avons eu 5 mauvais résultats représentés par les 3 cas de fistule recto vésicale, 1 cas de fistule recto vaginale et 1 cas de fistule recto-urétéro prostatique.

Chez les 5 cas il y a une agénésie sacrée.

Pour les fistules recto vésicales, elles sont connues pour leur mauvais pronostic fonctionnel : **Levitt M.A** [166] a retrouvé dans sa série 90,7% de soiling dans les fistules recto vésicales et **Pena** [120] a retrouvé 82,6% de soiling dans les fistules recto vésicales.

L'agénésie sacrée

Pena [7], en se basant sur les travaux de Stephens, a confirmé qu'un défaut de plus de deux vertèbres est un indicateur d'un mauvais pronostic.

Holschneider et al [183] a attesté que les nerfs coccygiens et les nerfs sacrés en cas d'agénésie sacrée sont défectueux, entraînant un défaut d'innervation pelvi-périnéale en fonction des degrés de l'anomalie osseuse.

A.Khaleghnejad [170] a démontré dans son étude que plus le rapport sacré est bas et plus le degré du soiling et de l'incontinence est élevé.

Auteurs		Avec agénésie sacrée	Sans agénésie sacrée
Martins.J.L [184]	Continent	1	12
	Incontinent	6	1
Total		7	13
Kigo.C.N [83]	Soiling >1	18 (66,7%)	4 (2,4%)
Total		27	166
Notre série	Soiling >1	6 (86%)	6 (21%)
Total		7	28

Tableau 108 : la continence et l'agénésie sacrée selon les séries

5.2. Pour l'incontinence urinaire

Nous avons eu parmi les 5 mauvais résultats 3 incontinenances urinaires de grade 1. Elles ont concerné les fistules recto vésicales.

L'agénésie sacrée a été retrouvée chez les 3 patients.

Pena [120], dans sa série de 387 malades opérés par PSARP a rapporté un taux d'incontinence urinaire global de 10%, celui de notre série est 8,6% (3/35).

Fistules recto vésicale		
Auteurs	Nbr	% Incontinence urinaire
Levitt.Marc.A [166]	7/38	18,4%
Melissa.C.Davies [164]	/	4.3%
Notre série	3/35	8,6%

Tableau 109 : l'incontinence urinaire selon les séries

VIII. Recommandations : schéma thérapeutique proposé

Gross [123] a précisé que le diagnostic des MAR se fait à la naissance par inspection du périnée. Un diagnostic trop tardif peut accroître la mortalité et la morbidité. La constatation d'une MAR n'est pas une urgence chirurgicale, ce qui laisse le temps pour réaliser un examen clinique complet et quelques examens radiologiques afin de poser le diagnostic de variété et rechercher les malformations associées qui peuvent mettre en jeu le pronostic vital.

Nous proposons pour les nouveaux nés porteurs de MAR la démarche suivante de notre service car elle est adaptée à nos conditions et au contexte socioéconomique de notre pays :

✓ Le transfert des nouveaux nés : les nouveaux nés porteurs de MAR sont automatiquement évacués vers notre service. Ce transfert doit se faire selon les normes, évitant certaines complications qui peuvent être mortelles. Aussi, le nouveau-né doit être transféré par une équipe médicale en respectant les 4 grandes chaînes du transport :

- Chaîne du « chaud » pour éviter l'hypothermie
- Chaîne de « l'oxygène » pour éviter l'hypoxie
- Chaîne du « sucre » pour éviter l'hypoglycémie
- Chaîne de « l'asepsie »

Ceci implique un incubateur chaud au départ, une voie veineuse fiable et un scope.

✓ Une mise en condition : En fonction de l'état du malade, il ne faut pas se précipiter pour opérer. Il faut prendre son temps pour stabiliser, examiner et faire les examens complémentaires de première intention : WR, échographie périnéale et **échocardiographie**.

✓ Ne pas opérer (dérivation ou proctoplastie) si les conditions de sécurité ne sont pas réunies : la présence du médecin anesthésiste réanimateur est impérative.

✓ Quel type de colostomie ? il est vrai que nous avons réalisé beaucoup plus de colostomie transverse gauche (habitude du service) ; mais nous recommandons la double terminalisée pour ses grands avantages. Ceci suppose un malade stable, un médecin anesthésiste réanimateur et un chirurgien entraîné.

✓ Des soins de la stomie et appareillage adapté afin de diminuer la morbidité.

- ✓ Implication du personnel du service :

Il faut impliquer tout le personnel du service dans la prise en charge du bébé et de sa famille : infirmière, diététicienne, kinésithérapeute, sans oublier le côté psychologique qui est très important devant cette lourde pathologie.

- ✓ Après la stomie il faut réaliser la totalité du bilan malformatif en un temps relativement court :

Dans notre contexte, la réalisation du bilan malformatif prend beaucoup de temps et le malade peut nous revenir avec beaucoup de retard. Ceci est dû à la non disponibilité de tous les examens complémentaires dans notre établissement, et aussi, à leur coût élevé dans le secteur privé.

Afin d'écourter ce temps, nous avons fait appel aux assistantes sociales et à des associations caritatives pour la réalisation du bilan malformatif chez les nécessiteux.

- ✓ Le traitement radical : doit se faire de préférence entre 1 et 6 mois.
- ✓ La technique de Pena : est la technique de choix.
- ✓ Notre protocole de dilatation proposé dans l'étude (inspiré de celui de Pena) est adapté à notre environnement.

Les dilatations anales doivent être bien faites, et ceci afin d'éviter la reprise du schéma, permettre la fermeture précoce de la colostomie, et ainsi aider à l'acquisition de la continence.

- ✓ La prise en charge des malformations associées se fait en parallèle de celle de la MAR, particulièrement celles mettant en jeu le pronostic vital.
- ✓ Un suivi multidisciplinaire associant pédiatre, chirurgien, radiologue, neurologue, gastroentérologue, psychologue, diététicien et kinésithérapeute.

VIII. Conclusion

Les malformations ano-rectales sont complexes et continuent à présenter un défi thérapeutique au chirurgien pédiatre.

L'étude des MAR prises en charge selon le schéma établi dans notre service et adapté aux conditions socioéconomiques de notre pays sur une période de 08 ans, avait deux objectifs :

- Réaliser une étude des différents aspects épidémiologiques des malformations ano-rectales dans le Constantinois.
- Faire le point sur l'état actuel de la prise en charge des MAR dans notre contexte tout en démontrant que la prise en charge précoce de la malformation est synonyme d'un bon résultat fonctionnel.

Globalement les résultats de notre travail nous ont permis de faire les déductions suivantes qui corroborent parfaitement les résultats de la littérature.

- Les cas familiaux et la consanguinité suggèrent la participation génétique dans les MAR.
- Les MAR sont des anomalies dont le diagnostic est rarement posé avant la naissance.
- Bien que le diagnostic soit facile à la naissance le dépistage post natal continue à être un problème dans notre pays.
- Dans la majorité des cas, les MAR sont associées à d'autres malformations pouvant conditionner les résultats fonctionnels. Parfois, elles sont graves et mettent en jeu le pronostic vital. La classification CIM10 nous a permis de synthétiser les malformations associées selon les dernières données internationales.
- La grande particularité des MAR réside dans leurs variétés anatomiques qui conditionnent la stratégie thérapeutique et le pronostic fonctionnel.

Pour cette raison nous avons utilisé la classification de Krickenbeck actuellement recommandée.

- Les progrès actuels des examens complémentaires (échographie, IRM) ont contribué à poser le diagnostic topographique exact. En plus des examens habituels, l'IRM post opératoire a permis d'évaluer nos résultats post opératoires.
- La mortalité est élevée par rapport aux pays développés et est liée non seulement aux **malformations associées graves** mais aussi et surtout **au retard diagnostique**, à la **prématurité** et au **faible poids de naissance**.

- La prise en charge précoce actuelle de cette malformation dans notre service est synonyme d'un bon résultat fonctionnel en dehors des facteurs de mauvais pronostic recensés dans la série.

- Cette prise en charge précoce a permis d'éviter la colostomie dans les formes autrefois colostomisées de manière systématique. Ce sont les formes intermédiaires avec fistule recto vestibulaire dans 100% des cas et les formes hautes avec fistule recto vaginales dans 75% des cas.

- La colostomie double terminalisée de Pena est très conseillée et la colographie descendante est d'un intérêt incontestable car elle permet d'éviter les incidents urinaires per opératoires chez les garçons.

- La technique de Pena reste la technique de choix dans la prise en charge des formes graves et même dans certaines formes basses. Elle nous a permis d'avoir de bons résultats avec 82,9% de défécation volontaire et **48,6%** de continence totale.

Le résultat fonctionnel résume tout l'enjeu de cette chirurgie qui doit conférer au patient une continence socialement convenable.

- L'évaluation clinique de la continence grâce au score de Krickenbeck a permis d'unifier les résultats et par conséquent, de pouvoir les comparer avec d'autres séries.

- L'évaluation para clinique de la continence grâce aux examens complémentaires a permis de confirmer la qualité de notre prise en charge thérapeutique.

Les MAR peuvent avoir un impact sur toute la vie du patient en raison des effets potentiellement dévastateurs du dysfonctionnement fécal le développement psychosocial. Les médecins ont la responsabilité cruciale d'identifier et de traiter ces patients dès que possible.

Afin de garantir le succès de la prise en charge et optimiser les chances d'un bon résultat trois points sont à souligner :

- 1) La reconstruction anatomique doit être la plus précoce possible.
- 2) L'introduction d'un concept d'interdisciplinarité dans cette approche diagnostique et thérapeutique qui parfois s'avère extrêmement complexe est plus que nécessaire.
- 3) Assurer une coordination du travail dans le cadre d'une équipe multidisciplinaire.

La prise en charge étant loin d'être limitée à la petite enfance ou aux seuls chirurgiens pédiatres.

IX. Bibliographie

- 1- Aigrain.Y.**
Les malformations ano-rectales
EMC. Estomac intestin **2 - 1989; 9078 A-10 7p**
- 2- Moore. S.W**
Genetics, pathogenesis and epidemiology of ARM and caudal regression syndrome
ARM in children (livre holschneider) **Springer 2006: 31-48**
- 3- Murphy F., Puri P., Huston J.M., Holschneider A.**
Incidence and frequency of different types and classification of ARM
ARM in children (livre holschneider) **Springer 2006: 163-184**
- 4- Pages R.**
Malformations congénitales de l'anus et du rectum
EMC pédiatrie **1- 1974; 4017 F-10**
- 5- Templeton J.M., O'neill J.A.**
Anorectal malformation
Year book Chicago **1986; v 2: 1022-1034**
- 6- Audry C., Garel G.**
Imagerie prénatale et malformation ano-rectale
Les MAR sauramps médical **2008: 101-110**
- 7- Pena A.**
Posterior sagittal anorectoplasty results in the management of 332 cases of anorectal malformation
Ped. Surg Int. **1988; 3: 94-104**
- 8- Pena A., Devries P.A.**
Posterior sagittal ano-rectoplasty: important technical considerations and new applications.
J.ped surgery **1982; 17: 796-811**
- 9- Pen A., Devries P.A.**
Posterior sagittal anorectoplasty.
J.ped.surg **1982; 17:638-643**
- 10- Pena A., Levitt M.A.**
Anorectal Malformations / Imperforate Anus
<http://www.cincinnatichildrens.org>
Colorectal Center, Cincinnati Children's Hospital Medical Center **2006**
- 11- Pena A., Levitt M.A.**
Anorectal anomalies
Pediatric surgery (book) **Springer 2006; chap 2: 289-312**
- 12- Georgeson K., Inge T.H., Albanese C.T.**
Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus – a new technique
J. ped. Surg **2000; v 35; n°6 pp: 927-931**

- 13- Muller F., Dreux S.**
Malformation digestive et ano-rectale: apport de la biochimie du liquide amniotique
Les MAR sauramps médical 2008: 95-100
- 14- Mollard P.**
Traitement des imperforations ano-rectales
EMC techniques chirurgicales appareil digestif 1992; 40715 12p
- 15- Mollard P., Louis D.**
Imperforation ano-rectale
Chirurgie digestive de l'enfant. 1990; 573-598
- 16- Albanese. C., Jennings R., Loopo J.**
One stage correction of high imperforate anus in the male neonate
J.ped. Surg 1999; v 34, n° 5 pp: 834-836
- 17- 152- Moore T.C.**
Advantages of performing the sagittal anoplasty operation for imperforate anus at birth
J. Ped. Surg 1990; 25 pp: 276-277
- 18- Grosfeld.J. L**
ARM- a historical over view
ARM in children (livre holschneider) Springer 2006: 3-15
- 19- Holschneider A., Huston J., Pena A., Bekhit E., ET Al**
Preliminary report on the international conference for the development of standards for the treatment of anorectal malformation
J. ped. Surg. 2005; v 40: 1521-1526
- 20- Ure B.M., Rintala R.J., Holschneider A.**
Scoring post-operative results
ARM in children (livre holschneider) Springer 2006: 352-359
- 21- Pansky B.**
Développement de l'intestin postérieur
Embryologie humaine 1986; pp: 222-223
- 22- Maillet M., Chiarasini M.**
Appareil digestif
Embryologie spéciale humaine 2 1985; pp: 17-40
- 23- Poirier J., Cohen I., Baudet J.**
L'intestin postérieur
Embryologie humaine 2ème édition 1985; pp: 140-142
- 24- Van Der Putte S.C.**
Normal and abnormal development of the anorectum
J. ped. Surg, 1986; v21; 434-440
- 25- Pellerin D., Bertin P.**
Malformations ano-rectales
Techniques de chirurgie pédiatrique, Paris, Masson, 1978; pp: 340-356

- 26- Leape L.L., et Al**
Anterior ectopic anus: a common cause of constipation in children
Am. J. Surg 1973; 13:627-630
- 27- Beaudoin S., Bary F.**
Anatomie et embryogenèse normales du pôle caudal. Développement et aspects anatomiques des MAR
Les MAR sauramps médical 2008: 15-40
- 28- Rouviere**
Traité d'anatomie humaine **Masson; 1974**
- 29- Davies And Heinz Rode., Michael R.Q.**
Recent advanced concerning the normal and abnormal anatomy of the anus and the rectum
ARM in children (livre holschneider) Springer 2006: 65-86
- 30- Chauffanjon ph.**
Anatomie du pelvis : rectum et canal anal
www.mediatice-grenoble.fr 2011
- 31- Cours de médecine : Cours Anatomie « le rectum »**
www.coursmedecine.com 2011
- 32- Bary F.**
Le complexe ano-rectal: anatomie et organogenèse
Rectum pédiatrique sauramps médical 1996: 2-22
- 33- Bourdelat. D**
Le rectum pédiatrique physiologique
Le rectum pédiatrique sauramps médical 1996: 22-23
- 34- Hedlund H., Pena A., Rodriguez G., Maza J.**
Long term anorectal function in imperforated anus treated by posterior sagittal anorectoplasty: manometric investigation
J. ped. Surg. 1992; v 27: 906-909
- 35- Basset TH., Meunier P.**
Physiologie ano-rectale
Chirurgie digestive de l'enfant 1990; pp: 565-571
- 36- Michel J.L., Harper L.**
Classification des malformations ano-rectales
Les MAR sauramps médical 2008: 79-94
- 37- Schmitt. M**
Classification des malformations ano-rectales.
Chir. Ped. 1986; v 27: 234 -238
- 38- Panuel M., Guys G.M., Bourliere B., Faure F., Devred PH.**
Malformations ano-rectales
EMC radiodiagnostic 4- 1991; 33490 D-10

- 39- Hellory Y., Plattner V.**
Les malformations ano-rectales, le bilan et les indications
Rectum Pédiatrique sauramps médical 1996 pp 93-102
- 40- Kieseewetter W.B.**
Imperforate anus.
In Holder TM, Ashcraft KW(ed) pediatric surgery 1981; pp: 401-417
- 41- Aigrain Y.**
Malformations urogénitales associées aux malformations ano-rectales : prise en charge chez l'enfant
Les MAR sauramps médical 2008: 183-188
- 42- Merrot T., Ramirez R., Chaumoitre K., Pannuel M., Alessandrini P.**
Malformations ano-rectales, prolapsus rectal
EMC. Pédiatrie-maladies infectieuses 2008; 4-018-p-50
- 43-Pellerin D., Fekete C.N., Yandza T., Lortat Jacob S., Revillon Y.**
Traitement chirurgical et définitif en période néonatale sans dérivation préalable des malformations ano-rectales hautes, résultats
Chir.péd 1986; 27: 274-276
- 44- Cheol S., Chun Y.S., Jung S.E., Park K.W.**
Currarino triad: anorectal malformation sacral bony abnormality, and presacral mass-Are view of 11 cases
J. ped. Surg 1997; v 32; n°1 pp: 58-61
- 45- Kumaran N., Kirby C.P., Cusick E.**
Anorectal malformation with recto-perineal fistula: case report and clues to diagnosis
J. ped. Surg. 2003; v 38; n°9: E 35
- 46- Politi R., Aigrain Y., Martin T.**
Malformations ano-rectales
EMC, pédiatrie 2-1986; 4017 F-10
- 47- Levitt M. A., Pena A.**
Anorectal malformations
Orpanet.J of rare deceases 2007; v2: 33
- 48- Vidal I., Podevin G., Leclair M.D., Camby C., Hellory Y.**
Prise en charge néonatale des malformations ano-rectales
Les MAR sauramps médical 2008: 125-136
- 49- Baunin C., Blancher A.**
Exploration radiologique des malformations ano-rectales
Chir.ped 1986, 27, pp: 239-246
- 50- Garel C., Audry G.**
Imagerie post-natale des malformations ano-rectales
Les MAR sauramps médical 2008: 101-123
- 51- Han T., Kim I.O., Kim W.S.**
Imperforate anus: US determination of the type with infra cocccygeal approach

52- Nievelstein R.A.J., Vos A., Valk J.

Magnetic resonance imaging in children with anorectal malformation

J. ped. Surg.

2002; v 37, n° 8: 1138-1145

53- Panuel M., Guys J.M., Devered P., Faure F., Monfort G.

IRM des malformations ano-rectales hautes (étude à propos de 15 cas)

Chir. Ped

1988; 29: 243 -246

54- Macedo M., Martins J.L., Freitas L.G.

Sacral ratio and fecal continence in children with anorectal malformations

BJU International

2004; v 94: 893-894

55- Bekhit E., Murphy F., Huston J.M.

The clinical features and diagnostic guidelines for identification of ARM

ARM in children (livre holschneider)

2006: 185-200

56- Dyon J.F., El Himdy M., Jacquier-Fornasieri C.

Les malformations ano rectales basses, méthodes chirurgicales – reprises

Rectum Pédiatrique sauramps médical

1996; pp 103-117

57- Besson R., Bonneville M., Maurel A., Sfeir R.

Techniques chirurgicales et complications des colostomies

Path. Colique de l'enfant sauramps médical

2002: 87-95

58- Gallot D., Lasser PH., Lechaux J.P.

Colostomies

Emc. Tech chir. App digestif

2002; v40; pp: 540-551

59- Levitt. M. A et Pena. A

Management in the new born period

ARM in children (livre holschneider)

Springer 2006: 289-293

60- Steinau G., Rhul K.M., Hornchen H., Schumpelick V.

Enterostomy complications in infancy and childhood

Langenbecks Arch Surg

2001; 5:346-349

61- Lardy H.

Posterior sagittal anorectoplasty ou intervention de Pena

Les MAR sauramps médical

2008: 137-146

62- Aigrain Y., DE LA Gausie P., EL Ghoneimi A.

Traitement chirurgical des malformations ano-rectales hautes

Rectum pédiatrique Sauramps médical

1996; pp 119-129

63- Mollard P., Louis D., Basset T., Mouriquand P.

Traitement des imperforations ano-rectales hautes et intermédiaires

chir.ped

1986; 27: 277-281

64- Mollard P.

Les imperforations anales hautes, traitement et résultats.

Chir.ped

1984; 25,305-10

- 65- Kiely E.M., et Al**
Anorectal agenesis. Neonatal correction by a minimal mobilization inversion proctodaeplasty
Br. J. Surg. **1986; 2: 106-110**
- 66-Levitt. M. A et Pena. A**
Operative management of ARM in males
ARM in children (livre holschneider) **Springer 2006: 295-302**
- 67- Levitt. M. A et Pena. A**
Operative management of ARM in female
ARM in children (livre holschneider) **Springer 2006: 303-305**
- 68- Belizon A., Levitt M.A., Shoshany G., Rodriguez G.**
Rectal prolaps following posterior sagittal anorectoplasty for anorectal malformation
J. ped. Surg . **2005; v40; pp: 192-196**
- 69- Levitt. M. A et Pena. A**
Complications after the Treatment of Anorectal Malformations and Redo Operations
ARM in children (livre holschneider) **Springer 2006: 319-326**
- 70- Yokoyama J., Hayashi A., Ikawa H., Hagane K., Sanbonmatsu T., Endo M., et Al.**
Abdomino-extended sacroperineal approach in high-type anorectal malformation and a new operative method.
Z Kinder Chir **1985; v40 (3): 150-157**
- 71- Smith E. Durham**
The bath water needs changing, but don't throw out the baby: An overview of anorectal anomalies.
J Pediatr Surg **1987; v 22 (4): 335-348**
- 72- Gys J.M., Coquet M., Carcassonne M.**
Combined approche in the treatment of ARM: the MOPE procedure
J. ped. Surg. **1988; v23; n°9: pp 818-821**
- 73- Pena. A.**
Surgical treatment of high imperforate anus-
World. J. surg **1985; 9: 236-243**
- 74- Grimaldi C., Dubois R., Mure P.Y.**
Traitement des malformations ano rectales hautes par voie d'abord ceolioscopique
Les MAR sauramps médical **2008: 147-152**
- 75- Roche B.**
Score de l'incontinence anale
SNFCP : cours du DIU **2000**
- 76- Faure F., Panuel M., Petit PH., Bourliere B., Devred PH.**
Méthodes d'exploration radiologiques de l'ano-rectum
Rectum Pédiatrique sauramps médical **1996; pp 43-50**
- 77- Pena A., Eltomy M.A. et Al**
Post-operative pelvic MRI of anorectal malformations

78- Rintala R.J.

Results following treatment of ARM
ARM in children (livre holschneider)

Springer 2006: 362-376

79- Bhat N.A., Grover V.P., Bhatnagar. V.

Manometric evaluation of postoperative patients with anorectal anomalies

Indian. J. of gastroenterology

2004; v 23; pp: 206-208

80-Guys J.M., Coquet M., Louis C.

La manométrie ano-rectale. Utilisation pratique en clinique chirurgicale infantile

Chir ped

2005; v 40; 1151-1155

81- Hong Kooi Goon.

Repair of anorectal anomalies in the neonatal period

Ped. Surg. Int

1990; 5: 246-249

82- Mouafotambo F., Moh E.N., Diath A.G.

Malformations anorectales dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU de Yopougon
Abidjan, Cote d'ivoire

Mali Médical

2004 ; T XIX n° 3 et 4, PP : 35-38

83- Kigo C.N., Ndung'u J.M.

Bowel function following primary repair of anorectal malformations at Kenyatta national
hospital

East. African. Med. J

2002; v79 n° 3 pp124-127

84 - Yuhiriri, L.; Kikwaya, L. J.; Alumeti, D. M.; Batahi, M.; Kanku, K.; Mukwege, M.

D.Malformations ano-rectales à l'hôpital de Panzi: aspects épidémiologiques et
thérapeutiques à propos de 15 cas

Anales africaines de Médecine

2011; v 4 (11): 726-737

85 - Ngom G., Fall I., Sanou A. et Al

Prise en charge des malformations anorectales à Dakar: à propos de 84 cas

e-mémoires de l'académie nationale de chirurgie

2002 ; 1 (4) : 47-49

86 - Mittal A., Airon R.K., Magu S., Rattan K.N., Ratan D.K.

Associated anomalies with anorectal malformations

Indian. J.Ped

2004 ; 71 : 509-514

87- Cook Rcm.

Anorectal malformation in Lister J., Irving I.

(eds) neonatal surgery, 3rd edn, Butterworth, London

1990; pp 547-570

88 - Stephens F.D., Smith E.D.

Anorectal malformations in children

Year book Medical

1971; pp:133-159

89 - Stephens F.D., Smith E.D.

Anorectal malformations in children: Birth defects, update 1988

Original article series

1988; 24: 601-604

- 90 - Endo M., Hayashi A., Ishihara M., Maie M., Nagasaki A et AL**
Analysis of 1992 patients with anorectal malformations over the past two decades in Japan
J. ped. Surg. 1999; v 34; n°3 pp: 435-441
- 91 - Adejuygbe O., Abubakar A.M., Sowande O.A., Olaynka O.S., Uba A.F.**
Experience with anorectal malformations in ILE-Ife, Nigeria.
Ped. Surg. Int 2004; 20: 855-858
- 92 - Kim H. L., Grow K.W., Penner J.G., Blair G.K. et Al**
Presentation of low anorectal malformations beyond the neonatal period
Pediatrics 2000; v 105; n°5; 3p
- 93 101-Turowski C., Dingemann J., Gillick J.**
Delayed diagnosis of imperforate anus: an unacceptable morbidity
Ped. Surg. Int 2010; 26 n° 11:1083-1086
- 94 26-Cretole C., Amiel J.**
Généétique des MAR
Les MAR sauramps médical 2008: 41-55
- 95 - Cuschicri A.**
Descriptive epidemiology of isolated anal anomalies: a surgery of 4,6 million births in Europe
Am .J. Med. genet. 2001; 103: 207-215
- 96 - Boocock G.R., Donnai D.**
Anorectal malformation: familial aspects and associated anomalies.
Arch Dis child 1987; v 6; pp: 576 -579
- 97 - Hassink E.A.M., Rieu P.N.M.A., Hamel B.C.J., Severrijnenr.S.V.M., Van De Staakf.H.J., Festen C.**
Additional congenital defect in anorectal malformations
Eur.J. Ped. 1996; 155: 477-482
- 98 - Spoudge D., Baird P.A.**
Imperforate anus in 100,000 consecutive live-born infants
Am .J. Med. genet. 1986; 2: 151-161
- 99 - Chau Jing C.**
The treatment of imperforate anus: experience with 108 patients
J. Ped. Surg 1999; v 34: 1728-1732
- 100 - Liu G., Yuan J., Geng J., Wang C.et Al**
The treatment of high and intermediate malformations: one stage or three procedures?
J. ped. Surg 2004; v 39; n° 10: 1466- 1471
- 101 - Brantberg A., Blaas H.G.K., Haugen S.E., Isaken C.V., Eik Nes S.H.**
Imperforate anus; a relatively common anomaly rarely diagnosed prenatally
Ultrasound. Obstet. Gynecol 2006; v 28 n°7: 904-910
- 102 - Stoll C., Alembik Y., Dott B., Roth M.P.**
Associated malformations in patients with anorectal anomalies
Eur. J. Med. Genet 2007; v 50 n°4: 281-90

- 103 - Bargy F., Beaudoin S.**
Urgences chirurgicales du nouveau-né et du nourrisson
EMC. Ped . 4.002-5-75 ; **1999 ; 10 p**
- 104 - Stephanie E. et Al**
Preterm birth in pregnancies complicated by major congenital malformations: a population-based study
Am. J. Obstetric and Gyneco **2008; v199, n° 3 pp 287-288**
- 105 - Haider N., Fisher R.**
Mortality and morbidity associated with late diagnosis of anorectal malformations in children
Surgeon **2007; 5 (6): 327-330**
- 106 - Chalapathi G., Chowdhary S.K., Rao K.L.N., Samujh R.**
Risk factors in the primary management of anorectal malformations in northern India
Ped. Surg. Int **2004; 20: 408-411**
- 107- Manny J., Chiller M., Horner R., Stein H., Luttwak E.M.**
Congenital familial anorectal anomaly
Am. J. Surg. **1973; 125:639-640**
- 108 - Schwoebel M.G., Hirsig J., Schinzel J., Stauffer U.G.**
Familial incidence of congenital anorectal anomalies
J. Ped. Surg **1984 ; 19 : 179-182**
- 109 - Robb L., Teebi A.S.**
Further evidence of autosomal dominant inheritance of the nonsyndromal anorectal malformations
Am .J. Med. genet. **1998; 97: 400**
- 110 - Cozzi F., Wilkinson A.W.**
Familial incidence of congenital anorectal anomalies
Surgery **1968; 64:669-671**
- 111 - Kubiak R., Upadhyay V.**
Isolated imperforate anus in monozygotic twins: case report and implications
J. Ped. Surg **2005; 40: E1-4**
- 112 - Stewart J.M., Stoll S.**
Familial caudal regression anomalies and maternal diabetes
J. Med. Genet. **1979; 16: 17-20**
- 113 - Passarge E. Lenz W.**
Syndrome of caudal regression in infants of diabetic mother: observations of further cases
Pediatrics **1966; 37: 672-675**
- 114 - Landau D., Mordechai J., Karplus M., Carmi R.**
Inheritance of familial congenital isolated anorectal malformations: case report and review
Am .J. Med. genet. **1997; 71: 280-282**
- 115 - Ravolamanana R.L., Raveloson J.R., Raobijaona H., et Al**
Les imperforations anorectales congénitales : notre expérience à propos de 8 cas
J. Med.Ther. **1999; v 3 n°4 pp: 15-18**

- 116 - Mekki et Al**
Les malformations anorectales CHU MONASTIR
Congrès Magrébin **2006**
- 117 - Niedzielski J.K.**
Invertography versus ultrasonography and distal colostography for the determination of bowel-skin distance in children with anorectal malformation
Eur. J. Ped. Surg. **2005; v 15 n°4: 262-267**
- 118 - Tang S.T., Wang Y., Mao Y.Z., Tong Q.S. et Al**
MRI of anorectal malformation and relationship of the developmental state of the sphincter muscle complex with fecal continence
World. J. Ped. **2006; v 2 n°3: 223-230**
- 119 - Torre M., Martucciello G., Jasonni V.**
Sacral development in anorectal malformation and in normal population
Ped. Radiolog **2001; 31: 858-862**
- 120 - Pena A.**
Anorectal malformations
Semin. Ped. Surg **1995; 4: 35-47**
- 121 - Hasse W.**
Associated malformations with anal rectal atresiae
Prog. Ped. Surg. **1974; 9: 99-103**
- 122 - Cho S., Moore S.P., Fangman S.**
One hundred three consecutive patients with anorectal malformations and their associated anomalies
Arch Ped Adolesc. **2001; 155: 587-591**
- 123 - Gross R.E.**
Malformations of the anus and the rectum.
IN Gross RE (ed) the surgery of infants and children **1953; pp: 348-368**
- 124 - Smith E.D., Saeki M.**
Associated anomalies.
In STEPHENS F.D., SMITH E.D.(eds) Anorectal malformations in children: Birth defects. Original article series **1988; 24 n°4: 501-549**
- 125 - Ratan S.K., Rattan K.N., Pandey R.M. et Al**
Associated congenital anomalies in patients with anorectal malformations-a need for developing a uniform practical approach
J. Ped. Surg **2004; 39: 1706-1711**
- 126 - Buchin P.J., Levy J.S., Schullinger J.N.**
Down's syndrome and the gastrointestinal tract
j. Clin.Gastroenterol **1986; 8: 111-114**
- 127 - Joseph V.T., Chan K.Y., Siew H.F.**
Anorectal malformations and their associated anomalies
Ann. Acad. Med. Singapore **1985; 14: 622-625**

- 128 -Torres R., Levitt M.A., Rodriguez G., Pena A.**
Anorectal malformations and Down's syndrome
J. ped. Surg 1998; v 33; n°2: 194-197
- 129 - Pakarinen Mikko P., Rintala R.J.**
Management and outcome of low anorectal malformations
Ped. Surg. Int 2010; 26: 1057-1063
- 130 - Patwardhan N., Kiely E.M., Drake D.P., Spitz L., Pierro A.**
Colostomy for ano-rectal anomalies: high incidence of complications
J. ped. Surg. 2001; v 36, n° 5: 795-798
- 131 - Menon P., Rao K.L.**
Primary anorectoplasty in females with common anorectal malformations without colostomy
J. Ped. Surg 2007; v 42 n°6: 1103-1106
- 132 - Kumar B., Kandpal D.K., Sharma S.B. et Al**
Single-stage repair of vestibular and perineal fistulae without colostomy
J. Ped. Surg 2008; 43: 1848-1852
- 133 - Pena A., Migotto-Krieger M., Levitt M.A.**
Colostomy in anorectal malformations: a procedure with serious but preventable complications
J. Ped. Surg 2006; v 41 n°4: 748-756
- 134 - Chowdhary S.K., Chalapathi G., Chalapathi G., Rao K.L.N. et Al**
An audit of neonatal colostomy for high anorectal malformation: the developing World perspective
Ped. Surg. Int 2004; 20: 111-113
- 135 - Wilkins S., Pena A.**
The role of colostomy in the management of anorectal malformations
Ped. Surg. Int 1988; 3: 105-109
2008; 24: 407-410
- 136 - Chirdan L.B., Uba F.A., Ameh A.A., Mshelbwala P.M.**
Colostomy for high anorectal malformation: an evaluation of morbidity and mortality in a developing country
Ped. Surg. Int
- 137- Sowande O., Adejuyigbe O., Abubakar A.M., Akinkuolin A.A.**
Complications of colostomy in infants and children
Niger. J. Surg 1999; 6: 19-22
- 138 - Adeniran J. O., Abdur-Rahman L.**
One-stage correction of intermediate imperforate anus in males
Ped surg Int 2005; 21: 88-90
- 139 - Ameh E. A. Dogo P.M., Nmadu P.T.**
Emergency neonatal surgery in a developing country
Ped. Surg. Int 2001; 17: 448-451

- 140 Oludayo A. Sowande, Olakayode O. Ogundoyin and Olusanya Adejuyigbe**
 Pattern and factors affecting management outcome of neonatal emergency surgery in Ile-Ife, Nigeria
Global journal of medecine and surgery 2014; v 2 (3): 019-016
- 141 Mollitt DL, Malangoni MA, Ballantine TV, Grosfeld JL.**
 Colostomy complications in children. An analysis of 146 cases.
Arch Surg 1980; 115: 455-8.
- 142 Lister J, Webster PJ, Mirza S.**
 Colostomy complications in children.
Practitioner 1983; 227(1376): 229-37.
- 143 Al-Salem AH, Grant C, Khawaja S.**
 Colostomy complications in infants and children.
Ini Surg 1983; 77: 164-6.
- 144 - Nour S., BCK J., Stringer M.D.**
 Colostomy complications in infants and children
Ann R Coll Surg Engl 1996; 6: 526-530
- 145 - Andrew R. H., Acuna M.F., Pena A., Chaves L., Rodriguez G**
 Urologic injuries associated with repair of anorectal malformations in male patients
J. ped. Surg. 2002; v 37; n°3; pp: 339-344
- 146 - Levitt M.A., Pena A.**
 The management of anorectal malformation
 In Course compagnon www.cincinnatichildrens.org/.../..pdf
- 147- Pena A**
 Surgical management of anorectal malformation: a unified concept
Ped. Surg. Int 1988; 3: 82-93
- 148 - beaudoin S., Bargy F.**
 Malformations ano-rectales
Encyclopédie Orphaned 2002; pp: 1-3
- 149 - Boukli Hacene et AL**
 La rectoplastie par voie périnéale médiane postérieure dans le traitement des malformations ano-rectales
Thèse Méd Oran 1984
- 150 40- Harjai M.M., Puri B., Vincent P.J., Nagpal B.M.**
 Fecal incontinence after posterior sagittal anorectoplasty; follow up of 2 years
MJAFI 2003; v 59;n° 3: 194-196
- 151 72- ouslim. R et Al**
 Approche thérapeutique de l'incontinence anale séquelle des malformations ano-rectales opérées
Thèse Med Oran 2000

- 152- Nakayama D.K., Templeton J.M., Ziegler M.M., O'neill J.**
Complications of posterior sagittal anorectoplasty
J. Ped. Surg **1986; v 21 n°6 pp: 488-492**
- 153 -Sowande O., Adejuyigbe O., Alatise O.I, Usang U.E.**
Early results of the posterior sagittal anorectoplasty in the treatment of anorectal malformations in Nigerian children
J. Indian Assoc Ped. Surg **2006; v 11; n° 2: 85-88**
- 154 - Kifayat Khan.**
Anorectal malformations: functional outcome of PSARP
JPMI **2008; v22 n°4 pp: 304-308**
- 155 - Pena A., Grasshoff S., Levitt M.**
Reoperations in anorectal malformations
J. Ped. Surg **2007; v 42 : 318-325**
- 156 - Julia V., Tarrado X., Prat J., Saura L. et Al**
Fifteen years of experience in the treatment of anorectal malformation
Ped. Surg. Int **2010; 26: 145-149**
- 157 - Freund H.R., Raniel J., Muggia-Sulam A.**
Factors affecting the morbidity of colostomy closure
Dis. Colon. Rectum **1982; 25: 712-715**
- 158 - Mollitt D.L., Malangoni M.A., Ballantine Tvn. Et Al**
Colostomy complications in children an analysis of 146 cases
Arch. Surg **1980; 115: 455-458**
- 159 - Yajko R.D., Norton L.W., Bloemendal L. et Al**
Morbidity of colostomy closure
Am. J. Surg. **1976; 134: 304-306**
- 160 - Chandramouli B., Srinivasan K., Jagdish S., Ananthakrishnan N.**
Morbidity and mortality of colostomy an its closure in children
J. ped. Surg . **2004; v 39; n°4 pp: 596-599**
- 161 93-Rintala R.J., Lindhal H.G., Louhimo I.**
Anorectal malformation results of treatment and long –term follow up in 208 patients
Ped. Surg.Int. **1991; v 6: 36-41**
- 162 - Holschneider A., Koebke J. et Al**
Post-operative pathophysiologie of chronic constipation and stool incontinence
ARM in children (livre holschneider) **Springer 2006: 330-344**
- 163 - Zerbib F.**
Approche gastro-entérologique de la prise en charge des malformations anorectales et de leurs séquelles. Aspects nutritionnels et pharmacologiques chez l'adulte
Les MAR sauramps médical **2008: 159-162**
- 164 - Davies M.C., Creighton S.M., Wilcox D.T.**
Long term outcomes of anorectal malformations

165 - Pena A., Levitt M.A.,

Treatment of Fecal Incontinence

ARM in children (livre holschneider)

Springer 2006: 377-383

166 - Levitt M.A., Pena A.

Outcome from the correction of anorectal malformations

Curr. Opin. Ped.

2005; 17: 394-401

167- Martucciello G., Mazolla C., Favre A., Negri F., et Al

Preoperative enzyomo-histochemical diagnostic of dysganglionoses associated with anorectal malformation (ARM) with recto-vestibular and recto-perineal fistula.

Eur. J. ped.surg

1999; v 9: 96 -100.

168 - Pena A., Hong A.

Advances in the management of anorectal malformations

Am. J. Surg.

2000; 180 (5): 370-377

169 - Rintala R., Lindhal H.G.

Faecal continence in patients having undergone posterior sagittal anorectoplasty procedure for a high anorectal malformation improves at adolescence, as constipation disappears

J. ped. Surg.

2001; v36; n° 8: 1218-1221

170 - Ahmad.Khaleghnejad-Tabari., Mahmoud Saeeda.

The results of posterior sagittal anorectoplasty in anorectal malformation

Archives Iranian medicine

2005, v 8 n° 4 pp: 272-276

171- Rintala R., Lindhal H.

Is normal bowel function possible after repair of intermediate and high anorectal malformations

J. Ped. Surg

1995; 30 pp: 491-494

172 - Langemeiger Ratm., Molenaar J.C.

Continence after PSARP

J. Ped. Surg

1991; 26 pp: 587-590

173 - Hasset S., Snell S., Hughes A et Al

10 years outcome of children born with anorectal malformations treated by PSARP, assessed according to the krickenbeck classification

J. Ped. Surg

2009; 44 n°2 pp: 399-403

174 - Helena C. Borg', Gundela Holmdahl , Kristina Gustavsson ,Monica Doroszkiewicz ,Ulla Sillén.

Longitudinal study of bowel function in children with anorectal malformations

Journal de chirurgie pédiatrique

2013; v 48 (3): 597-606

175 - Naomi Iwai., Deguchi E., Kimura O.

Postoperative Electromanometric, Myographic and Anal Endosonographic Evaluations

ARM in children (livre holschneider)

Springer 2006: 345-349

176 - Molander M.L., Frenckner B.

Anal sphincter functions after surgery for high imperforate anus- a long term follow-up investigations

Z KINDERCHR

1985; 40:91-96

177 - Penninckx F., Kerremans R.

Internal sphincter saving in imperforate anus with or without fistula

Int. J. colorectal dis

1986; v 1 : 28-32

178 - Kumar S., Al Ramadan S., Gupta V., Helmy S. et Al

Use of anorectal manometry for evaluation of postoperative results of patients with anorectal malformations: a study from Kuwait

J. Ped. Surg

2010; 45 n°9 pp: 1843-1848

179 -Tsuji Hisato., Okada A., Nakai H., Azuma T., Yagi M.

Follow-up studies of anorectal malformations after posterior sagittal anorectoplasty

J. ped. Surg

2002; v 37; n°11: 1529- 1533

180 - Bhatnagar. V

Assessment of postoperative results in anorectal malformation

J. Indian. Ass. Ped. Surg

2005; v 10; n° 2; pp: 80-84

181- Rintala R., Lindhal H.G.

Posterior sagittal anorectoplasty is superior to sacroperineal-sacroabdominoperineal pull-through: a long term follow-up study in boys with high anorectal anomalies

J. Ped surg.

1999; v34; n°2: 334-337

182 - rintala R.

Postoperative internal sphincter function in anorectal malformation- a manometric study

Ped. Surg. Int

1990; 5: 127-130

183 - Holschneider A., Fritsch H., Holschneider PH.

Anatomy and function of the normal rectum and anus

ARM in children (livre holschneider)

Springer 2006: 144-160

184 - Martins J.L., Pinus j.

Clinical and manometric post-operative evaluation of PSARP in patients with upper and intermediate anorectal malformations

Sao Paulo. Med. J.

1996; 114 (6): 1303-1308

Title

Epidemiological study and therapeutic care of ano-rectal malformations in Constantine region

Abstract

In order to study the different epidemiological aspects of MAR in Constantine region and to settle on the present state of therapeutic care in our context, a series of 125 patients who present a MAR has been treated in university hospital of pediatric surgery of Constantine between January 2005 and December 2012.

The frequency of MAR is of 15,6 cases by year with a ratio of 1,4%, they represent 15,9% of whole neonatal surgical emergencies at Constantine CCI.

The rate of associated malformations in our series is of 47,2% mainly in severe forms.

Cardiac malformations represent 15,2% often very severe setting the vital prognosis.

The treatment is medical-surgical following by functional results valuation.

Among 107 operated patients, 85 were followed. We have had 42 severe forms and 43 low forms.

Valuated functional results at 3 years old for low forms are very well: a voluntary defecation of 97,5% and a total continence of 90% according to Krickenbeck score. In severe forms, voluntary defecation is of 82,9% therefore total continence is of 48,6%.

In order to demonstrate precocious treatment is synonymous with good functional results, we have divided our patients caring severe MAR according to age with radical treatment by Pena technique into two groups: group A (< 6months) and group B (> 6months).

Therefore, in continence valuation, clinical and Paraclinical results are the best in Group A, with a voluntary defecation at 92,3%. The scoring at different ages 3,4 and 5 years old confirms neurological maturation control of defecation function.

In conclusion, the analysis of this series confirms good functional results of precocious MAR surgery beside factors with bad prognosis particular to malformations.

Key-words:

- **MAR**
- **Screening**
- **Associated malformations**
- **Mortality**
- **Precocious treatment (Pena)**
- **Continence**

Nom	Date admission	Date de naissance	Age	Sexe	Adresse
Echo anténatale	Voie d'accouchement	Lieu d'accouchement			Provenance
Prématurité	Poids à la naissance	Dépistage postnatal	Conditions de transport		Hypothermie
Pathologies maternelles	Cosanguinité	Cas Familiaux	Méconium G		Examen au Stylet
Examen clinique	Etat général	Fistule	Syndrome occlusif		classification
WR	Echo périnéale	Fistulographie	UCR	<input type="checkbox"/> F/Haute	
<input type="checkbox"/> Air-repère mét > 1cm				<input type="checkbox"/> F/Intermédiaire	Type de Fistule H/I
<input type="checkbox"/> Air-repère mét < 1cm				<input type="checkbox"/> Forme basse	
IRM	IRM/forme	IRM/musculature	IRM/position du rectum		IRM/malf ass
Rachis(S)	Echo Abdo	Echo cardiographie	Echo médullaire		L'UCR
Rapport sacrée					
M/ urinaires	M/ génitales	Les malformations			M/ Gastro intestinales
Trisomie 21	M/ du squelette				M/ cardiaques
Décès préopératoires	Causes mortalité pré-op	CIM10 (2)			Malformations associées et associations malformatives
					CIM10
<i>Traitement des formes basses</i>					
Age à la chir	type	Complicationspost op	Mortalité per op		Causes mortalité post op
<i>Colostomie</i>					
L'age à la colostomie	Le type de colostomie	Morbidité	Interventions concomitantes		CIM 10(3)
*Mortalité post op (colost)	Autres interventions concomitantes (colost)		Les interventions après colostomie (court terme)		
	Causes de mortalité post colostomie		CIM10(4)		La colographie descendante

Traitement Radical	Age au traitement radical	Le poids au traitement radical	C age	Delai colostomie_ traitement radical
Complications précoces	Type de l'intervention radicale			
<input type="checkbox"/> Infection pariétale avec déhiscence de paroi	<input type="checkbox"/> Infection pariétale partielle	<input type="checkbox"/> Infection/ paroi abd	Complications à moyen terme	
<input type="checkbox"/> Perforation vaginale	<input type="checkbox"/> I.U avec pyurie	<input type="checkbox"/> Pas de complications	<input type="checkbox"/> Rétraction rectale	
<input type="checkbox"/> Récedive de la fistule	<input type="checkbox"/> Convulsions postop/hyponatrémie		<input type="checkbox"/> Souillures occasionnelles en cas de diarrhée	
<input type="checkbox"/> Eviscération			<input type="checkbox"/> Ectopion muqueux	<input type="checkbox"/> Constipation à selles provoquées
<input type="checkbox"/> Sténose anale			<input type="checkbox"/> RAS	
Dilatation				
* Protocole de dilatation	Date/début dilatation A	*Date/fin dilatation A	*Age/fin dilatation A	Durée jusqu'à la FC
		Dilatation B		
La fermeture de colostomie				
Date de FC	L'age à la fermeture de colostomie	Morbidité post FC		
Evaluation des résultats				
Score de Kelly	Evaluation avant 03ans	Après 3	Arret des controles	Premier controle
				Recul
kelly 2				
Score de Kikienbeck 1				
<input type="checkbox"/> Défécation volontaire <input type="checkbox"/> SK1 <input type="checkbox"/> Soiling G1 <input type="checkbox"/> Soiling G2 <input type="checkbox"/> Soiling G3 <input type="checkbox"/> Constipation G1 <input type="checkbox"/> Constipation G2 <input type="checkbox"/> Constipation G3				
Score de Kikienbeck 2				
<input type="checkbox"/> Défécation volontaire/2 <input type="checkbox"/> Soiling G1/2 <input type="checkbox"/> Soiling G2/2 <input type="checkbox"/> Soiling G3/2 <input type="checkbox"/> Constipation G1/2 <input type="checkbox"/> Constipation G2/2 <input type="checkbox"/> Constipation G3/2 <input type="checkbox"/> Incontinence Uri G1 <input type="checkbox"/> Incontinence Uri G1/2				
Score Pena2				
<input type="checkbox"/> Selles volontaires/2 <input type="checkbox"/> Soiling G1/2 <input type="checkbox"/> Soiling G2/2 <input type="checkbox"/> Soiling G3/2 <input type="checkbox"/> Constipation G1/2 <input type="checkbox"/> Constipation G2/2 <input type="checkbox"/> Constipation G3/2 <input type="checkbox"/> Incontinence Uri G1 <input type="checkbox"/> Incontinence Uri G1/2				
Score Pena1				
<input type="checkbox"/> Selles volontaires <input type="checkbox"/> SP1 <input type="checkbox"/> Soiling G1 <input type="checkbox"/> Soiling G2 <input type="checkbox"/> Soiling G3 <input type="checkbox"/> Constipation G1 <input type="checkbox"/> Constipation G2 <input type="checkbox"/> Constipation G3 <input type="checkbox"/> Incontinence Uri G1 <input type="checkbox"/> Incontinence Uri G2				
Evaluation fonctionnelle1				
EMG	Activité du SAE			Evaluation radiologique (LB)
Manometrie	RRAI	A-P		Le cap anal (anorectal angulation)
				Mégarectum
				Le canal anal (leakage of barium)

TITRE DE LA THESE

Etude épidémiologique et prise en charge thérapeutique des malformations ano-rectales dans le constantinois.

RESUME

Afin d'étudier les différents aspects épidémiologiques des MAR dans le Constantinois et de faire le point sur l'état actuel de la prise en charge dans notre contexte, nous avons étudié une série de 125 malades porteurs de MAR qui ont été pris en charge au Service hospitalo-universitaire de chirurgie pédiatrique de Constantine entre janvier 2005 et décembre 2012.

La fréquence des MAR est de 15,6 cas par an avec une proportion de 1,4%. Elles représentent 15,9% de l'ensemble des urgences chirurgicales néonatales à la CCI Constantine.

Le taux de malformations associées dans notre série est de 47,2% essentiellement dans les formes graves. Les malformations cardiaques représentent 15,2%, souvent très graves mettant en jeu le pronostic vital.

La prise en charge est médico-chirurgicale suivie d'une estimation des résultats fonctionnels.

Sur les 107 malades opérés, **85** ont été suivis. On a recensé **42** formes graves et **43** formes basses.

Les résultats fonctionnels évalués à l'âge de 03 ans pour les formes basses sont jugés très bons avec une défécation volontaire de 97,5% et une continence totale de **90%** selon le score de Krickenbeck. Dans les **formes graves**, la défécation volontaire est de 82,9% avec une continence totale estimée à **48,6%**.

Afin de démontrer que la prise en charge précoce est synonyme d'un bon résultat fonctionnel, nous avons répartis nos patients porteurs de MAR graves en fonction de l'âge au traitement radical par la technique de Pena en deux groupes : le **groupe A** (≤ 6mois) et **groupe B** (>6 mois).

En effet, dans l'évaluation de la continence, les résultats cliniques (scoring) et paracliniques sont meilleurs dans le groupe A avec une défécation volontaire à 92,3 %.

Le scoring à des âges différents de 3, 4 et 5 ans authentifie la maturation neurologique du contrôle de la fonction de défécation.

En conclusion, l'analyse de cette série confirme les bons résultats fonctionnels de la chirurgie précoce des MAR, en dehors des facteurs de mauvais pronostic propres à la malformation elle-même.

MOTS CLES

- **MAR**
- **Dépistage**
- **Malformations associées**
- **Mortalité**
- **Traitement précoce (Pena)**
- **Continence**