



Ministère de l'Enseignement
République du Mali

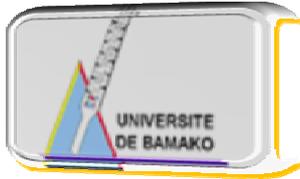
Supérieur et de la Recherche

- Un But - Une Foi



Un Peuple

Scientifique



Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie

Année Universitaire 2009/2010

N°.....

THESE

**ETUDE DES MALFORMATIONS
ANORECTALES AVEC FISTULE DANS LE
SERVICE DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE
AU CHU GABRIEL TOURE : 78 CAS**

**Présentée et soutenue publiquement le 21/07/2010 devant la Faculté
de Médecine de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie du Mali**

PAR: MR MOHAMED LAMINE TOURE

Pour Obtenir le Grade de Docteur en Médecine

(DIPLOME D'ETAT)

JURY

Président : Pr. Nouhoum ONGOÏBA

Membre : Pr. Mariam SYLLA

Co-Directeur : Dr. Mamby KEÏTA

Directeur de thèse : Pr. Gangaly DIALLO

DEDICACE

Je rends grâce à dieu le tout puissant, le tout et très miséricordieux, seigneur des hommes, l'absolu, le roi du jour dernier, le sauveur, l'unique ; c'est à toi que nous implorons pardon, guide nous vers le droit chemin.

Je dédie ce travail :

- Au prophète Mohamed (PSL) prions dieu qu'il nous donne la foi et votre amour afin que nous soyons à côté de vous à tout moment de la vie.

- A mes pères adoptifs : Ousmane TOURE, Sidiki TOURE, Almamy TOURE, Thiémoko TOURE(USA), Samba CAMARA: Grâce à vous on a manqué en rien dans notre éducation, vous avez utilisé toutes vos forces à vous occuper de nous pour que nous soyons ce que nous sommes aujourd'hui. Vous pouvez être fier de cette éducation.

Que Dieu vous accorde longue vie, pleine de santé ; et sa grâce ici et dans l'autre monde afin que vous récoltes le fruit de votre effort.

- A mes mères adoptives : Yayi TOURE, Saran TOURE, Oumou TOURE, Massiré TOURE et Fanta KEBE, Vous êtes mères parmi les mères, vous qui étiez toujours sur pied au premier chant du coq pour vous occuper de nous. Par votre courage nous n'avons rien envié aux autres, votre amour pour les enfants d'autrui a été capital dans ma réussite; chères tantes, je vous demande de persévérer dans cette

attitude afin que nous pouvons continuer à bénéficier de cette immunité. Longue vie et santé à vous pour qu'on vous serve et vous satisfait.

- **A ma mère et père** : Les mots me manquent en ce moment pour vous dire à quel point je vous aime Qu'allah le tout puissant, le tout et le très miséricordieux vous accepte dans le paradis.

- **A mes tantes** : Oumou DIALLO, SAFY, AICHATA J'ai été très content de l'indifférence que vous m'avez toujours enseigné qu'allah t'accorde longue vie et santé, merci.

- **A mes trois sœurs** : TIRANKE, ASSETOU dite ASSOU et MARIETOU dite TATOUDIE vous avez été à mes cotés dans les différents moments de ma vie, c'est à vous que je dois cette réussite. Sœurs, grâce à vous et surtout à vos époux qui, comme vous m'ont tous aimé et adoré.

Merci pour votre amour sans faille, retrouvez toute ma gratitude car vous avez été pour moi une mère, un père, un frère et tout pour moi, je ne les oublierai jamais.

- **A mes frères** : Mountaga KEITA dit **BEN**, Kati BOUA et Mamoud dit **GOT** et feu Lamine, vous avez contribué à ce succès soyez rassurer de ma gratitude.

- **A mon oncle Sékouba HAIDARA dit M'bory et sa femme**, vos conseils et appui ont été d'un apport considérable.

- **A mes cousines** : Tiranké, Aïcha, Assou, Tiranké (conakry), Bassaran dite **BACKY**, Fanta, Astan yayi, Oumou dite **joliden**, Djénéba, Astan yayi junior, Mariam et Adja junior.

- **A mes petits frères** : Sidy, Daouda, Abdoulaye, les Mohamed lamine, Badra Aliou, Tahifour et Seydina Ali.

- **A mes neuves et nièces** : Kady, Fatim, Mohamed Baba, Hamza, Mass(USA), Thièmoko junior(USA), Sekou junior(USA),Tima et Lasso.
- **A mes aïeux** : Feu Lamine, Feue Nany, Tirakaba, Mamoud Sama, et Nany TOURE.
- **A mes cousins** : Abou et sa famille, Mohamed Lamine (Angleterre).
- **A la famille TOURE de bolibana.**
- **A la famille TOURE de Banconi.**
- **A la famille TOURE de Bagadadji.**
- **A la famille Camara de Kalaban-coro.**
- **A la famille TOURE de la Guinée Conakry.**
- **A la famille HAIDARA de la Guinée.**

REMERCIEMENTS

- **Aux Docteurs chirurgiens:** Yacaria COULIBALY dit **ZAKY**, Gaoussou SOGOBA, Mahamane TRAORE Lassana, KANTE Ibrahim, DIAKITE, Alhassane TRAORE, Adegne TOGO, Abdramane SAMAKE, Amadou MAIGA, BT DEMBELE et CASTRO chers aînés et maîtres les mots me manquent pour magnifier vos attitudes à mon égard ; vous m'avez rendu confiant et courageux par la confiance que vous m'avez toujours portée. Vous avez été plus qu'un guide. Prions Dieu qu'il me donne la force et le courage afin que je puisse combler votre attente.
- **A tous les médecins C E S :** Issaka DIARRA, KAREMBE B., MADIASSA, Capitaines AMADOU et CAMARA, SAMI, KANTE, SAMAKE, Ousmane TRAORE, Modibo SANOGO dit **VAN**, Bouréma KELLY, Lass DIARRA merci pour l'encadrement.
- **Aux médecins :** Youssouf MALLET, Oumar BORE.
- **Aux infirmiers du service :** Commandant GOUMANE, Koulou DIARRA, Koromba, Ouley, Fanta Kanté ; Rokia Fané, Tante Djeneba, Djelika, Abdramane TRAORE et ses éléments des services de chirurgies pédiatrique.
- **A mes camarades de promotion :** Benoi KAMATE, Assitan M. KONE, Mamadou SQUARE, Abdoulaye T. SIDIBE, Aliou DOUMBIA, Youssouf KASSAMBARA, Christian THERRA, Daouda TRAORE, et Mamadou COULIBALY, Amar (Benin) merci pour la bonne collaboration.

- **A mes meilleurs amis et confidents:** Mamoudou DIALLO dit moudasco, Lamine TRAORE dit lemy, Bakary SYLLA, Seydou FOFANA dit **DOU**.

- **A mes amis du quartier :** Konaré, Mambé, Pisso, Papino, Madama, modiak, Feu Bouba, Gaoussou TRAORE.

- **A mes aînés de service :** Adama I. KONE , SISSOKO Kadidia A. TOURE, Mamoudou KANOUTE , Adama S. DIAKITE, Oumar BORE , Issaka DIARRA, Ousmane COULIBALY, Julien Y. TRAORE et Emmanuel DAKOUO, Alphamoye DJEITE, Moussa KONATE, DIASSANA Moussa, SAMAKE Moussa, DIABIRA Lassana, DANFAGA Bakary, DICKO Mohamed Lemine, KOITA Dramane, BAGAYOGO Aliou, BOGOLA Amadou, TRAORE Bathio, TRAORE Birama C. M., SYLLA Sidi, TRAORE Boncana, COULIBALY Abdoulaye A., TRAORE Ousmane, DOUMBIA Saibou, KORERA Oumou I. KONE, DOUMBIA Alima TRAORE, DIAKITE Mariam B. DIARRA et Maïmouna Mama TRAORE.

- **A mes cadets du service :** Hama O. OUOLOGUEM, Moussa DEMBELE, Hamidou BAGAYOGO, Cheick AT COULIBALY, Lassana SANOGO, Awa SAMAKE, Mariam SAKO, Nema TOURE, Sirantou DENA, Cheick TRAORE, Youssouf COULIBALY, Djerou, Cheick, Kanté, Oumar, Linda et LOÏCA le chemin est encore long mais seul courage et l'abnégation permettent d'atteindre le bout ; et merci pour le respect.

- **Aux secrétaires :** GUISSSE Mariétou SARRE et DIARRA Hawa DIAKITE

- **A mes amis de la faculté :** Famory SAMASSA, Ichaka DIARRA, Issa DIARRA, Youssouf BAGJAKA, Bassy KONATE, Moribou TRAORE, Dassoun DAO, Mamadou DOUMBIA, Sid Becaye DIAKITE, Aminata

FAMANTA, Mohamed DIAKITE dit modiak, Kalilou BANE, Bouba TOURE, Boubacar Mami TOURE

- **A mes compagnons de la faculté :** Karemba TOURE, Cheick FOFANA, Saleck DOUMBIA, Amidou DAO dit **midou**, Massama, Abdoul SOUMARE, Kader Allassane, Sidy Yaya TRAORE dit **samos**, SAM.

- **A mes amis d'enfances :** Sidy Mohamed DOUMBIA, Noumoukè KEITA, PISSO, PAPA, Borning, Karim COULIBALY, Souleymane DOUMBIA.

- **A mes amis du grin :** Biya, Sidy ; Issa, Youlé, Ablo, Kally, Bah, Amadou Sy, N'diaye et les autres qui n'ont pas été cité.

A tous ceux qui de près ou de loin ont participé d'une manière ou d'une autre à l'élaboration de ce travail je vous suis reconnaissant pour votre apport inestimable.

A notre Maître et Président du jury

Professeur Nouhoum ONGOIBA

Spécialiste en anatomie humaine et organogénèse

Spécialiste en chirurgie pédiatrique

Maître de conférence en anatomie et en chirurgie générale

HONORABLE MAITRE

C'est un signe d'honneur que vous nous faites en acceptant de présider notre jury de thèse malgré vos multiples occupations.

L'intérêt que vous portez à vos étudiants et la clarté de votre enseignement, expliquent l'estime que vous portent toutes les promotions.

Veillez trouvez ici l'expression de notre profonde reconnaissance et de nos sentiments très respectueux.

A notre maître et juge :

Professeur Mariam SYLLA

Professeur agrégé en Pédiatrie

1 ère femme professeur en pédiatrie du MALI

2 è femme professeur agrégé du MALI

Chef de l'unité de néonatalogie du Centre Hospitalo-universitaire Gabriel TOURE.

Chère maître, la spontanéité par laquelle vous avez accepté de présider ce jury nous a guerre surprit.

Nous avons vite admiré vos qualités scientifiques et humaines en tant que chercheur dévoué ; votre amour du travail bien fait et votre capacité d'écoute sont à imiter.

Que dieu vous garde pendant longtemps pour le bien de cette faculté et de la population malienne.

A notre maître et co-directeur

Dr Mamby KEITA

Chirurgien pédiatre

Maître assistant à la faculté de médecine, de pharmacie et d'odontostomatologie du Mali

Chef de service de la chirurgie pédiatrique du Centre Hospitalo-universitaire Gabriel TOURE

Membre de l'association des chirurgiens pédiatres d'Afrique

Cher maître, merci de nous avoir accepté dans votre service et de codiriger cette thèse.

Vos qualités humaines et intellectuelles,

Votre générosité, votre amabilité,

Votre disponibilité à nos multiples sollicitations,

Votre collaboration et la qualité des conseils donnés ont été d'un intérêt particulier.

Recevez ici cher notre profonde reconnaissance et nos sincères remerciements.

A notre maître et directeur de thèse :

Prof Gangaly DIALLO

Professeur titulaire en chirurgie viscérale

Chef du département de la chirurgie au CHU Gabriel TOURE

Secrétaire général de l'association des chirurgiens du Mali

Trésorier général de l'association des chirurgiens d'Afrique francophones
(ACAF)

Mérite de l'ordre national de la santé du Mali

Colonel des forces inter armes du mali

Cher maître, nous sommes honorés d'être parmi vos élèves.

Nous avons été émerveillés par l'intérêt que vous accordez à la recherche scientifique.

Vos immenses connaissances intellectuelles dans une simplicité sans égale et votre rigueur dans le travail ont forcé l'admiration de tous et ont fait de vous un encadreur souhaité par tant d'élèves. Qu'Allah vous accorde longue vie pour que l'école malienne continuera à bénéficier de votre expérience.

LISTE DES ABREVIATIONS

ASA : American Society of Anesthesiologist

ASARP : Ano-Recto-Plastie Sagittale Antérieure

ASP : Abdomen Sans Préparation

CHU: Centre Hospitalier-Universitaire

Cm: Centimètre

Cm hg : Centimètre de mercure

FC: Fréquence Cardiaque

FRVes : Fistule Recto-Vestibulaire

FRVa : Fistule Recto-Vaginale

FRP : Fistule Recto-Périnéale

FRVé : Fistule Recto-Vésicale

FRU : Fistule Recto-Urétrale

FR: Fréquence Respiratoire

FMPOS: Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie

IRM : Imagerie par résonance magnétique

Kg : Kilogramme

MAR : Malformation Ano-Rectale

Mn : Minute

NNE : Nouveau-né

NRS : Nourrisson

SAP : Sacro-Périnéale

TA : Tension Artérielle

UCR : Urétéro-Cystographie Rétrograde

SOMMAIRE

CHAPITRE 1

Introduction.....
.....1

Objectifs.....
.....3

CHAPITRE 2

Généralités.....
.....4

**Embryologie du rectum et de
l'anus**.....4

Première
étape.....
.....4

Développement du rectum et de
l'anus.....5

Développement du canal
anal.....6

Embryopathie.....
.....7

**Anatomie du rectum et de l'anus
pédiatrique**.....9

Situation.....
.....9

Anatomie	
descriptive.....	10
Rapport du rectum et de	
l'anus.....	12
Vascularisation du rectum et du canal	
anal.....	17
Innervation du rectum et du canal	
anal.....	17
Physiologie du rectum et de l'anus	
pédiatrique.....	18
Chez le nouveau-	
né.....	18
Chez l'enfant plus	
âgé.....	19
<u>CHAPITRE 3</u>	
Diagnostic.....	20
Diagnostic	
anténatal.....	20
Diagnostic	
néonatal.....	20
Examens	
complémentaires.....	21

Classification

anatomique22
	Principe
général.....22
Malformations anorectales avec fistule chez le garçon.....24
Malformations anorectales avec fistule chez la fille.....25

Malformations

associées28
------------------------	---------

Schémas

thérapeutiques31
Fistule recto-urétrale ou recto-vésicale (garçon).....31
Fistule recto-périnéale (garçon).....32
Fistule recto-vulvaire ou vestibulaire (fille).....33
Fistule recto-vaginale (fille).....33
Malformation cloacale.....33
Pronostic35

	Pronostic	
vital.....	
35	

	Pronostic fonctionnel	
.....	35

CHAPITRE 4

Méthodologie.....	
37	

Résultats.....	
41	

Discussion.....	
60	

CHAPITRE 5

Conclusion.....	
72	

Recommandations.....	
73	

Bibliographie.....	
74	

CHAPITRE 6

	Fiche	
d'enquête.....	
81	

Résumé.....	
89	

	Serment	
d'Hippocrate.....	
90	

INTRODUCTION

Les malformations anorectales représentent un ensemble de malformations très vastes allant du simple défaut de résorption de la membrane anale à des agénésies anorectales avec fistule dans les voies urinaires ou génitales et anomalie sacrée [1]. Comme B. Duhamel l'a souligné, la plupart d'entre elles s'intègrent dans le cadre **d'anomalies de la régression caudale**. Il s'agit donc de malformations se constituant précocement au cours de la vie intra-utérine (6^{ème} – 10^{ème} semaine) et donc susceptibles de s'associer à des anomalies à distance correspondant à des processus de morphogenèse ou d'organogenèse contemporaine de la régression caudale (atrésie de l'œsophage ou du duodénum, cardiopathies ou associations complexes).

Dans la littérature leur fréquence est de 2 à 3 cas pour 10 000 nouveau-nés [2;3] ; Nazer en Espagne a rapporté 43% de forme avec fistule dans l'ensemble de MAR en 2000 [4] ; Endo M. au Japon a recensé 86% en 2000 [5] ; Pena A. au ETATS-UNIS a colligé plus de 90% en 2000 [6] ; Wandaogo A. au Burkina Faso trouve en 2005 une fréquence de 42,2% de forme avec fistule sur 45 cas de MAR [7] ; Konandji au MALI trouve 23,33% de MAR avec fistule dans sa série de 30 cas en 2004 [63].

Elles s'observent plus souvent chez le garçon que chez la fille soit 60% en faveur de sexe masculin. Cette susceptibilité masculine n'a pas encore reçu une explication satisfaisante. Il n'est pas exclu qu'elle s'appuie sur des bases génétiques [11;12;13]. Le risque d'avoir un membre de la famille touchée est significativement augmenté en présence d'une fistule vestibulaire ou du périnée [62]. Les explorations

anténatales ne permettent qu'exceptionnellement d'évoquer le diagnostic (hydrocolpos en cas de cloaque).

Les travaux de Stephens dans ce domaine ont grandement contribué à l'établissement des bases du traitement de ces malformations ; ils ont été prolongés plus récemment par les contributions de De Vries et Peña. Le traitement de ces malformations suppose une définition précise de la variété anatomique et des lésions associées. La technique la plus utilisée est actuellement l'intervention de Vries et Peña, ou anoectoplastie par voie périnéale sagittale postérieure, avec section des muscles périnéaux suivie de leur reconstruction [14]. Une alternative est apparue en 2000 grâce à l'utilisation de la laparoscopie. Georgeson le premier rapporta son intérêt dans cette technique en 2008 [15].

Les malformations isolées et n'impliquant que modérément l'appareil sphinctérien sont simples à traiter et de bon pronostic ; les malformations complexes souvent associées à des perturbations dans l'organisation ou dans le développement de l'appareil sphinctérien sont difficiles dans leur réparation et de pronostic fonctionnel souvent insuffisant [8;9]. On estime que le taux de continence totale est de l'ordre de 30% en cas d'anomalie haute [10].

Le but de notre travail était de préciser les caractéristiques de ces malformations en insistant sur leurs aspects épidémiologiques, cliniques diagnostiques et thérapeutique ainsi que le coût de la prise en charge à Bamako.

OBJECTIFS

- Déterminer la fréquence hospitalière des MAR avec fistule
- Décire les aspects cliniques et diagnostiques des MAR avec fistule
- Evaluer les modalités thérapeutiques des MAR avec fistule
- Déterminer le coût de la prise en charge des MAR avec fistule.

GENERALITES

I - EMBRYOLOGIE DU RECTUM ET DE L'ANUS :

Première étape : l'intestin postérieur

Pendant le 1^{er} mois de vie, l'embryon va subir une flexion en avant, appelée plicature céphalo-caudale. L'ectoblaste va rester sur la convexité tandis que l'entoblaste va en quelque sorte s'invaginer et former les intestins antérieur, moyen et postérieur. Une partie de l'entoblaste va néanmoins rester extra-embryonnaire pour donner la vésicule ombilicale (dont le reliquat éventuel formera le diverticule de Meckel) et l'allantoïde (dont la partie profonde participera à la formation de la vessie) [16].

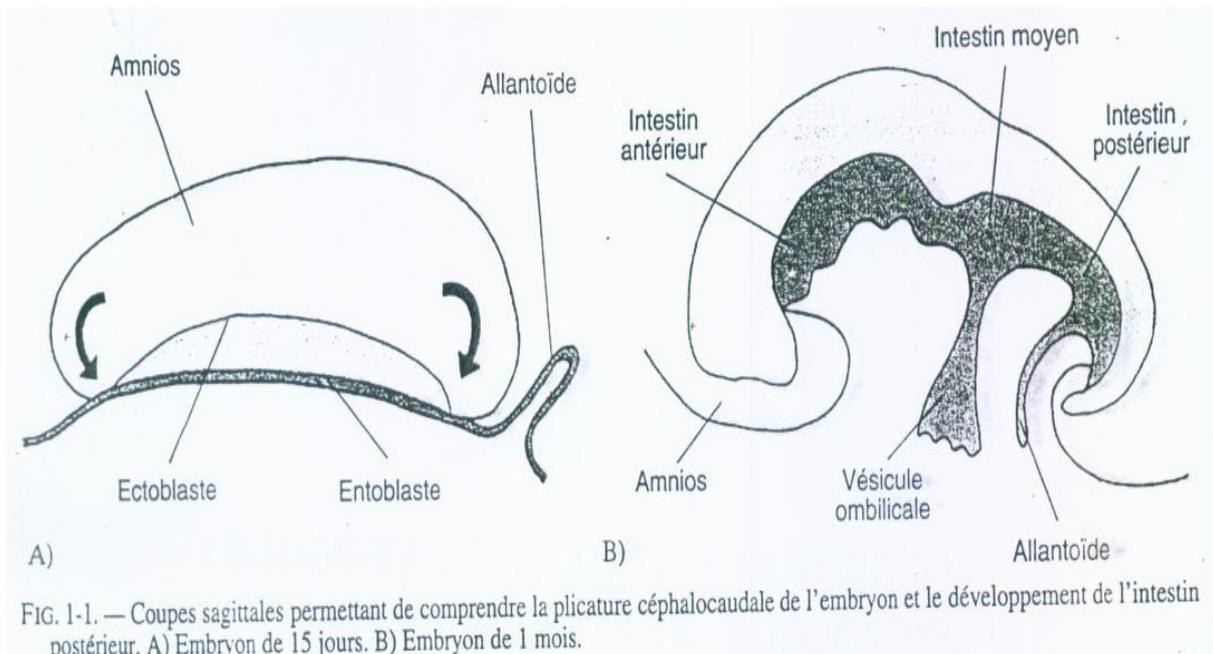


FIG. 1-1. — Coupes sagittales permettant de comprendre la plicature céphalocaudale de l'embryon et le développement de l'intestin postérieur. A) Embryon de 15 jours. B) Embryon de 1 mois.

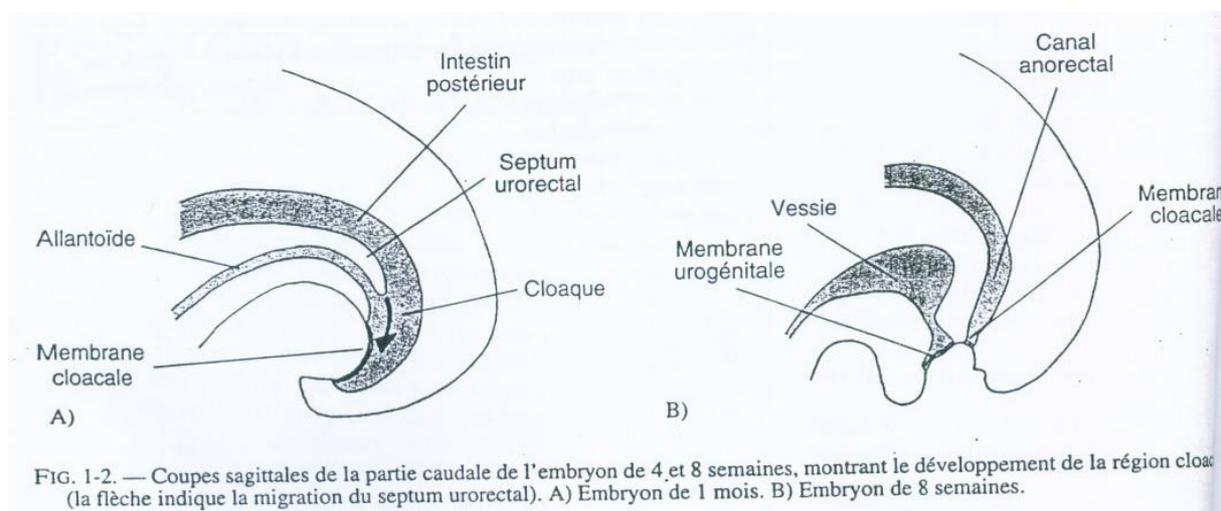
[16]

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

Développement du rectum et de l'anus

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

Avant la fin du 2^e mois de vie, le septum a rejoint la membrane cloacale. A cet endroit se développe le périnée avec le noyau fibreux central chez la fille. En avant, la membrane cloacale devient la membrane urogénitale. En arrière, elle prend tout naturellement le nom de membrane anale [17].



[17]

Développement du canal anal

Au contact de la membrane anale, l'ectoblaste subit une attraction modérée qui résulte en une dépression appelée proctodaeum. Au 2^e mois, la membrane anale se rompt et le rectum communique dès lors avec l'extérieur (c'est-à-dire la cavité amniotique) par l'intermédiaire du canal anal.

Il y a donc deux composantes du canal anal : une partie supérieure, d'origine entoblastique, qui est vascularisée par l'artère de l'intestin postérieure, l'artère mésentérique inférieure, et une partie inférieure, d'origine ectoblastique, qui est vascularisée par les branches de l'artère iliaque médiale.

Cette description de l'embryologie permet d'expliquer facilement les diverses anomalies congénitales entrant dans le spectre des malformations anorectales :

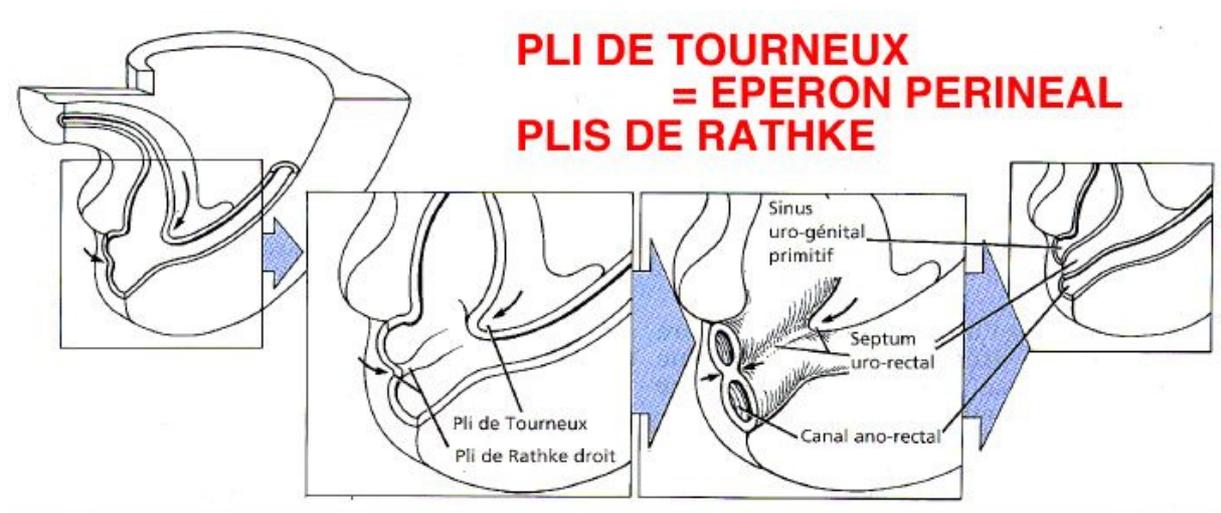
- Imperforation anale, atrésie rectale (due à la persistance de la membrane anale)

Et les diverses types de fistules avec le système urinaire ou génital [17].

II- EMBRYOPATHIE :

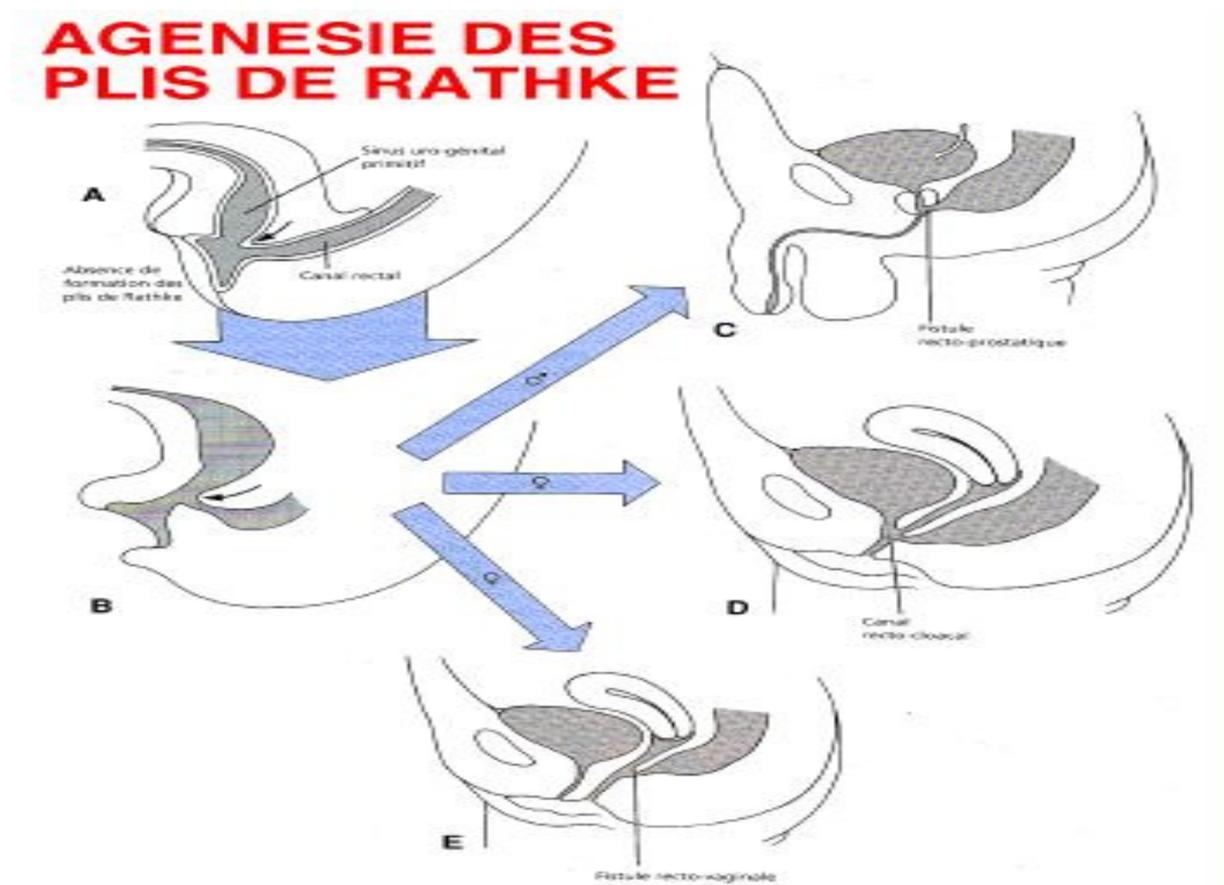
DEFICIT DE CLOISONNEMENT CLOAQUE

Pour simplifier le cours d'embryologie formelle, nous avons décrit le cloisonnement du cloaque grâce à la descente de l'éperon périnéal. On sait désormais que le processus est un peu plus complexe et n'implique pas que l'éperon.

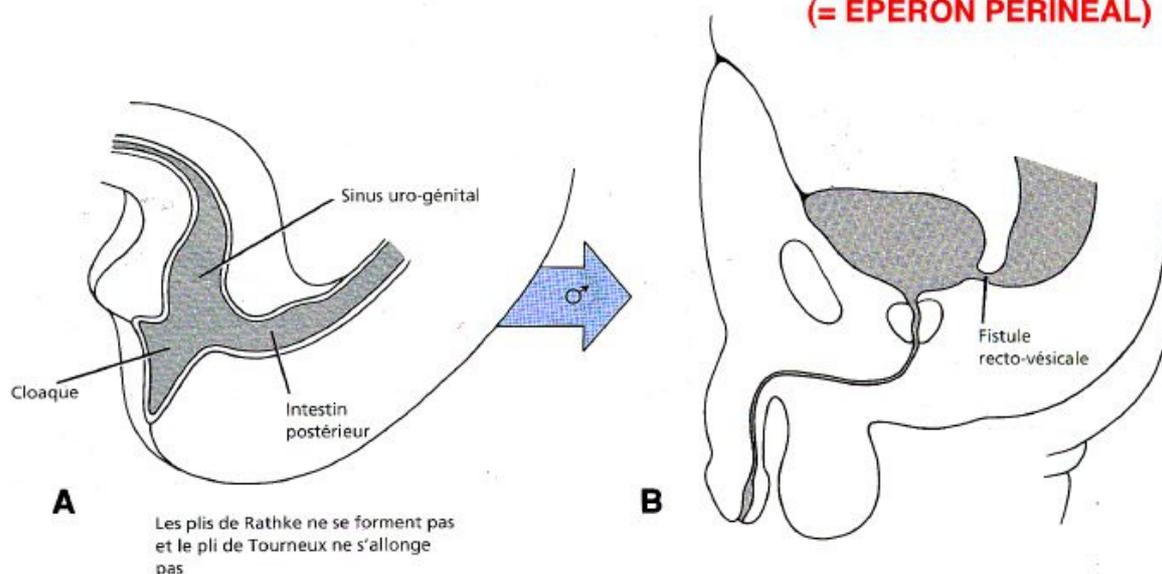


Le cloisonnement inférieur du cloaque résulte bien de la descente de l'éperon périnéal qui est aussi appelé pli de Tourneux. Mais le pli de Tourneux ne descend pas complètement jusqu'à la rencontre de la membrane cloacale. Latéralement à celle-ci se forment 2 replis latéro-internes de la paroi du cloaque : les plis de Rathke (Droit et Gauche). C'est la fusion des plis de Rathke D et G avec l'extrémité du pli de Tourneux qui aboutit à une séparation dans la partie basse entre zone urogénitale antérieure et zone rectale postérieure; Cette zone de fusion des plis forme alors le septum uro-rectal. Des défauts de maturation et de fusion des différents plis aboutissent à

plusieurs types d'anomalies. Elles ne sont pas exceptionnelles et sont redevables de la chirurgie. Elles sont illustrées sur les figures suivantes.



AGENESIE DES PLIS DE RATHKE ET DU PLI DE TOURNEUX (= EPERON PERINEAL)



III- ANATOMIE DU RECTUM ET DE L'ANUS PEDIATRIQUE :

Situation

Le rectum est un organe pelvien. Il est plaqué contre le sacrum, dont la concavité augmente avec l'âge de l'enfant. Par définition, le rectum fait suite au sigmoïde en regard de la deuxième vertèbre sacrée. Il est recouvert de péritoine au niveau de la partie antérieure de son tiers supérieur, mais les variations sont assez importantes en fonction de la profondeur du cul-de-sac péritonéal (cul-de-sac de Douglas). Dans ce cul-de-sac peuvent se trouver les anses grêles, le sigmoïde et parfois de l'appendice. Sous le cul-de-sac, le rectum répond chez la fille à l'utérus et au vagin, chez le garçon à la vessie et la prostate, flanquée des vésicules séminales et des ampoules déférentielles. Il s'enfonce dans l'entonnoir pelvien et devient donc de plus en plus proche des parois [18].

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

Anatomie descriptive

Le rectum est aussi appelé ampoule rectale car il est distensible jusqu' à une capacité d'environ 200 ml en fin de croissance. Il est composé de trois tuniques comme le reste du tube digestif, mais la séreuse ne le revêt que dans le tiers supérieur de sa face antérieure, avec les grandes variations interindividuelles citées plus haut. La musculature rectale est divisée en deux parties : la couche longitudinale superficielle et la couche transversale profonde. Entre ces couches passent de nombreux nerfs ramifiés en plexus (le plexus myentérique d'Auerbach) [18]. La muqueuse rectale présente trois replis transversaux dont la fonction est encore controversée : les valves de Houston. La muqueuse est séparée de la musculature par la sous-muqueuse, riche en lymphatiques et en plexus nerveux (le plexus sous-muqueux de Meissner). L'absence de ces deux plexus nerveux myentériques est responsable de la maladie de Hirschsprung [18]. Lorsque l'ampoule rectale est vide, que le mésorectum est lâche et que le cul-de-sac péritonéal est très profond, il peut se produire un prolapsus rectal interne, le plus souvent muqueux uniquement (équivalent d'une invagination recto-rectale, voire recto-anale antérieure ou postérieure, physiologique et donc asymptomatique). La découverte d'une telle image en défécographie chez un enfant présentant une constipation doit être interprétée avec prudence [18].

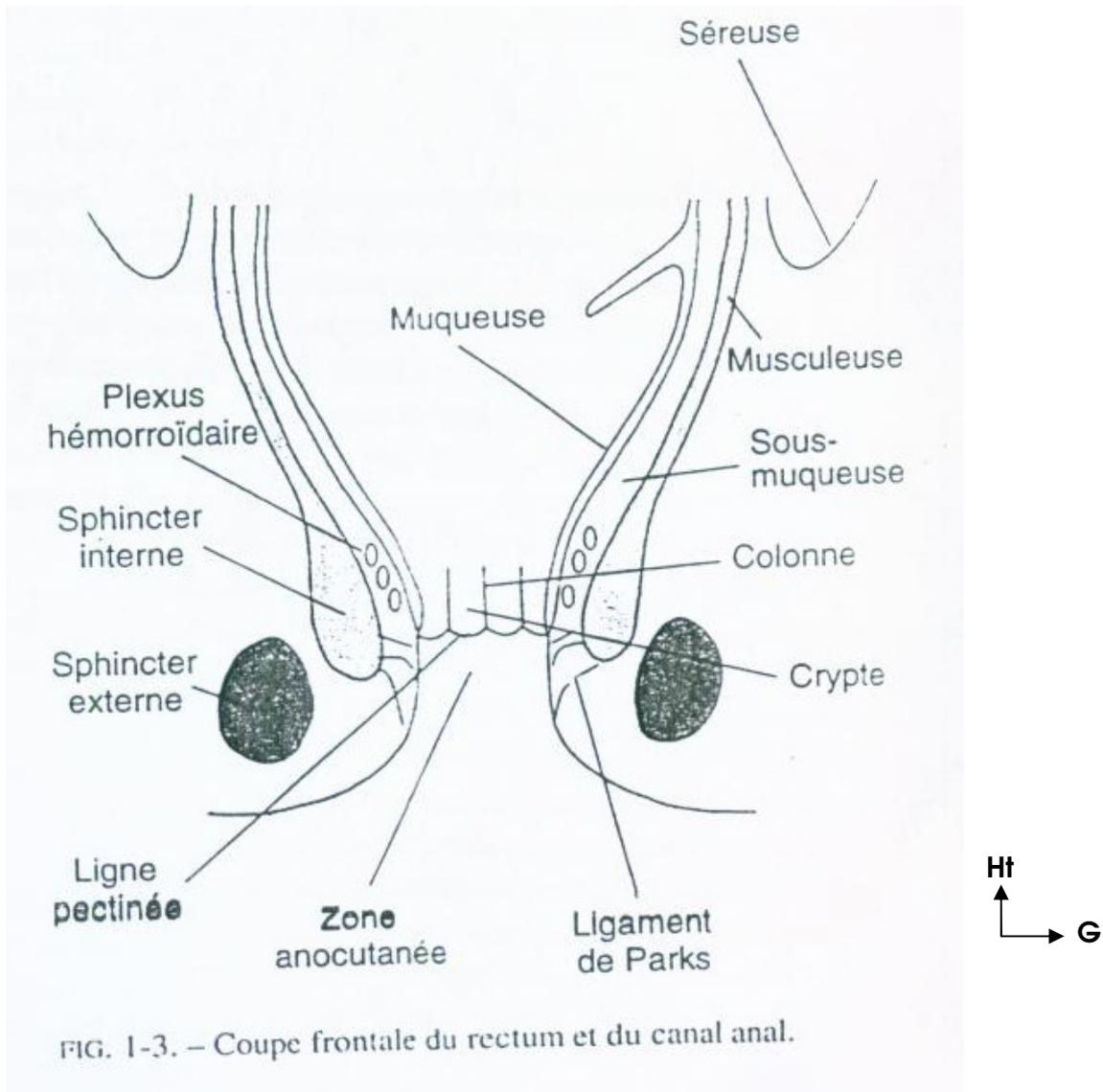
Le canal anal fait suite au rectum. Chez le nouveau-né, cette jonction crée une petite fossette postérieure qui donne un aspect radiologique en siphon, ici encore physiologique. Le canal anal a d'abord une direction oblique en avant et en bas, puis oblique en bas et en arrière, après avoir décrit un cap. Cette angulation est provoquée par la sangle (ou fronde) du muscle pubo-rectal. D'ailleurs, la contraction des muscles releveurs de l'anus (dont le pubo-rectal est un faisceau) aboutit à fermer cet angle par attraction du cap vers l'avant. Le canal anal n'a pas de séreuse puisqu'il est en continuité avec le rectum sous-péritonéal. La musculature du rectum se poursuit au niveau du canal anal en s'épaississant pour former le sphincter interne, lisse, blanc et riche en fibres musculaires de type I (non fatigables, non volontaires). Le sphincter externe, strié, disposé de manière circulaire autour du sphincter interne, est surtout formé de fibres musculaires rouges de type II (fatigables, volontaires). Le sphincter externe est divisé en faisceaux profonds, faisceaux superficiels et faisceaux sous-cutanés. Sa partie supérieure est en continuité avec le plancher des muscles releveurs de l'anus, qui part comme une carène de navire rejoindre latéralement la paroi pelvienne. La muqueuse du canal anal présente à décrire les colonnes anales (colonnes de Morgagni), bien visibles chez l'enfant, au nombre de 6 à 12, séparées par les sinus anaux. La base de ces sinus réalise la ligne pectinée. Au fond des sinus se trouvent les cryptes avec les glandes d'Hermann et Desfosses, à l'origine des abcès et des fistules de la marge anale. Enfin, dans la sous-muqueuse se trouvent les plexus hémorroïdaires se drainant dans les veines hémorroïdaires. Ces plexus sont toutefois beaucoup moins développés chez l'enfant que chez l'adulte, ce qui explique la rareté de la pathologie hémorroïdaire à l'âge pédiatrique. La zone anocutanée correspond à la zone située sous la ligne pectinée. Son revêtement n'est plus une muqueuse comme

précédemment, mais un épithélium squameux avec des glandes sébacées sans follicules pileux. Elle contracte des rapports étroits avec le sphincter interne auquel elle est intimement accolée par quelques fibres conjonctives, le ligament de Parks. L'anus est marqué par la présence de plis radiés disposés régulièrement sur toute la circonférence.

Rapports du rectum et de l'anus

Les rapports du rectum se font avec les organes pelviens et la paroi pelvienne. Les rapports du canal anal se font avec les muscles périnéaux, qu'il traverse.

En arrière, le rectum répond au sacrum, en se moulant d'ailleurs dans sa concavité. Le rectum est entouré de mésorectum, surtout graisseux en arrière et qui contient les vaisseaux rectaux supérieurs. Le mésorectum est entouré d'un feuillet viscéral, tandis que le sacrum et reste de la paroi pelvienne sont recouverts d'un feuillet pariétal. Il existe ainsi un plan de clivage anatomique, utilisé dans la chirurgie de cancer et, chez l'enfant, dans l'intervention de Duhamel.



Sous le feuillet pariétal, le ligament vertébral commun recouvre le sacrum. C'est sur ce ligament que se fera la fixation de bandelettes lors d'une intervention de rectopexie au promontoire (traitement chirurgical du prolapsus rectal). Le ligament vertébral commun protège l'artère sacrale médiane. Dans de nombreux traités, il est décrit une vascularisation accessoire du rectum par une branche de cette artère. Cependant, les feuillets sont en fait totalement étanches à ce niveau, l'embryologie va contre cette description, et notre expérience ne permet pas de retenir cette hypothèse. Le rectum est même assez lâche sur le

sacrum, par l'intermédiaire de son mésorectum, ce qui explique la possibilité de survenue d'un prolapsus rectal, non exceptionnel chez l'enfant, en particulier en cas de constipation sous-jacente. Cette laxité est aussi la cause des difficultés à parvenir à une définition chirurgicale de la jonction sigmoïdorectale : si sur le plan anatomique et radiologique, il est facile de faire commencer le rectum au niveau de la troisième vertèbre sacrée, il n'en est pas de même en chirurgie, où une simple traction douce vers le haut peut amener la charnière en regard du promontoire. Signalons ici que chez le tout petit, les vertèbres sacrées ne sont pas jointives et que la courbure du sacrum est moins marquée.

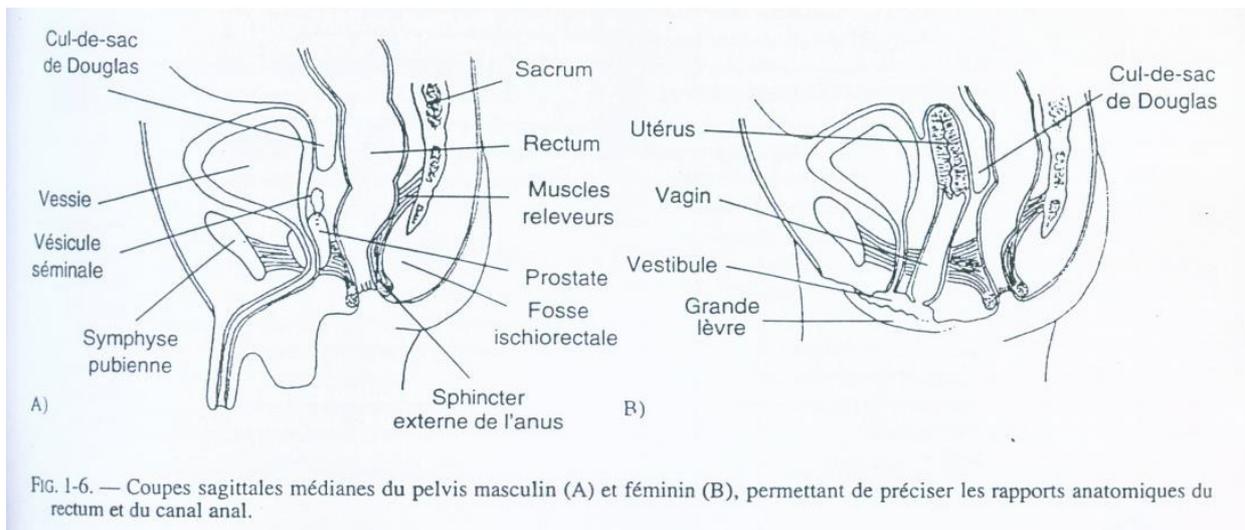
Latéralement, il faut distinguer le rectum susdouglassien du rectum sous-péritonéal. La ligne de réflexion du péritoine se fait de manière oblique en bas et en avant. Il existe une très grande variabilité dans cette ligne de réflexion qui limite ce qui porte le nom de récessus pararectal : le rectum est parfois totalement sous-péritonéal, avec un cul-de-sac de Douglas très superficiel, mais il peut être, à l'inverse et pour les raisons simplement constitutionnelles, intrapéritonéale si le cul-de-sac péritonéal descend jusqu'à recouvrir les muscles releveurs de l'anus. Ce récessus répond au ligament large, à la trompe et à l'ovaire chez la fille. A droite, il contient des anses grêles et parfois l'appendice, voire le bas-fond caecal s'il est long et mobile. A gauche, le récessus pararectal contient volontiers le côlon sigmoïde. Par l'intermédiaire de ces organes, le rectum répond latéralement à la bifurcation des artères iliaques primitives en artères iliaques externes et hypogastriques (ou iliaque interne) ainsi qu'aux veines et lymphatiques correspondants. A l'étage sous-péritonéale, le rectum est là encore entouré de mésorectum, assez épais et toujours recouvert du feuillet viscéral. Par son intermédiaire, il répond à la paroi pelvienne, en l'occurrence ici au muscle obturateur interne. Contre la paroi latérale et sous le feuillet pelvien cheminant de

nombreux nerfs et vaisseaux, branches des artères et veines iliaques internes. Il faut décrire ici l'innervation autonome du pelvis : le plexus hypogastrique supérieur, issu de la ramification de plexus sympathique thoracolombaire et situé en avant de la bifurcation aortique, donne naissance à deux nerfs : les nerfs hypogastriques droit et gauche. Ces deux nerfs descendent obliquement en bas, en avant et en dehors jusqu'au plexus hypogastrique inférieur, qui reçoit lui-même plusieurs nerfs de contingent parasymphatique des racines antérieures des deuxième, troisième et quatrième nerfs sacrés dont le nerf érecteur d'Eckart. A partir des plexus hypogastrique droit et gauche partent des nerfs à destinés recto-anale, génitale et vésico-urétrale. Dans toute la chirurgie rectale et génitale non tumorale, la dissection devra en permanence se faire en dedans du feuillet pariétal, au risque sinon de léser les nerfs et d'entraîner de lourdes séquelles, notamment sexuelles ou urinaires.

En avant, les rapports sont bien évidemment différents chez le garçon et chez la fille. Chez le garçon, le rectum répond à la vessie par l'intermédiaire du cul-de-sac de Douglas (ou cul-de-sac rectovésical) et plus particulièrement au dôme vésical. Plus bas, le rectum est en rapport avec les ampoules déférentielles, la terminaison des urètres, les vésicules séminales et enfin la prostate par l'intermédiaire d'un septum appelé autrefois aponévrose de Denonvilliers et actuellement septum recto-vésical. Chez la fille, le rectum répond à la face postérieure du corps utérin, du col utérin et le cul-de-sac vaginal postérieur par l'intermédiaire du cul-de-sac de Douglas (cul-de-sac recto-utérin). Plus bas, le rectum répond à la face postérieure du vagin, par l'intermédiaire d'un septum appelé septum rectovaginal. Chez le garçon comme chez la fille, le cul-de-sac de Douglas peut être plus ou moins profond : lorsque le rectum et la vessie sont vides et que le cul-de-sac est profond, la paroi

antérieure du rectum répond aux dernières anses grêles, au sigmoïde et parfois au bas-fond caecal et à l'appendice (d'où l'existence d'appendicites pelviennes).

Le canal anal traverse le diaphragme périnéal. Il est entouré par le sphincter externe. Il répond en avant au centre tendineux du périnée, puis à la partie basse du vagin et à la vulve chez la fille, au bulbe du pénis et à l'urètre chez le garçon. En arrière, le raphé anococcygien fixe le canal anal à la pointe du coccyx. Sur les côtés, le canal anal répond aux fosses ischiorectales, puis au bord médial des ischions avec le canal anal d'Alcock contenant les vaisseaux et les nerfs pudendaux (autrefois honteux internes).



Vascularisation du rectum et du canal anal

Les artères sont au nombre de trois paires. Elles sont largement anastomosées entre elles et cheminent dans le mésorectum. Les artères rectales supérieures droite et gauche correspondent à la terminaison de l'artère mésentérique inférieure en regard du promontoire. Elles abordent le tiers supérieur du rectum par ses faces postéro-latérales.

Les artères rectales moyennes sont en fait inconstantes. Elles naissent des artères iliaques internes et cheminent dans le mésorectum de dehors en dedans pour aborder le rectum dans son tiers moyen. Lors des dissections chirurgicales, elles sont situées dans les ailerons du rectum. Les artères rectales inférieures naissent des artères pudendales dans la fosse ischiorectale. Elles vascularisent la partie inférieure du rectum et du canal anal.

Les veines sont satellites des artères. Elles prennent naissance dans la sous-muqueuse, à partir d'un plexus assez riche, notamment au niveau des hémorroïdes. Les veines rectales supérieures vont se drainer dans la veine mésentérique inférieure et donc dans le système porte. Les veines rectales moyennes se dirigent vers les veines iliaques internes et les veines rectales inférieures vers les veines pudendales, puis les veines iliaques internes également. Les veines iliaques vont former la veine cave : il existe donc une anastomose porto-cave physiologique au niveau de la sous-muqueuse rectale.

Les lymphatiques du rectum se drainent vers les ganglions du mésorectum, puis vers les ganglions situés le long des vaisseaux mésentériques inférieures. Les lymphatiques du bas rectum et du canal anal se drainent vers les ganglions inguinaux [19].

Innervation du rectum et du canal anal

Les nerfs du rectum comportent les plexus rectaux supérieurs, moyens et inférieurs, qui proviennent des fibres sympathiques des centres médullaires situés de T11 à L3, et des fibres parasympathiques issues des centres sacrés. Le sphincter externe est innervé par des branches issues des nerfs pudendaux, richement anastomosées entre elles. Cela explique qu'un traumatisme d'un seul nerf pudental n'entraîne pas

d'incontinence anale et que la stimulation unilatérale d'une racine sacrée S3 ou S4 puisse améliorer une incontinence anale d'origine neurogène (principe de la neuromodulation).

Les neurorécepteurs du rectum sont situés dans la sous-muqueuse et dans la muqueuse. Ils disparaissent au niveau de la jonction recto-anale. C'est pour cette raison que, pour le diagnostic d'une maladie de Hirschsprung sur biopsie rectale, il est impératif de réaliser une biopsie totopariétale située au-dessus de la ligne pectinée en orientant la pièce de biopsie.

Les neurorécepteurs du canal anal sont très nombreux et répondent à de nombreux stimuli (douleur, tact léger, tact appuyé, température) [19].

IV- PHYSIOLOGIE DU RECTUM ET DE L'ANUS PEDIATRIQUES :

Chez le nouveau-né

L'appareil recto-anal pédiatrique doit assurer une double fonction de continence et d'exonération. Cette double fonction va s'installer pendant la vie foétale, se développer chez le nouveau-né pour être pratiquement acquise avant l'âge de 2 ans [20].

Selon Starling, une stimulation en un point du tube digestif entraîne une contraction du segment sus-jacent et un relâchement du segment d'aval [20]. Quand le rectum est vide, le sphincter interne est contracté et l'anus est fermé. Quand il se remplit et à partir d'un certain seuil, le sphincter interne se relâche pour laisser passer la selle : c'est la défécation dite automatique, qui survient spontanément à chaque tétée (réflexe gastrocolique exonérateur). Entre chaque tétée, les matières présentes dans l'ampoule rectale étant de faible abondance et de faible densité, elles ne sont pas évacuées par la simple pression de base du sphincter interne. Le sphincter externe, seul sphincter anal volontaire, est encore non fonctionnel et non éduqué.

Chez l'enfant plus âgé

L'éducation parentale puis scolaire va permettre à l'enfant d'exprimer l'envie d'aller à la selle, et de manière volontiers quotidienne (phase d'acquisition de la propreté). Selon les habitudes, cette défécation aura lieu le matin (le plus souvent), le midi ou le soir. L'envie d'aller à la selle est souvent perçue après le repas, voire immédiatement au début de celui-ci. Il est alors probablement délétère de réprimer cette envie, mais la pression sociale est telle qu'en pratique les parents demanderont à l'enfant d'attendre la fin du repas.

L'arrivée de la selle dans le bas rectum va stimuler les neurorécepteurs évoqués plus haut. Par réflexe, cette stimulation va entraîner un relâchement du sphincter interne. Si le besoin est accepté (moment propice, autorisation parentale, toilettes à proximité), la défécation volontaire va survenir grâce au relâchement du sphincter externe qui ouvre le canal anal, au relâchement des muscles releveurs de l'anus qui ouvre le cap anal, ainsi qu'à la contraction des muscles abdominaux et du diaphragme qui exercent une pression vers le bas sur le rectum. Il est également probable qu'une contraction de la musculature rectale participe à l'évacuation des matières, comme l'a démontré une étude radiologique à Grenoble.

Si la selle est refusée par l'enfant (ou interdite), la contraction du sphincter externe et des muscles releveurs de l'anus va avoir pour effet de chasser la selle vers le haut rectum. La stimulation va ainsi disparaître temporairement, jusqu'à une nouvelle progression vers le bas rectum et une nouvelle sollicitation.

Plusieurs facteurs d'ordres familiaux, émotionnels, sociaux ou organiques vont pouvoir interférer avec cette physiologie de l'appareil recto-anal de l'enfant et aboutir à une constipation, à une encoprésie (on parle aussi de dyschésie, c'est-à-dire d'une difficulté quelconque à

exonérer, dont il faudra alors savoir si elle concerne les selles dures ou les selles molles), à un anisme (contraction paradoxale du sphincter externe au moment de l'exonération) ou à une incontinence fécale.

V- DIAGNOSTIC

Diagnostic anténatal

Le diagnostic anténatal de malformation anorectale est pratiquement impossible. Deux signes indirects rares sont cependant à signaler comme éléments permettant d'éveiller un certain degré de suspicion :

- ✓ Une dilatation rectosigmoïdienne distale, suggérant un obstacle terminal ;
- ✓ La découverte de calcifications au sein du méconium, ce qui évoque le passage d'urine fœtale dans le rectum et suggère l'existence d'une fistule recto-urinaire [21].

Diagnostic néonatal

Même si elle rentre théoriquement dans le diagnostic différentiel des occlusions digestives basses, c'est, plus précocement, l'examen clinique du nouveau-né (normalement réalisé lors de l'examen pédiatrique général, en salle d'accouchement) qui permet d'identifier une malformation anorectale. Le diagnostic anatomique de la malformation repose essentiellement sur l'examen du périnée à la naissance et sera éventuellement complété par des investigations radiologiques complémentaires [22].

L'examen clinique périnéal est essentiel car il permet de classer la malformation, de programmer le type de prise en charge chirurgicale

(abstention simple ; cure en 1, 2 ou 3 temps) et d'envisager, avec prudence toutefois, le pronostic fonctionnel. La recherche d'un orifice fistuleux périnéal émettant du méconium et son éventuelle exploration par un stylet constituent une étape essentielle au diagnostic, qui pourra être facilitée par l'utilisation de lunettes grossissantes à la recherche d'un orifice périnéal parfois punctiforme. Il convient aussi de caractériser l'aspect du sillon fessier : marqué, il correspond à l'existence d'une sangle puborectale de qualité et donc à un bon pronostic fonctionnel (good-looking perineum des auteurs anglo-saxons) ; absent (périnée plat ou bombant), il signale une hypoplasie musculaire de mauvais pronostic fonctionnel (bad-looking perineum). On recherche également la méconiurie en fixant une compresse à l'extrémité de l'urètre pendant les premières heures de vie. Chez la fillette, une malformation cloacale sera suspectée si l'examen néonatal révèle l'existence d'une microvulve (hypoplasie vulvaire) et d'un seul méat canalaire correspondant à l'orifice externe du cloaque [22].

VI- LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

- ✓ Radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP) : à la recherche d'aération vésicale en cas de fistule recto-vésicale
- ✓ Radiographie du rachis lombo-sacré face et profil : à la recherche d'hypoplasie du sacrum
- ✓ Fistulographie : en cas de fistule périnéale
- ✓ Uréthro-cystographie rétrograde (UCR): en cas d'absence de fistule périnéale chez le garçon, à la recherche de fistule recto-urétrale.

- ✓ Echographie abdomino-pelvienne : à la recherche d'une anomalie du cône terminal : fixation caudale de la moelle, spina-lipome, cavité syringomyélique
- ✓ Echographie cardiaque : à la recherche des malformations associées.

VII- CLASSIFICATION ANATOMIQUE :

Principe général

L'examen clinique du périnée à la naissance, le bilan radiologique et l'exploration chirurgicale permettent de différencier les malformations anorectales en diverses formes anatomiques selon le sexe. On distingue classiquement les formes basses (fistule rectopérinéale, canal anal présent mais antéposé, rectum franchissant la sangle puborectale) des formes hautes (communication anormale entre le rectum et le système urogénital, absence de canal anal, absence de structure digestive au-dessous du niveau de la sangle musculaire puborectale).

Classification comparative très schématique des formes basses et hautes de MAR avec fistule, en fonction de leur anatomie, du type de prise en charge chirurgicale et du pronostic fonctionnel :

	Malformation anorectale basse	Malformation anorectale haute
Site de la fistule	Rectopérinéale	Recto-urinaire (garçon) Rectogénitale (fille)
Périnée	Bon sillon interfessier	Périnée plat
Sphincters striés	Normaux	Hypoplasiques
Colonne sacrée	Normale	Hypoplasique
Chirurgie curative	Période néonatale Colostomie non Obligatoire	Colostomie protectrice en période néonatale Chirurgie en 3 temps
Pronostic fonctionnel	Bonne continence fécale Constipation	Continence fécale médiocre

Si cette définition opérationnelle est utile pour déterminer l'attitude à adoptée en période néonatale dans la grande majorité des cas, la typologie particulière de chaque malformation doit bien entendu être affinée en cours d'évolution.

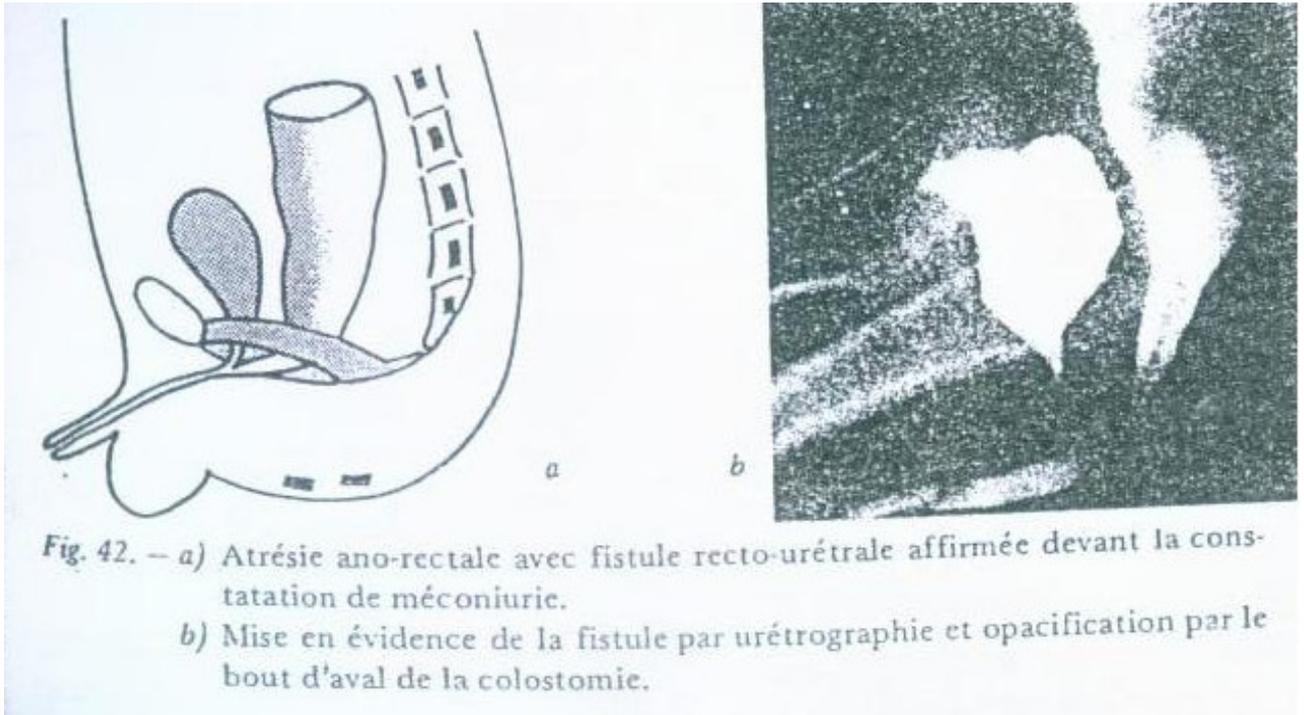
Si la grande majorité des MAR comprennent une communication anormale (fistule) entre le rectum et les structures adjacentes, il faut distinguer une forme rare d'imperforation anale (5p. 100 des cas selon Peña), observée dans les deux sexes, dans laquelle le rectum est strictement borgne, sans fistule : cette anomalie est associée dans la moitié des cas à une trisomie 21. Dans ce sous-groupe, les enfants sont habituellement dotés d'un sacrum et de sphincter normaux, et leur pronostic fonctionnel serait favorable avec un contrôle sphinctérien satisfaisant dans 80 à 90p. 100 des cas [23].

Les MAR comprennent donc un spectre étendu de variantes anatomiques.

Malformations anorectales avec fistule chez le garçon

On distingue essentiellement deux formes anatomiques chez le garçon, très différentes sur le plan de l'anatomie et du devenir fonctionnel.

La fistule recto-urétrale et la fistule rectovésicale (forme haute) constituent le mode de présentation le plus fréquent chez le garçon avec, l'examen périnéal, une absence complète d'anus. Le rectum, dont le cul-de-sac reste au-dessus de la sangle puborectale, est connecté par une fistule à l'urètre ou à la vessie. La fistule recto-urétrale peut concerner l'urètre bulbaire ou l'urètre prostatique [23].



La fistule recto-périnéale représente la forme basse la plus courante chez le garçon : l'examen périnéal révèle l'existence d'une fistule recto-cutanée (parfois punctiforme) qui peut décharger du méconium en période néonatale, spontanément ou à la suite d'une exploration au stilet. Cette fistule est toujours située sur la ligne médiane et est le plus souvent antéposé par rapport à la position normale de la fossette anale (périnée antérieure, face inférieure du scrotum, face inférieure de la verge). Dans cette forme anatomique, le canal anal sus-jacent à la fistule est normal et traverse la sangle puborectale et les éléments sphinctériens.

Malformations anorectales avec fistule chez la fille

Ce sont les MAR avec fistule vulvaire ou vaginale. D'avant en arrière, trois orifices sont visibles à l'examen clinique du périnée, après écartement des petites lèvres : le méat urétral, l'hymen vaginal et la fistule rectale. La fistule rectale s'abouche au niveau de la fourchette

vulvaire ou du vestibule. Elles donnent rarement lieu à des accidents occlusifs néonataux ; la fistule, même insuffisante, assure l'évacuation du méconium et des gaz [24].

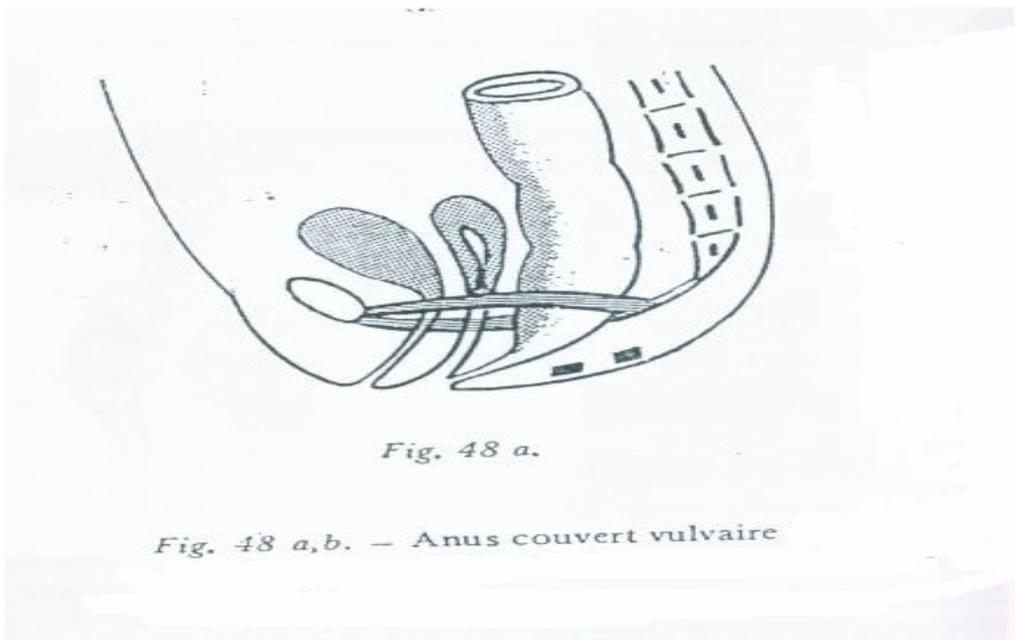
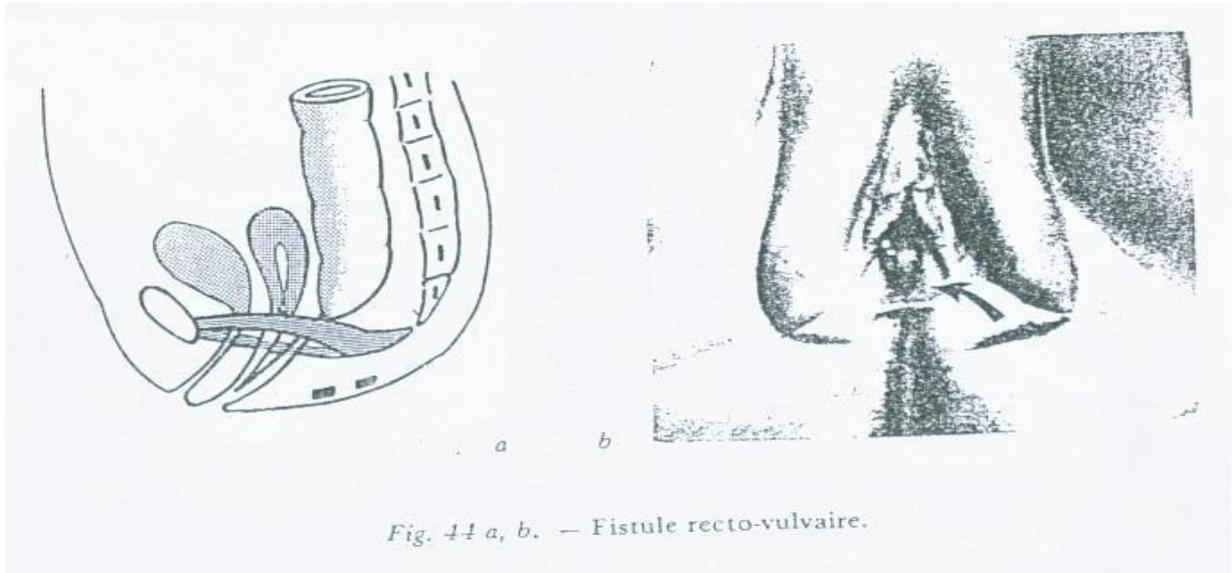
En l'absence d'un examen systématique du périnée, ces MAR peuvent rester longtemps méconnues. Elles seront alors découvertes soit à l'occasion d'un épisode occlusif, coïncidant avec le changement de consistance des selles ; soit lors du bilan d'une constipation du nourrisson, ou plus tardivement au stade de mégacôlon secondaire. Le diagnostic de la variété, guidé par l'aspect de la malformation, repose sur l'exploration au stylet et la fistulographie ; la radiographie tête en bas n'a aucun intérêt dans ces formes avec fistule.

L'aspect de la malformation : une fistule périnéale signe la variété basse de l'anomalie, quel que soit le sexe ; par contre, une fistule vulvaire ou vaginale peut correspondre soit à une forme haute, soit à une forme basse [25].

L'exploration au stylet indique la situation du cul-de-sac intestinal : un stylet perçu sous la peau périnéale affirme la variété basse, rendant inutile toute exploration complémentaire. Par contre, lorsque le stylet emprunte un trajet ascendant, en direction du pelvis, et ne peut être perçu qu'à travers une épaisse couche de tissus mous, l'exploration indique une variété haute [25].

La fistulographie avec un repère métallique à l'emplacement de l'anus en apportera la confirmation en montrant la projection du cul-de-sac rectal par rapport au plancher pelvien et la distance séparant de l'anus.

Chez la fille, le seul examen clinique du périnée à la naissance permet de classifier les MAR avec fistule.



VIII- LES MALFORMATIONS ASSOCIEES :

Les plus fréquentes sont celles qui s'intègrent dans le cadre du syndrome de la régression caudale : malformations rachidiennes et malformations uro-génitales.

Malformations rachidiennes :

Globalement, elles s'observent dans presque un cas sur deux. Leur fréquence est d'autant plus grande que la malformation est plus haute.

Elles peuvent siéger sur toute la hauteur du rachis. Il faut tout particulièrement s'attacher à préciser les anomalies sacrées qui peuvent être partielles ou totales, symétriques ou asymétriques, à type d'agénésie ou de dysgénésie. Les plus sérieuses sur le plan des conséquences neurologiques sont celles à type d'agénésie qui s'accompagnent assez souvent d'atteinte des racines nerveuses correspondant en règle au niveau de l'anomalie osseuse. Une lésion des racines S2 et S3 entraîne une perturbation de l'innervation du releveur de l'anus et de la vessie.

Les malformations sacrées sont également associées dans près d'un cas sur deux à des perturbations portant sur le contenu du canal rachidien :

anomalies de position, de forme, de structure (syringomyélie) du cône médullaire ou du filum terminal, méningocèle antérieure ou lipome intracanaulaire avec leurs possibles conséquences à distance sur les viscères pelviens ou les membres inférieurs. Les déficits neurogènes pelviens ou appendiculaires peuvent être évolutifs dans le temps et donc être dépistés et surveillés.

Malformations génito-urinaires :

Elles s'observent comme les malformations rachidiennes, dans presque un cas sur deux et sont d'autant plus fréquentes que la malformation ano-rectale est plus haute et qu'existe une anomalie vertébrale. Si l'on écarte les fistules recto urinaires ou recto-vaginales qui font partie de la malformation ano-rectale proprement dite, elles sont très variées, allant de l'agénésie rénale à la sténose urétrale en passant par le méga uretère, le reflux vésico-urétral, l'anomalie de migration testiculaire, l'hypospadias, l'agénésie ou la duplication vaginale.

Malformations cardiaques : s'observent dans 5 à 7% des cas.

Malformations digestives : à distance sont principalement représentées par l'atrésie de l'œsophage (6 à 7% des cas) ; on peut aussi rencontrer une atrésie duodénale ; la maladie de Hirschsprung par contre est exceptionnelle [26].

Toutefois, certains syndromes congénitaux rares associent une malformation anorectale à d'autres anomalies congénitales, avec parfois une transmission héréditaire :

- Le syndrome de Currarino, d'hérédité autosomique dominante, comprend une triade qui associe une malformation anorectale (souvent une sténose ou une atrésie rectale), une agénésie sacrée antérieure (avec parfois une anomalie médullaire du type moelle attachée) et une masse pré-sacrée (myéloméningocèle antérieure, tératome ou kyste entérogénique) ;
- Le syndrome d'Optiz (syndrome G) est dû à un déficit d'embryogenèse des structures médianes. Il associe une malformation anorectale, un scrotum bifide, un hypospadias et une cryptorchidie. L'hérédité est liée à l'X ou autosomique dominante ;

- Le syndrome de Pallister-Hall associe une malformation anorectale, des anomalies vertébrales, une polydactylie, un hamartome hypothalamique et parfois d'autres éléments du complexe VACTERL ;
- Le syndrome OEIS est dû à un déficit de développement du mésoderme embryonnaire. Ce complexe associe une omphalocèle, une extrophie cloacale, une malformation anorectale et une malformation vertébrale. Les cas sont essentiellement sporadiques, sans hérédité particulière ;
- Le syndrome de Townes-Brocks est caractérisé par l'association variable de malformation de la sphère anorectale, du rayon radial (pouce surnuméraire) et de l'oreille externe, avec une surdité et une insuffisance rénale progressive dans certains cas.

Association VACTERL :

- V : Anomalies vertébrales (vertèbre cunéiforme scoliogénique)
- C : Malformations cardiaques
- TE : Malformations trachéo-oesophagiennes (sténose, atrésie, fistule)
- A : Atrésie anale
- R : Malformations rénales (agénésie rénale, reflux vésico-urétral)
- L : Anomalies des membres (agénésie radiale).

Le cat eye syndrome, lié à une anomalie génique, associe un colobome, des anomalies pré-auriculaires et une malformation ano-rectale.

IX- SCHEMAS THERAPEUTIQUES :

La stratégie thérapeutique est adaptée dans chaque cas au bilan anatomique initial ainsi qu'à l'existence d'éventuelles malformations associées. En particulier, la détection d'une cardiopathie et/ou d'une uropathie congénitales pourrait nécessiter une intervention thérapeutique urgente, à organiser, le cas échéant, dans un même temps d'anesthésie que le geste chirurgical anorectal (curatif ou de dérivation).

Fistule recto-urétrale ou recto-vésicale (garçon)

La prise en charge chirurgicale est planifiée en trois temps :

- Une colostomie sigmoïdienne terminale (proximale) et une fistule muqueuse (distale) sont réalisées en période néonatale dès que le bilan a permis d'exclure d'éventuelles malformations associées. Ce montage chirurgical a pour avantage de limiter le risque de prolapsus de la colostomie d'amont, de prévenir le passage de selles vers le côlon sigmoïde distal et de préserver la boucle sigmoïdienne pour l'abaissement recto-anal ultérieur. Cette intervention de dérivation autorise une alimentation du nouveau-né qui pourra rentrer à domicile dès que les parents seront en mesure de pratiquer les soins et appareillage de la colostomie. Signalons qu'en cas de fistule rectovésicale détectée à l'opacification vésico-urétrale pré-opératoire, il peut être indiqué de réaliser la stomie latérale de dérivation au niveau du côlon transverse droit, de façon à préserver complètement la boucle sigmoïdienne et à faciliter l'abaissement colo-anal ultérieur.

- Vers l'âge de 2 à 3 mois, la chirurgie réparatrice proprement dite est programmée et utilise la technique d'ano-recto-plastie sagittale postérieure (Peña) par voie périnéale exclusive (fistule recto-urétrale) ou par voie abdomino-périnéale combinée (fistule recto-vésicale). Ce geste est réalisé sous protection de la colostomie existante. Vers le 10^e jour post-opératoire, on débute le calibrage anal biquotidien à l'aide de bougie de Hégar, dont le calibre a été déterminé par le chirurgien au moment de l'ano-recto-plastie. La technique de calibrage anal est enseignée aux parents, avec incréments de 1 mm de diamètre par semaine.
- Dès que le calibrage anal normal pour l'âge de l'enfant est atteint (habituellement vers 4 ou 5 mois), la fermeture de la colostomie sigmoïdienne est envisagée. Les calibrages biquotidiens sont poursuivis jusqu'à l'âge de 1 an. Par la suite, l'enfant fera l'objet d'un suivi fonctionnel en consultation, de façon à traiter une possible constipation secondaire et à détecter précocement une éventuelle incontinence fécale [27].

Fistule recto-périnéale (garçon)

La cure chirurgicale en un temps est réalisée par anoplastie simple en période néonatale, sans colostomie : le geste consiste en une plastie visant à corriger la sténose et l'antéposition anales. Vers le 10^e jour post-opératoire, un calibrage anal biquotidien est instauré et enseigné aux parents, en utilisant des bougies de Hégar de calibre croissant en fonction de l'âge (jusqu'à l'âge de 1 an). Par la suite, l'enfant fera l'objet d'un suivi fonctionnel pour détecter et traiter une éventuelle constipation, plus fréquente dans les formes basses de MAR [28].

Fistule recto-vulvaire ou recto-vestibulaire (fille)

La cure chirurgicale (ano-recto-plastie sagittale postérieure) peut être réalisée en période néonatale, qui constitue une période favorable pour la cicatrisation compte tenu de l'imprégnation résiduelle par les hormones maternelles pendant les premières semaines suivant la naissance. Ce geste peut être associé ou non à une colostomie de protection en fosse iliaque gauche en fonction des difficultés chirurgicales en rapport avec la dissection de la cloison rectovaginale commune dans ce type de malformation. En post-opératoire, un calibrage anal régulier (biquotidien pendant les six premiers mois post-opératoires) est également instauré à l'aide de bougies de Hégar de calibre croissant en fonction de l'âge (jusqu'à l'âge de 1 an). Par la suite, l'enfant fera l'objet d'un suivi fonctionnel pour détecter et traiter une éventuelle constipation, particulièrement fréquente dans ce type malformatif [29].

Malformation cloacale (fille)

Il s'agit de la forme anatomique de MAR de loin la plus complexe (mais aussi la plus rare : moins de 5p. 100 de toutes les MAR), comprenant en outre des anomalies combinées du vagin (hydrocolpos, duplications, cloison), de l'utérus (bifidité, duplication) et de l'appareil urinaire (méga-uretère, uretère ectopique, hydronéphrose), dont les détails ne peuvent être développés ici. Sur le plan de la prise en charge, retenons qu'à l'instar des formes hautes du garçon, la prise en charge chirurgicale en trois temps est planifiée comme suit :

- Après exclusion des malformations associées du complexe VACTERL et opacification du canal commun («cloacographie»), une colostomie latérale transverse droite est réalisée. Ce geste

permet de décompresser l'intestin distal et d'envisager l'alimentation orale du nouveau-né, qui peut rentrer à domicile dès que les parents sont en mesure de gérer l'appareillage de la stomie. On évitera de réaliser la stomie au niveau du côlon sigmoïde pour préserver l'ensemble de la boucle sigmoïdienne, ce qui facilitera l'abaissement colo-anal et une éventuelle reconstruction vaginale ultérieurs.

- Vers l'âge de 6 à 12 mois sera programmée la cure chirurgicale proprement dite, utilisant la technique d'ano-recto-vagino-urétroplastie sagittale postérieure (Peña) par voie périnéale exclusive ou abdominopérinéale combinée. Selon la longueur du canal commun évaluée à l'occasion de la « cloacographie » pratiquée en période néonatale (longueur < 3 cm ou > 3 cm), la reconstruction fera éventuellement appel à diverses techniques chirurgicales avancées : mobilisation urogénitale en bloc, anorectoplastie sagittale postérieure, reconstruction vaginale utilisant une plastie intestinale, sigmoïdienne ou iléale. En post-opératoire, comme pour les autres types de malformation, il sera nécessaire d'effectuer des calibrages biquotidiens de l'anus à l'aide de bougie de Hégar de calibre croissant en fonction de l'âge (jusqu'à 6 mois à 1 an de l'intervention). On sera également particulièrement attentif à la qualité de la vidange vésicale en période post-opératoire immédiate.
- Le troisième temps comportera la fermeture de la colostomie transverse et la remise en circuit de l'anorectoplastie. Le suivi fonctionnel ultérieur veillera non seulement à prévenir une éventuelle constipation ou à prendre en charge une possible incontinence fécale, mais aussi à surveiller les aspects urologiques et, à plus long terme, génitaux [30].

X- PRONOSTIC :

Pronostic vital

En dehors de malformations associées du complexe VACTERL, dont certaines sont potentiellement létales (uropathies et cardiopathies malformatives complexes), le pronostic vital est rarement menacé par les MAR, pour autant que la chirurgie de dérivation soit réalisée précocement en période néonatale [31].

Pronostic fonctionnels

Les formes basses de MAR ne s'associent habituellement pas à une hypoplasie significative de la sangle puborectale et, dès lors, le risque d'incontinence fécale est très faible. En revanche, ces patients peuvent être atteints d'une constipation sévère qui nécessite une prise en charge hygiénodiététique à poursuivre au cours de l'enfance. En cas de constipation négligée, un mégarectum avec fécalome chronique peut s'installer et être responsable desouillures fécales par regorgement (pseudo-encoprésie) [32]. Dans ces cas, il faut promouvoir une vidange régulière du rectum en préconisant un régime riche en résidus, un traitement par laxatif du type lactulose ou polyéthylène glycol, un horaire de présentation triquotidien post-prandial précoce à la toilette (dès l'âge de 3 ans), et éventuellement une kinésithérapie de facilitation de l'exonération par la technique du biofeedback (à partir de l'âge de 6 ans). En cas de mégarectum constitué (surtout observé chez les filles qui présentaient une fistule recto-vestibulaire), un programme de lavements évacuateurs sera parfois nécessaire pour assurer une vacuité rectale régulière. Les patients seront suivis régulièrement en consultation en

vérifiant que les exonérations fécales sont au moins quotidiennes et qu'il n'y a pas de souillures dans les sous-vêtements, qui signifient nécessairement un déficit de vidange du côlon distal [33].

Les formes hautes de MAR sont volontiers associées à un degré variable d'hypoplasie musculo-nerveuse de la sangle puborectale. Sur le plan fonctionnel, les séquelles vont dépendre de la gravité anatomique de la malformation, des anomalies associées (hypoplasie musculaire et sacrée, anomalie médullaire) et de la qualité de la réparation chirurgicale. Les enfants doivent faire l'objet d'un suivi fonctionnel régulier, notamment entre 3 et 6 ans, pour détecter précocement la survenue d'une incontinence fécale séquellaire et assurer sa prise en charge avant l'entrée à l'école primaire. En fin, une incontinence urinaire peut être associée aux MAR, surtout du type cloaque : il s'agit essentiellement dans ces cas d'une incapacité à vider la vessie avec miction permanente par regorgement, à traiter par la technique du cathétérisme intermittent [34].

Cadre de l'étude : Le travail a été réalisé dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré.

Situation géographique:

Le C H U Gabriel Touré est situé dans le centre administratif de la ville de Bamako en commune III. A l'intérieur de cet établissement se trouve : Les services de chirurgie générale et pédiatrique au sein du pavillon Bénitiéni Fofana au Nord ; le service d'accueil des urgences au Sud-Ouest.

Les locaux: Le service de chirurgie pédiatrique comprend :

31 lits d'hospitalisation, un bloc opératoire composé de 3 salles que le service partage avec les services de traumatologie et d'urologie, une salle de réveil et une salle de stérilisation contiguës au bloc.

Le personnel:

Les chirurgiens sont au nombre de trois dont un coopérant cubain et un maître assistant en chirurgie pédiatrique qui est le chef de service. Les infirmiers sont au nombre de trois dont trois assistants médicaux. Deux techniciens supérieurs de santé, un jouant le rôle de chef d'unité de soins ; deux aides soignants et quatre techniciens de surface. Des étudiants en fin de cycle de la faculté de médecine, de pharmacie et d'odontostomatologie (FMPOS) dits étudiants hospitaliers. Des médecins inscrits au DES (Diplôme d'études Spécialisées) de chirurgie générale ; des étudiants stagiaires de la FMPOS (Faculté de médecine, de pharmacie et d'odontostomatologie) et de INFSS (Institut National de Formation en Sciences de la Santé).

Les activités :

Les consultations externes ont lieu du lundi au vendredi ; les interventions chirurgicales tous les jours (les urgences) et le lundi et mercredi au bloc à froid.

Les hospitalisations se font chaque jour et à tout moment. La visite se fait du lundi au vendredi à partir de 8 heures et la contre visite est effectuée par l'équipe de garde.

Le staff de chirurgie a lieu chaque vendredi dans la salle de staff du service de gynécologie et obstétrique.

Le staff du service de chirurgie pédiatrique se tient chaque matin du lundi au jeudi à partir de 7h30.

Le programme opératoire du bloc à froid s'établit chaque jeudi à partir de 14heures .C'est au cours de ce staff que se font la lecture des dossiers et la présentation de cas cliniques.

Type d'étude et durée d'étude :

C'était une étude rétrospective et prospective réalisée dans le service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Gabriel Touré.

Elle s'est déroulée sur une période de 5 ans allant de Janvier 2004 à Décembre 2008.

Echantillonnage :

Nous avons procédé à un recrutement systématique de tous les enfants répondant à nos critères d'inclusion.

Critères d'inclusion :

Ont été inclus tous patients ayant consulté aux urgences pédiatriques ou dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré et qui a été opéré ou non pour malformation anorectale avec fistule ; patients des

deux sexes et d'âge inférieur à 15 ans et dont les parents ont donné leur consentement éclairé.

Critères de non inclusion :

N'ont pas fait partie de cette étude les enfants hospitalisés dans notre service pour d'autres pathologies et les parents ayant refusé le questionnaire et les patients de plus de 15 ans.

Patients et méthodes : Tous les malades recrutés ont bénéficié d'un examen clinique soigneux à savoir :

- ✓ Un interrogatoire au lit du malade a permis de remplir le questionnaire. La consultation des dossiers apportait les éléments d'informations complémentaires pour valider les données recueillies ;
- ✓ Un examen physique à la recherche des signes physiques des MAR avec fistule.

Le bilan para clinique était constitué selon les cas :

Groupage – Rhésus, les taux d'hémoglobine et d'hématocrite, une échographie abdominale, une radiographie de l'abdomen sans préparation, une urétéro-cystographie rétrograde soit une fistulographie ou une opacification par la stomie ou un lavement aux hydrosolubles.

Le coût de la prise en charge à été évalué pour chaque patient. Il englobe les dépenses directes faites par le patient à savoir le :

- Coût du kit opératoire
- Coût du médicament
- Coût de l'hospitalisation
- Coût des examens complémentaires
- Coût du transport et de la nourriture.

Le questionnaire comportait :

- les données personnelles et administratives
- les données cliniques et para-cliniques
- le coût de la prise en charge
- les suites opératoires à court et moyen terme.

Analyses et saisies des données :

Le traitement de texte et les tableaux ont été réalisés sur le logiciel Microsoft word 2007. Les données ont été saisies et analysées sur le logiciel Epi-info (Version 6.0). Les graphiques ont été réalisées grâce au logiciel Microsoft Excel. Les résultats ont été discutés avec le test statistique Khi2 de Yates avec un seuil de probabilité significatif à $P < 0,05$.

I- Fréquence :

Tableau I : Répartition des patients selon la fréquence hospitalière des MAR avec fistule par année

Années	Nombre
2004	7
2005	12
2006	14
2007	18
2008	27
Total	78

La fréquence hospitalière est de 15 cas par an et des extrêmes entre 7 et 27.

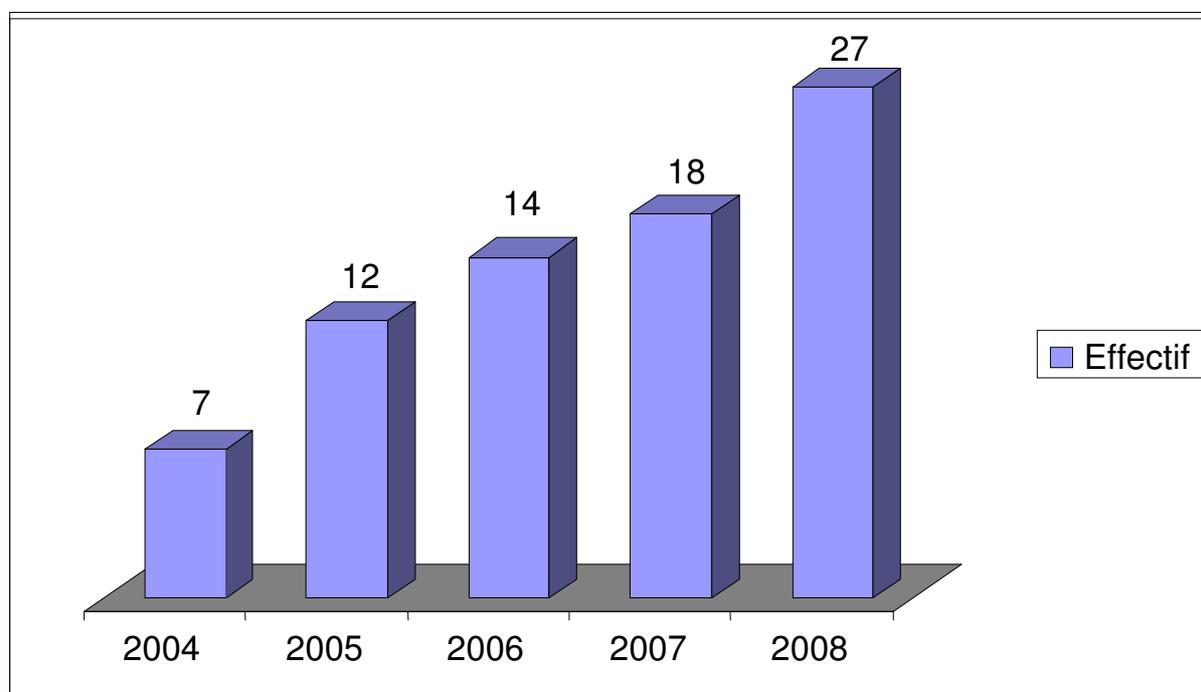


Figure 1 : Répartition des patients selon la fréquence hospitalière des MAR avec fistule par an.

Tableau II : Répartition des patients selon l'âge.

Classe d'âge	Effectif	Pourcentage (%)
Nouveau-nés : 0-28jours	20	25,6
Nourrissons: 1mois-2ans	50	64,1
Petits enfants: 3-7ans	6	7,7
Grands enfants: 8-15ans	2	2,6
Total	78	100

Les nourrissons étaient plus fréquents soit 64%.

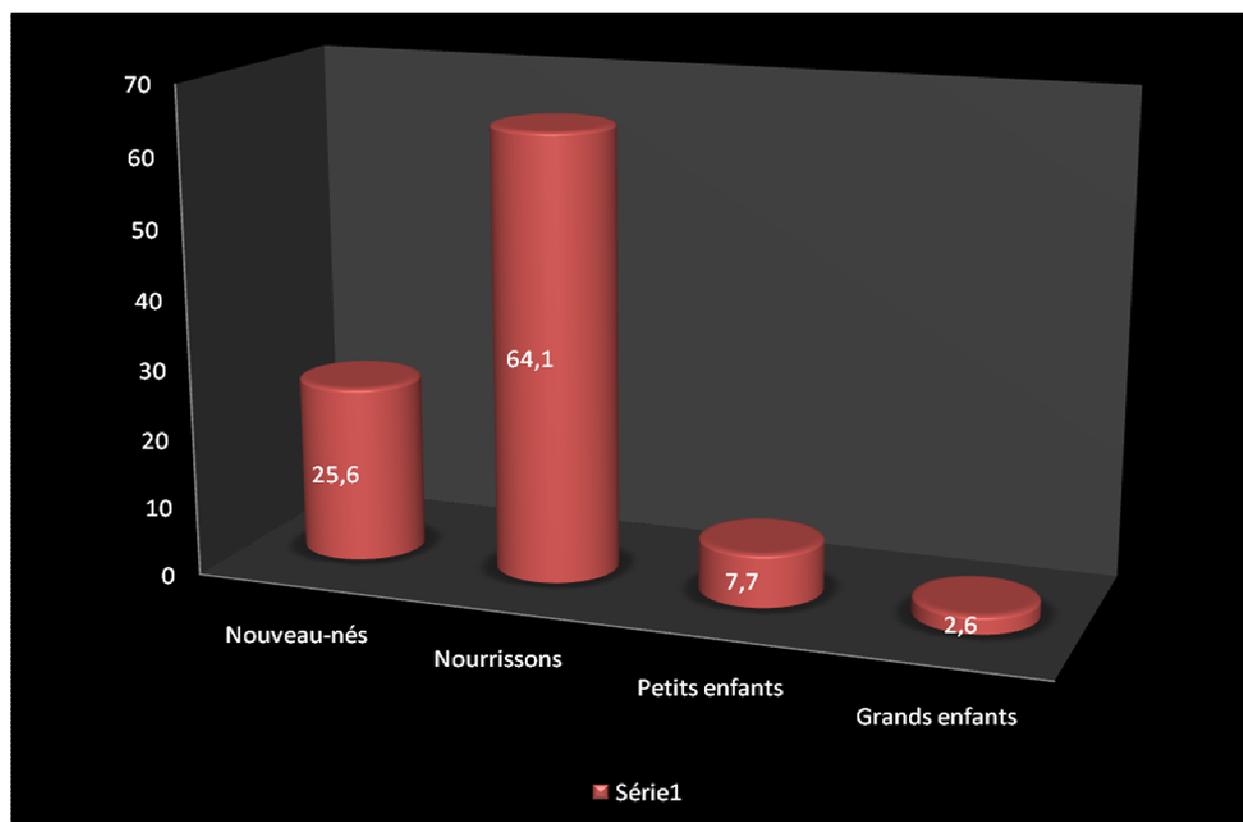


Figure 2 : Répartition des patients selon l'âge

Tableau III: Répartition des patients selon le sexe

Sexe	Effectif	Pourcentage (%)
Féminin	61	78,2
Masculin	17	21,8
Total	78	100

Les filles étaient plus représentées avec 78,2% un sex-ratio de 3,1.

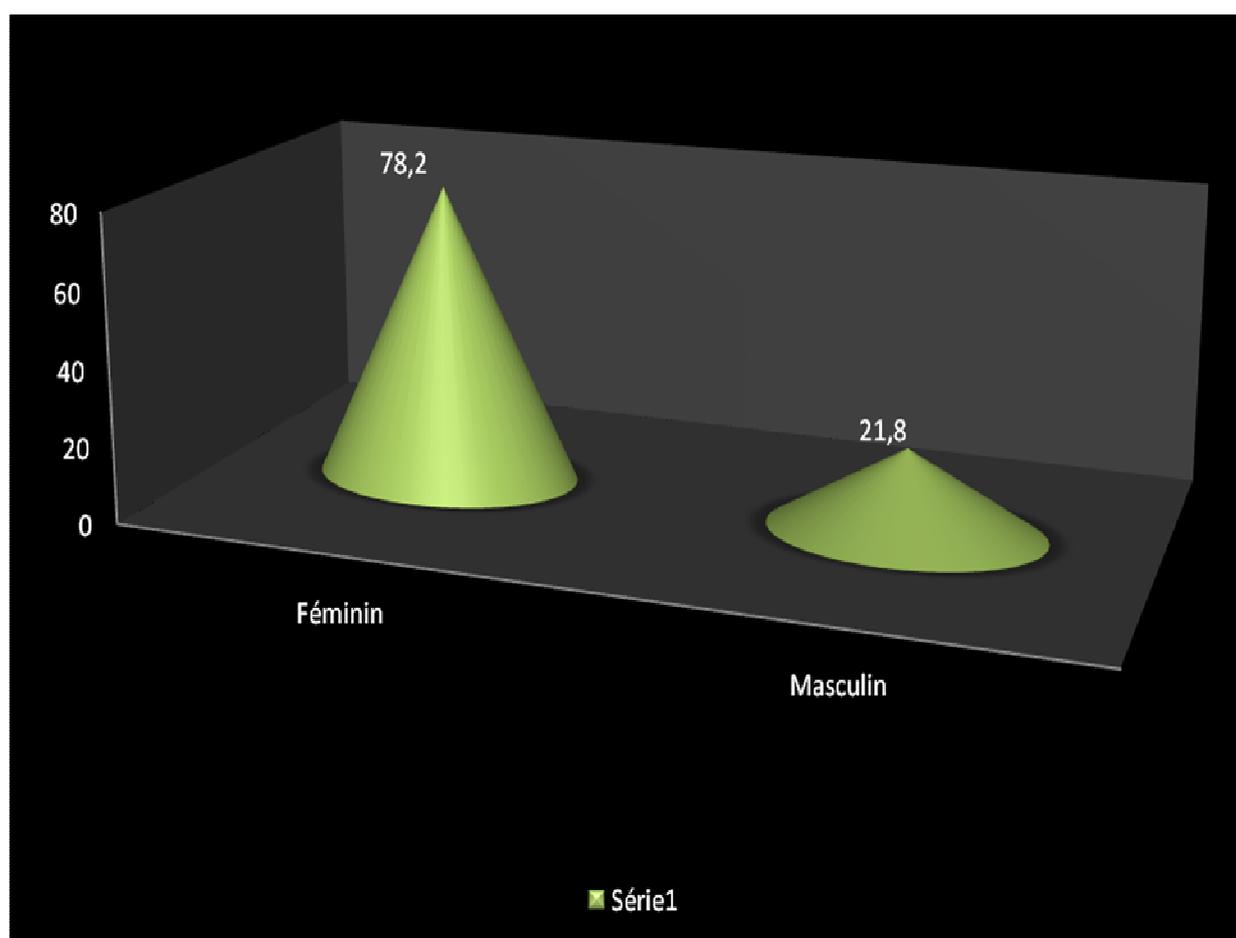


Figure 3 : Répartition des patients selon le sexe

Tableau IV: Répartition des patients selon la provenance

Provenance	Effectif	Pourcentage (%)
Kayes	4	5,1
Koulikoro	7	9
Sikasso	4	5,1
Ségou	5	6,4
Mopti	10	12,8
Tombouctou	1	1,3
Bamako	47	60,3
Total	78	100

Les patients venant de Bamako étaient plus nombreux dans cette étude 60,3% puisque il n'ya qu'un seul service de chirurgie pédiatrique siégeant à Bamako.

Tableau V: Répartition des patients selon la référence

Référence	Effectif	Pourcentage (%)
Médecin	16	20,5
Infirmier	12	15,4
Venu de lui-même	50	64,1
Total	78	100

Tableau VI: Répartition des patients selon le mode de recrutement

Mode de recrutement	Effectif	Pourcentage (%)
Urgence	1	1,3
Consultation ordinaire	77	98,7
Total	78	100

Un patient a été reçu en urgence pour occlusion (distension abdominale, vomissement et arrêt de transit digestif).

II- Aspects cliniques et diagnostiques :

Tableau VII: Répartition des patients selon le motif de consultation

Motif de consultation	Effectif	Pourcentage (%)
Absence d'anus + Fistule recto-urinaire	18	23
Fistule recto-périnéale	2	2,6
Emission de selle par la vulve	58	74,4
Total	78	100

Le motif de consultation le plus nombreux a été l'émission de selle par la vulve (74,4%).

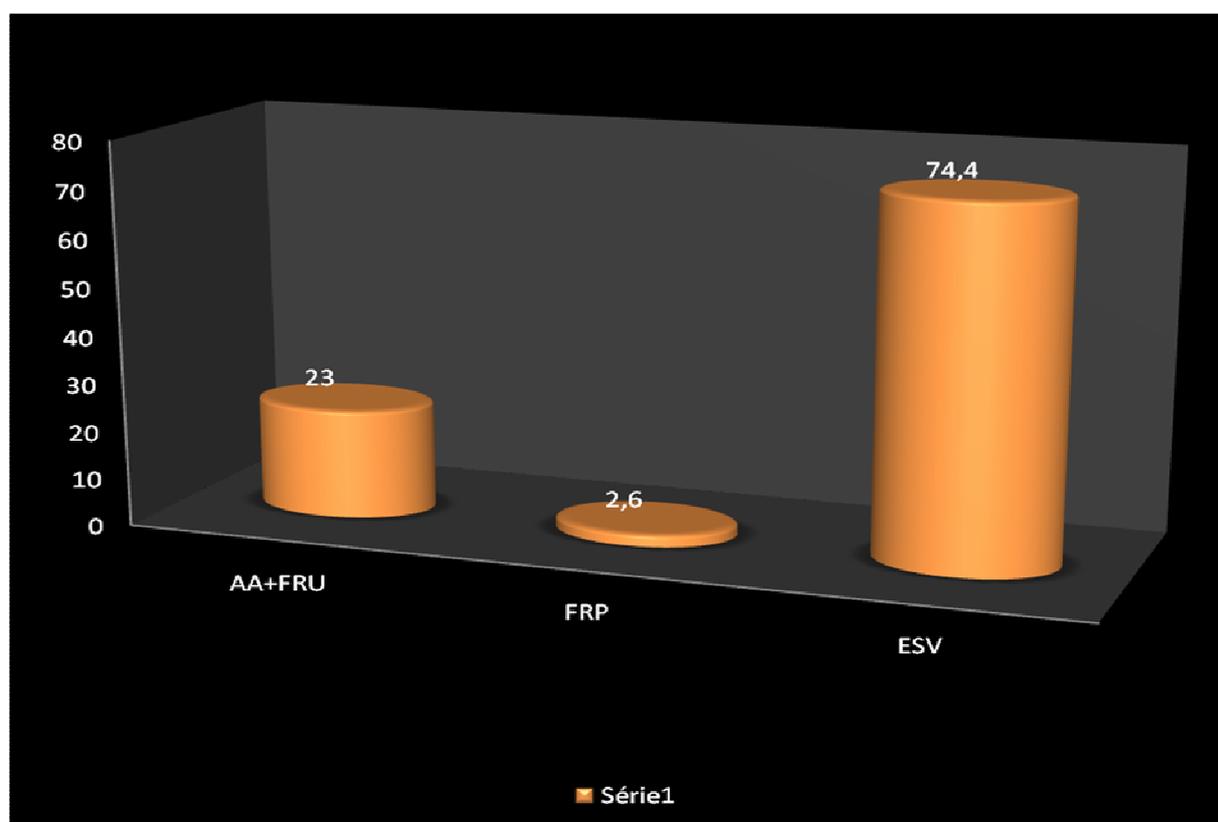


Figure 4 : Répartition des patients selon le motif de consultation

Tableau VIII: Répartition des patients selon la fratrie.

Fratrie	Effectif	Pourcentage (%)
1 ^{er} enfant	8	10,3
2 ^e enfant	7	8,9
3 ^e enfant	35	44,9
4 ^e enfant	6	7,7
5 ^e enfant	3	3,8
6 ^e enfant	4	5,1
7 ^e enfant	2	2,6
8 ^e enfant	13	16,7
Total	78	100

Les troisième enfants de la fratrie étaient plus concernés soit 44,9%.

Répartition des patients selon le terme de la grossesse : Tous nos enfants étaient nés à terme.

Tableau IX: Répartition des patients selon le délai d'émission du 1^{er} méconium.

Délai d'émission du méconium	Effectif	Pourcentage (%)
≤ 48h	75	96,2
Indéterminée	3	3,8
Total	78	100

L'émission du méconium était effectué avant les premières 48 h après la naissance dans 96,2% de cas.

Tableau X: Répartition des patients selon le mode d'alimentation

Mode d'alimentation	Effectif	Pourcentage (%)
Exclusivement nourri au sein	65	83,3
Lait et Céréales	6	7,7
Céréales	7	9
Total	78	100

L'allaitement exclusif était le principal régime alimentaire de nos patients soit 83,3%.

Tableau XI: Répartition des patients selon les antécédents médicaux maternels

ATCD médicaux	Effectif	Pourcentage (%)
Aucun	31	39,7
Infection pendant la grossesse	35	44,9
HTA	5	6,4
Diabète	2	2,6
Asthme	5	6,4
Total	78	100

Dans cette étude 44,9% des mères avaient une infection gynécologique pendant la grossesse (le type de l'infection n'a pas été précisé par défaut de prélèvement bactériologique), par contre les autres facteurs de risques comme la radiation et la prise de médicament à effet tératogène n'ont pas été trouvés.

Tableau XII: Répartition des patients selon les antécédents gynéco-obstétricaux de la mère

Antécédents	Effectif	Pourcentage (%)
Multipare	58	74,4
Primipare	20	25,6
Total	78	100

Les multipares représentaient 74,4%.

Tableau XIII: Répartition des mères selon le mariage consanguin.

Mariage consanguin	Effectif	Pourcentage (%)
Oui	10	12,8
Non	68	87,2
Total	78	100

87,2% des mères de nos patients n'ont pas fait de mariage consanguin.

Répartition des patients selon les principales activités de la mère :
96% des mères étaient ménagères.

Tableau XIV: Répartition des patients selon les facteurs de risques du père

Facteurs de risque	Effectif	Pourcentage (%)
Aucun	38	48,8
Tabac	30	38,4
Alcool	10	12,8
Total	78	100

La notion d'alcool-tabagisme a été retrouvée chez 51,2% des pères.

Tableau XV: Répartition des patients selon la principale activité du père

Activité	Effectif	Pourcentage (%)
Fonctionnaire	2	2,6
Commerçant	6	7,7
Manœuvre	14	17,9
Paysan	54	69,2
Marabout	2	2,6
Total	78	100

Les pères étaient paysans dans 69,2%.

II-1 : Signes généraux :

Répartition des patients selon la classe ASA (American Society of Anesthesiologist) : 1 patient était venu en mauvais état général.

Répartition des patients selon les signes fonctionnels : Nous n'avons pas trouvé des signes fonctionnels chez les malades.

II-2 : Signes physiques :

Tableau XVI: Répartition des patients selon l'inspection de la marge anale

Inspection	Effectif	Pourcentage (%)
Fistule avec trace d'anūs	60	76,9
Fistule sans trace d'anūs	18	23,1
Total	78	100

La présence de fistule avec trace d'anūs était plus représentée 76 ,9%.

III-Examens complémentaires :

Répartition des patients selon le résultat de l'échographie abdominale :

L'échographie abdominale faite chez 51,3% de nos patients n'a pas décelé de malformations associées.

Répartition des patients selon le résultat de l'ASP : L'ASP réalisée chez les garçons (17) présentant une fistule uro-digestive a montré une aération vésicale dans 100% des cas.

Répartition des patients selon le résultat de la fistulographie :

La fistulographie réalisée chez 4 garçons présentant des fistules ano-cutanées a permis de détecter la forme clinique de la malformation dans 100% de cas.

Répartition des patients selon le résultat de l'UCR (Urétéro-Cystographie Rétrograde) : L'UCR a été faite chez tous les garçons de notre série (17) et avait montré une aération vésicale.

Répartition des patients selon le résultat de la radiographie lombosacrée : La radiographie (Rx) lombo-sacrée réalisée chez dix huit patients n'avait pas trouvé une atrophie du sacrum.

Répartition des patients selon le résultat de l'opacification par la stomie : Elle avait été réalisée chez 51,3% et avait objectivé une fistule recto-vestibulaire forme basse.

Tableau XVII: Répartition des patients selon les formes cliniques

Formes cliniques	Effectif	Pourcentage (%)
Forme basse	60	76,9
Forme intermédiaire	6	7,7
Forme haute	12	15,4
Total	78	100

La forme basse représentait 76,9%

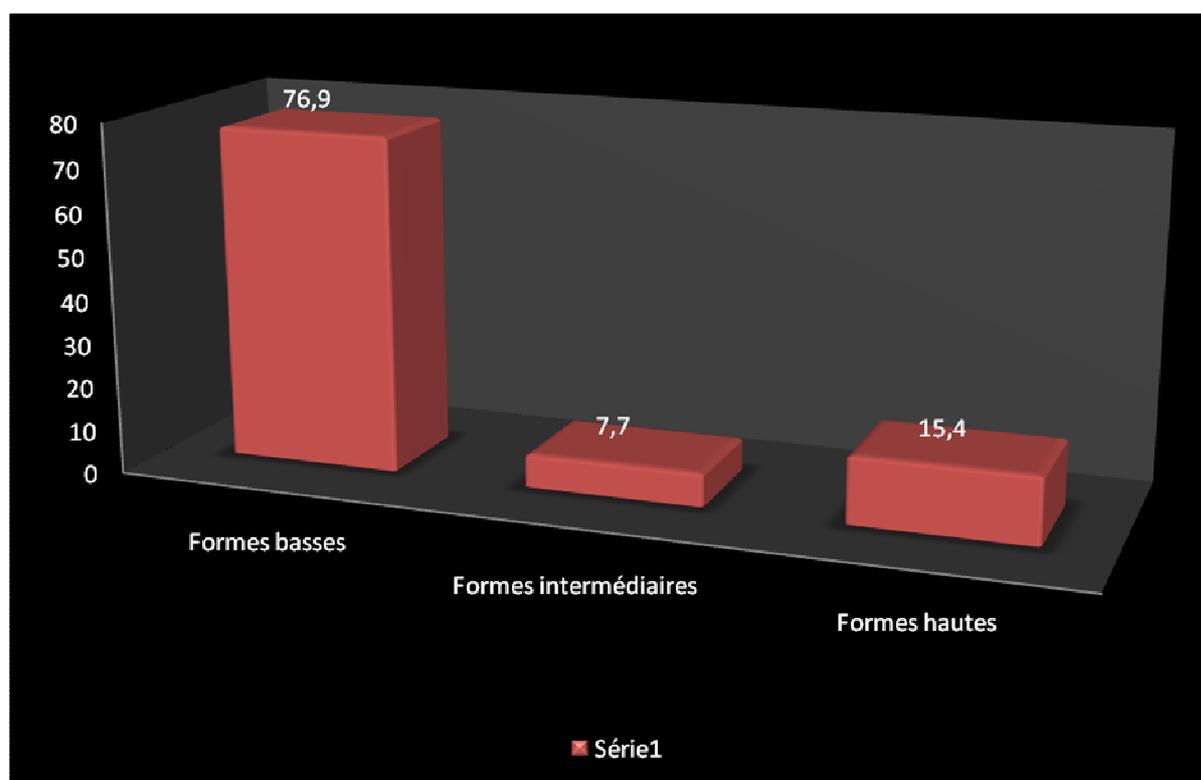


Figure 5: Répartition des patients selon la forme clinique

Répartition des patients selon l'aspect macroscopique des urines :
L'interrogatoire a retrouvé l'émission des urines d'aspect sombre pendant les premières 48 heures traduisant le passage du méconium dans les urines.

V- Traitement / Evaluation du coût :**V-1 : Traitement chirurgical:**

Répartition des malades selon le type d'anesthésie : L'anesthésie générale a été réalisée chez tous les patients.

Répartition des malades selon la voie d'abord : La voie d'abord a été sacro-coccygienne dans 100% des cas.

Tableau XVIII: Répartition des patients selon le traitement chirurgical

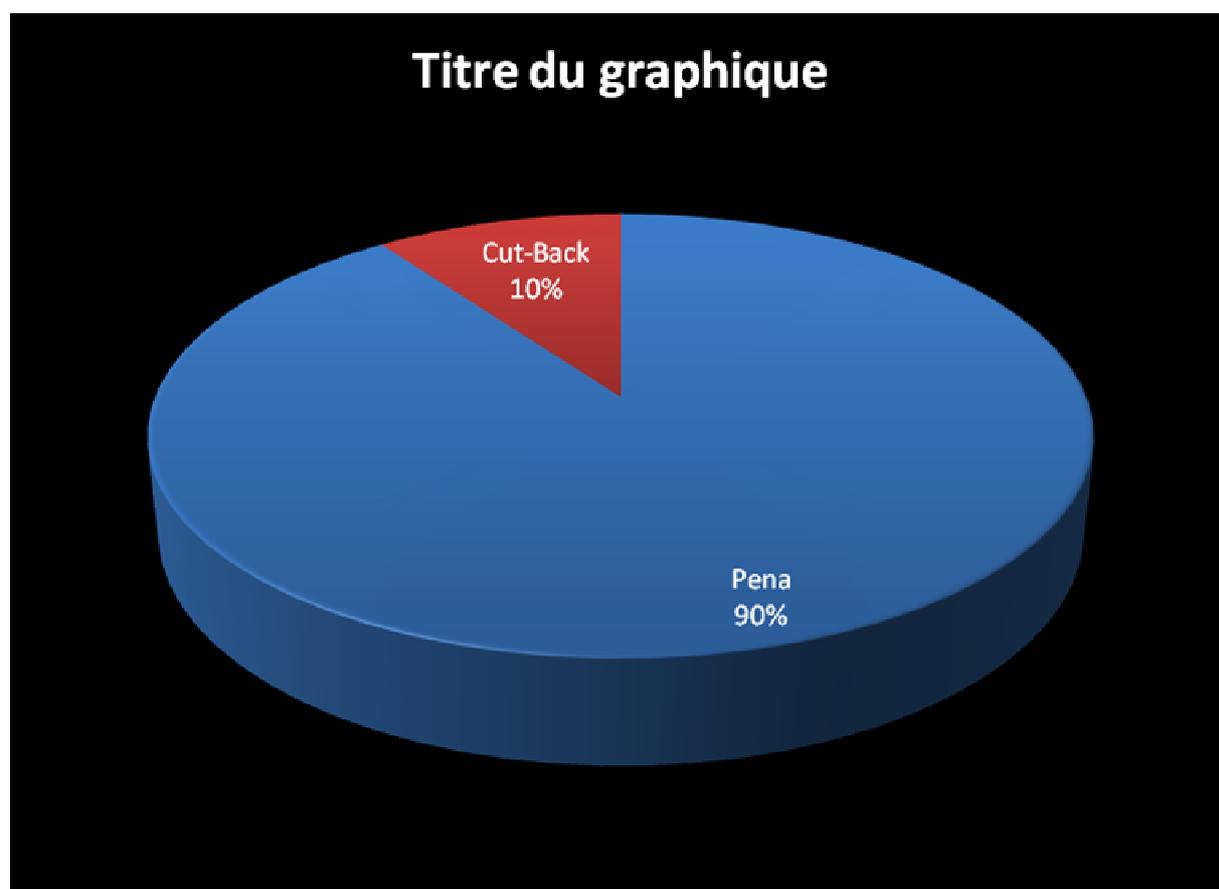
Traitement	Effectif	Pourcentage (%)
Colostomie/ abaissement du rectum/ rétablissement de continuité	68	87,2
Abaissement du recto- sigmoïde	10	12,8
Total	78	100

L'intervention à trois temps a été réalisée chez 87,2% des patients.

Tableau XIX: Répartition des patients selon la technique opératoire.

Technique	Effectif	Pourcentage (%)
Abaissement selon Peña	70	89,7
Abaissement selon Cut-Back	8	10,3
Total	78	100

La technique de Pena a été pratiquée chez 70 de nos patients soit 89,7%.

**Figure 6:** Répartition des patients selon la technique opératoire

Répartition des patients selon la durée d'hospitalisation pré-op : La durée moyenne d'hospitalisation pré-opératoire était de 7,4 jours, un écart type de 2,9 et des extrêmes de 2 et 18 jours.

Tableau XX: Répartition des patients selon la durée d'hospitalisation postopératoire

Durée d'hospitalisation	Effectif	Pourcentage (%)
Inférieure à 10 jours	62	80,6
Supérieure à 10 jours	16	19,4
Total	78	100

La durée moyenne d'hospitalisation post-opératoire était de 7,4 jours, un écart type de 2,9 et des extrêmes de 2 et 18 jours.

V-2 : Evolution et suivi :

Tableau XXI: Répartition des patients selon les suites opératoires immédiates

Complications pos-top	Effectif	Pourcentage (%)
Suites simples	65	83,3
Infection	5	6,4
Prolapsus de colostomie	4	5,1
Fécalome	3	3,9
Décès	1	1,3
Total	78	100

Les suites opératoires étaient simples chez 65 patients soit 83,3%.

Tableau XXII: Répartition des patients selon le suivi à 6 mois après abaissement

Suivi à 6 mois	Effectif	Pourcentage (%)
Continence totale	60	77,9
Incontinence totale	10	11
Souillures anales	7	9,1
Total	77	100

A 6mois de suivi 77,9% de nos patients avaient une bonne continence.

Tableau XXIII : Répartition des patients selon le suivi à 12mois après abaissement

Suivi à 12 mois	Effectif	Pourcentage (%)
Continence totale	64	83,1
Incontinence totale	5	6,5
Perte de vue	8	10,4
Total	77	100

Au terme de 12 mois de suivi 64 enfants avaient une continence parfaite soit 83,1%.

Taux de mortalité : Dans cette étude nous avons enregistré 1,3%.

V-3 : Evaluation du coût moyen de la prise en charge :

Répartition des patients selon le coût moyen de la prise en charge :

Le coût moyen de notre série était de 171752 FCFA avec un écart type 97048 et des extrêmes de 80000 à 489450 FCFA.

Il s'agit d'une étude rétrospective et prospective allant de Janvier 2004 à Décembre 2008 portant sur les MAR avec fistule à propos de 78 patients opérés dans notre service. L'étude prospective nous a permis de suivre les patients sur le plan anatomo-fonctionnel. Nous avons été confrontés aux difficultés suivantes : la mauvaise conservation des archives ; le faible pouvoir d'achat et l'absence d'assurance maladie, retardant ainsi les interventions et influençant négativement la qualité de la prise en charge ; le suivi post-opératoire difficile des parents à cause du non respect des rendez-vous.

Tableau XXIV : Fréquence hospitalière des MAR avec fistule selon les auteurs.

Auteurs	Fréq. Hospitalière
KIGO, Kenya, 2002 [55]	35 cas/an
BANU, Bangladesh, 2008 [56]	24 cas/an
BANKOLE, RCI, 2003 [57]	15 cas/an
HASSETT S, LONDRE, 2009 [59]	53 cas/an
NOTRE ETUDE, Mali, 2009	15 cas/an

En absence d'études statistique, les études Africaines ont rapporté des fréquences hospitalières variant de 15 à 35 cas par an.

L'incidence des MAR avec fistule à été estimée de 1,5 à 2,5 sur 10000 naissances vivantes en Afrique du Sud [35].

Cette faible prévalence nous semble en deçà de la réalité car elle ne prend pas en compte : les patients décédés avant leur prise en charge ; les patients qui ont des itinéraires thérapeutiques divers ; le faible pouvoir d'achat des populations surtout rurales.

Tableau XXV : Âge moyen selon les auteurs

Auteurs	Nombre de malade	Âge moyen (mois)	Test statistique
SANJAY K., INDE, 2007 [50]	107	10,5	P=0,9957
HOLSCHNEIDER A.M., GERMANY, 2002 [58]	245	10	P=0,0000
WANDAOGO A., OUAGADOUGOU, 2005 [7]	45	10,27	P=0,8760
AGOSSOU, BENIN, 2003 [44]	57	12	P=0,7116
KIM, USA, 2000 [43]	120	3	P=0,0180
NOTRE ETUDE, MALI, 2009	78	10	-

L'âge moyen des patients de notre série est supérieur à celui rapporté par d'autres auteurs [43;58].

Ceci pourrait s'expliquer par : un manque de dépistage par le personnel dès l'accouchement ; La découverte de la malformation plus tard par les parents eux-mêmes ; les longues distances qui les séparent de la capitale (l'unique centre de référence en ce qui concerne les MAR) ; certaines formes cliniques de la MAR avec fistule. La présence des

grands enfants dans cette étude s'explique par la forme anatomo-clinique de leur malformation considérée normale par les parents.

Tableau XXVI : Sexe selon les auteurs

Auteurs Sexe	Wandaogo, Ouagadougou, N=45, 2005 [7]	Agossou, Benin,N=57, 2003 [44]	Moore S.W., Afrique du Sud, N=416, 2008 [35]	Notre étude, Mali, N=78, 2009
Féminin	40%	33,3%	32%	78,2%
Masculin	60%	63,3%	68%	21,8%
Ambiguïté sexuelle	-	3,4%	-	-

La prédominance masculine classiquement décrite dans la littérature [38] a été retrouvée par d'autres auteurs [7;44;35]. Par contre dans notre étude le sexe féminin était plus représenté et ceci pourrait être lié au biais de recrutement. Cette susceptibilité masculine n'a pas encore reçu une explication satisfaisante mais il n'est pas exclu qu'elle s'appuie sur des bases génétiques [40].

Les MAR avec fistule peuvent réaliser une occlusion intestinale lorsque la fistule ne permet plus le transit digestif. Le délai moyen de consultation était de 10 mois ; celui des garçons (2,6 jours) était différent de celui des filles (10,2 jours). Cette différence est due par le calibre de la fistule plus large qui permet un transit quasi normal chez la fille.

Les manifestations cliniques des MAR avec fistule sont frustes dans la mesure où le transit intestinal est assuré par la fistule ; par contre elles peuvent réaliser un tableau d'occlusion intestinale surtout chez le sexe masculin où la fistule est plus étroite.

L'absence d'émission du méconium représente le signe fonctionnel le plus marqué.

Bien qu'elles appartiennent à des variétés anatomiques différentes (haute, intermédiaire et basse) les MAR avec fistule ont un même aspect clinique. Elles regroupent des signes de retard ou d'arrêt de transit dans la mesure où la fistule ramène peu. D'autres signes sont décrits comme la présence d'un bourgeon charnu, d'une fossette, d'une contracture réflexe sphinctérienne anale, de la pneumaturie, de méconiurie et l'absence de pli inter fessier [42].

Tableau XXVII: Âge du diagnostic selon les auteurs

Âge	Wandaogo, Burkina-faso, 2005, [7] N=45	Kim, USA, 2000, [43], N=120	Notre étude, Mali, 2009, N=78
Nouveau-nés	36 (P=0,0670)	95 (P=0,0000)	20
Nourrissons	8 (P=0,0000)	15 (P=0,0000)	50
Petits enfants	-	3 (P=0,5050)	6
Grands enfants	1	7 (P=0,3390)	2

Le diagnostic de MAR avec fistule est facile dans la mesure qu'on se donne la peine d'examiner systématiquement le périnée de tout nouveau-né et de vérifier la perméabilité du rectum à l'aide d'une sonde [43]. Le retard de diagnostic n'est pas aussi rare ; l'anus à la fourchette vulvaire est considéré comme de l'anus normal par les parents ou des praticiens n'ayant pas l'habitude de ces malformations. La présence de grand enfant dans notre série et celle de Kim aux USA peut être expliquée par ce phénomène.

L'identification de la variété anatomo-clinique est un élément important car le traitement et le pronostic y dépendent d'où la nécessité de réaliser des investigations para-cliniques précoces.

Le diagnostic des MAR avec fistule est clinique. Cependant :

- ✓ l'ASP en a été réalisé que chez 17 patients. Il permet de voir une aération vésicale en cas de fistule recto-vésicale et d'éventuelles anomalies rachidiennes.
- ✓ La fistulographie et l'opacification par la stomie ont été réalisées respectivement chez 17 et 50 patients et ont permis de déterminer les variétés anatomiques de la MAR.
- ✓ L'UCR et l'ECBU ont été réalisés chez les garçons de la série et ils ont permis de retrouver respectivement une aération de la vessie et une infection à Escherichia coli.
- ✓ La Radiographie lombo-sarée a été faite chez 18 patients et elle n'a pas révéler d'anomalie osseuse visible.

Tableau XXVIII : Formes cliniques selon les auteurs

FORME CLINIQUE	Ngom G., Dakar, 2004, N=84 [60]	Wandao, Burkina- faso, 2005, N=45 [7]	Gil-vernet, Espagne, 2001, N=118, [45]	Notre étude, Mali,2009 N=78
Basse	39,9 (P=0,0000)	65 (P=0,1360)	30,8 (P=0,0000)	76,9
Intermédiaire	6 (P=0,6600)	8 (P=0,9135)	33,3 (P=0,0000)	7,7
Haute	4,8 (P=0,0235)	25 (P=0,2145)	35,9 (P=0,0019)	15,4
Cloaque	-	-	-	-

Les formes basses sont les plus fréquemment observées selon plusieurs auteurs [44]. La différence entre notre études et celle dans la série Espagnole où les formes hautes et intermédiaires étaient les plus nombreuses, peut être s'expliquer par un biais de recrutement.

Tableau XXIX : Type de fistule selon les auteurs.

FISTULES	Mdoye M. Dakar, 2004 [60]	Wandaogo A. Burkina-faso, 2005 [7]	Endo M., Japon, 2001[5]	Notre étude, Mali,2009
Vulvaire	25,2	11,1%	12%	64,1%
Vaginale	20%	55,6%	-	12,8%
Urétrale	6%	11,1%	16,7%	6,5%
Vésicale	8,3%	-	2,1%	9,7%
Périnéale	27,6%	11%	18,2%	2,6%
Scrotale	20%	11%	-	2,6%
Cloaque	-	-	4,6%	-

Les fistules étaient ano-génitales chez la fille alors qu'elles étaient urinaires et périnéales chez le garçon.

D'autres explorations sont citées par d'autres auteurs tels la recherche de la perméabilité œsophagienne à l'aide d'une sonde, l'échographie abdominale, UIV et IRM.

Les MAR avec fistule sont associées à d'autres malformations congénitales à des taux variant entre 71% pour les formes hautes et 25% pour les formes basses [45]. Dans cette étude nous n'avons pas mis en évidence les malformations congénitales associées.

L'étiologie des MAR demeure encore inconnue ; quelques cas familiaux ont été rapportés [46]. Selon CUSCHIERI A. à Malte en 2002 le gène HY/SRY serait incriminé dans la survenue des MAR [47].

Le traitement des MAR avec fistule est chirurgical. Toute fois il s'agit de nouveau-nés rapidement infectés : **traitement médical et nursing s'insèrent dans toutes les étapes du traitement chirurgical.**

Cependant un abaissement colo-anal direct sans colostomie de protection majorerait la morbidité post-opératoire. Dans notre contexte l'abaissement colo-anal avant l'âge de 6 mois entraînerait une majoration prohibitive des contraintes en matière d'anesthésie et de réanimation. Pour pallier les difficultés liées à nos conditions d'exercices, nous optons pour une prise en charge à trois temps.

Soixante huit de nos malades ont bénéficié d'une colostomie suivie de l'abaissement du recto-sigmoïde puis du rétablissement de la continuité intestinale. Ce schéma thérapeutique est réalisé par plusieurs auteurs [48;49]. Le moment de l'abaissement et la technique utilisée diffèrent selon les auteurs. Ils dépendent aussi de la forme clinique [49].

Tableau XXX : Date de l'abaissement selon les auteurs

ÂGE	0-2 mois	3 mois	6-18 mois
AUTEURS			
Pena,USA,2000	+		
Vaysse,Paris,1998		+	
Guy,France,1996	+		
Carcassonne,France,1972			+
Notre étude, 2009			+

Dans notre série les malades ont subit l'abaissement entre 6 et 18 mois. Une colostomie première est réalisée en période néonatale. Avant

l'abaissement, nous recherchons des malformations associées. Nous faisons enfin le rétablissement de la continuité digestive.

Les avantages de cette stratégie sont nombreux : elle permet parfois de levée d'obstacle ; elle permet de réaliser une colographie descendante et aussi de déterminer le type anatomique de la MAR ; elle protège les sutures périnéales après l'abaissement.

Le traumatisme psychologique, la mauvaise acceptation de la stomie par les parents dans notre contexte, les difficultés d'approvisionnement en poches et la méconnaissance des soins quotidiens élémentaires des stomies constituent les véritables inconvénients.

Dans cette étude la majorité de nos malades ont bénéficié d'une voie périnéale antérieure avec colostomie de protection dans 76,9% conforme à d'autres auteurs [50].

Dans cette étude 90% des malades ont été opérés selon la technique d'anorectoplastie sagittale antérieure de Peña.

Beaucoup d'auteurs préconisent la même technique (ASARP) quelle que soit la forme de la MAR [51]. Pour d'autres elle n'est pas indiquée dans la forme haute et intermédiaire de la MAR car elle serait délabrante sans assurer une continence satisfaisante [52].

Tableau XXXI: Taux de morbidité selon les auteurs.

AUTEURS	Nombre de malade	Taux de morbidité	Tests statistique
BANKOLE, RCI, 2003 [58]	293	38,5%	P=0,0425
WANDAOGO, Burkina-Faso, 2005 [7]	45	38,5%	P=0,2718
HASSETT, Londres, 2009 [60]	53	21%	P=0,4486
Notre étude, Mali, 2009	78	28%	-

La morbidité des patients qui avaient été revus au moins une fois après leur colostomie était de 28,70%. Les complications survenues étaient propres à la colostomie : prolapsus stomial ; lachâge de suture ; infection du site ; fécalome.

Cette fréquence était comparable à celle retrouvée par HASSETT S mais inférieure à celle de BANKOLE en Côte d'Ivoire [57].

Tableau XXXII : Taux de mortalité selon les auteurs.

AUTEURS	NOMBRE DE MALADE	TAUX DE MORTALITE	TEST STATISTIQUE
AGOSSOU, BENIN, 2003 [44]	57	32%	P= 0,0000
MOUAFO TAMBO F, ABIDJAN, 2004 [39]	56	28,6%	P=0,0000
WANDAOGO, OUOGADOUGOU, 2005 [7]	45	48,4%	P=0,0000
HASMI, PAHISTAN, 2000 [4]	137	2,2%	P=0,9591
NOTRE ETUDE, MALI, 2009	78	1,3%	-

La mortalité est d'autant plus élevée que l'enfant présente une forme haute ou intermédiaire et que la chirurgie est réalisée en période néonatale [53].

Notre taux de mortalité est inférieur à ceux d'Agossou, Mouafo Tambo et Wandaogo mais comparable à celui de Hasmi.

Cette mortalité dans notre contexte résulte de la conjonction de divers facteurs : le retard à la consultation ; les éventuelles malformations associées non diagnostiquées ; l'absence d'information et de

sensibilisation des parents sur la maladie, font qu'ils ont tendance à négliger ces enfants qui justement ont besoin d'une attention particulière pour survivre.

Dans notre étude, les résultats de l'opération de Peña n'ont pas été comparés à ceux des autres techniques d'abaissement. L'évaluation de la continence a donc été globale, sans tenir compte de la technique. Selon notre expérience, les formes basses de MAR ne posent pas de problème de continence, contrairement aux formes hautes et intermédiaires. Ces résultats sont comparables à ceux publiés par Mollard [54].

Notre appréciation de la continence n'est toutefois fondée que sur l'examen clinique, faute de pouvoir disposer d'électromyographie, de défécographie et de manométrie.

La rééducation sphinctérienne avec « mise sur le pot » tous les jours et aux mêmes heures a permis d'améliorer des enfants atteints de formes hautes et intermédiaires, et d'obtenir une continence socialement acceptable.

Le coût de la prise en charge des MAR avec fistule demeure onéreux à cause de la multiplicité des examens complémentaires et du nombre d'intervention chirurgicale. Notre coût moyen de 171752 FCFA est largement au dessus du SMIG (Salaire Minimal Inter Gouvernemental) malien.

L'épidémiologie des malformations ano-rectales avec fistule dans notre travail recoupe les données de la littérature et souligne la prédominance des formes basses. Le retard encore porté au diagnostic suggère une sensibilisation plus accrue des matrones, sages femmes, obstétriciens et pédiatres, et une vulgarisation de l'inspection systématique du périnée de tout nouveau-né. La prise en charge des MAR avec fistule se heurte surtout aux difficultés liées à des malformations associées. Le résultat fonctionnel à terme résume tout l'enjeu de cette chirurgie qui doit conférer au patient une continence socialement acceptable. La création d'une unité de réanimation pédiatrique est indispensable à l'amélioration des résultats immédiats. Des moyens techniques permettant d'évaluer la continence anale sont nécessaires à une appréciation objective des résultats fonctionnels.

RECOMMANDATIONS

Aux autorités :

- ✓ Formation du personnel en chirurgie pédiatrique
- ✓ Dotation du service de néonatalogie en matériel et en personnel qualifié
- ✓ Dotation de nos structures en électromyographie, de défécographie et de manométrie.
- ✓ Mise en œuvre d'assurance maladie
- ✓ Création de registre pour une surveillance épidémiologique de ces malformations.

Aux personnels :

- ✓ Inspection systématiquement du périnée de tous nouveau-nés
- ✓ Vérification de la perméabilité de tout anus en place
- ✓ Application rigoureuse des techniques opératoires afin de conférer a ces enfants un meilleur pronostic fonctionnel.

REFERENCES

- 1- DUHAMEL B. Morphogenèse pathologique. Masson 1966;38:142-147.
- 2- STEPHENS FD, Smith ED. Anorectal malformations in children. Year Book Medical Publishers Chicago 1971;20(1)173-8.
- 3- STEPHENS FD, Smith ED. Anorectal malformations in children. Birth Defects org. Artic Ser New-York 1988;24(1):604.
- 4- HASHMI MA, HASHMI S. Anorectal malformations in female children-10 years experience. J R Coll Surg 2000;45(3):153-158.
- 5- ENDO M, HAYASHI A, ISHIHARA M, MAIE M, NAGASAKI M, NISHI T, SAEKI M. Anorectal congenital malformations and their preferential associations. Experience of the clinical of the University of Chile, 1979-1999. Rev Med Chil 2000;138(5):519-25.
- 6- PENA A, HONG A. Advances in the management of anorectal malformations. Am J Surg 2000;36(5):795-798.
- 7- WANDAOGO A. Malformations anorectales, traitement, Burkina Faso. Médecine d'Afrique Noire-n°5203-Mars 2005-pages 181-187.
- 8- MOLLARD P. Traitement des imperforations anorectales. Editions Techniques. Encycl. Med. Chir. (Paris.France). Technique Chirurgicales. 4075-1992.
- 9- GUYS J.M. Le Rectum pédiatrique. Sauramps Medical-Montpellier, 1996.
- 10- RINTALA RJ, PAKARINEN MP. Imperforate anus: long-and short-term outcome. Semin. Pediatr. Surg 2008;17(2):79-89.

- 11- CHABAL J, CISSE B. Les malformations anorectales. Bull Soc Med Afr Noire Lang Fr 1965;10(3):446-445.
- 12- CHEN JC. The treatment of imperforate anus: experience with 108 patients. J Pediatr Surg 1999;34(11):1728-32.
- 13- TONG MC. Anorectal anomalies: a review of 49 cases. Ann Acad Med Singapore 1981;10(4):479-484.
- 14- CHRISTINE GRAPIN-DAGORNO Bull. Acad. Natle Méd. 2008;192(5):913-919.
- 15- GEORGESON KE, INGE TH, ALBANESE CT. Laparoscopically assisted anorectal pullthrough for high imperforate anus a nez technique. J. Pediatr. Surg 2000;35(6): 927-30, discussion 930-1.
- 16- BARBET JP, BOURDELAT D, BUTLER-BROWNE GS et al. Continence foetal: les mécanismes embryologiques. Rev Int Pédiat 1991;210:2-6.
- 17- Kluth D, Lambrecht W. Current concepts in the embryology of anorectal malformations. Semin Pediatr Surg 1997;6:180-186.
- 18- FAUCHERON JL. Anatomie chirurgicale des nerfs du pelvis. Ann Chir 1999;53:985-989.
- 19- SATO K, SATO T. The vascular and neuronal composition of the lateral ligament of the rectum and the rectosacral fascia. Surg Radiol 1991;13:17-22.
- 20- FAUCHERON JL, DUBREUIL A. Rectal akinesia as a new cause of impaired defecation. Dis Colon Rectum 2000;43:1545-1549.
- 21- REDING R, CRISPIN B, CASTILLE Y et al. Le pronostic fonctionnel et le traitement des séquelles des malformations

- anorectales chez l'adolescent et l'adulte. *Acta Endoscopica* 2001; 5:649-658.
- 22- LEVITT MA, PATEL M, RODRIGUEZ G. The tethered spinal cord in patients with anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 1997; 32:462-468.
- 23- SHAUL DB, HARRISON EA. Classification of anorectal malformations. Initial approach, diagnostic test, and colostomy. *Semin Pediatr Surg* 1997;6:187-195.
- 24- PELLERIN D, BERTIN P. Les malformations congénitales de l'anus et du rectum chez la fille. A propos de 93 observations. *Ann. Chir.* 1969;23:513.
- 25- PELLERIN D, BERTIN P. Les malformations congénitales de l'anus et du rectum chez le garçon. A propos de 119 observations. *Ann. Chir.* 1969;23:505.
- 26- LYNCH SA, WANG Y, STRACHAN T et al. Autosomal dominant sacral agenesis : Currarino syndrome. *J Med Genet* 2000;32:561-566.
- 27- PEÑA A, HONG A. Advances in the management of anorectal malformations. *Am J Surg* 2000;180:370-376.
- 28- PEÑA A, DEVRIES PA. Posterior sagittal anorectoplasty: important technical considerations and new applications. *J Pediatr Surg* 1982;17:796-811.
- 29- DE VRIES P, PEÑA A. Posterior sagittal anorectoplasty. *J Pediatr Surg* 1982;17:638-643.
- 30- HENDREN WH. Cloaca, the most severe degree of imperforate anus: experience with 195 cases. *Ann Surg* 1998; 228:331-346.
- 31- VAN KUYK EM, WISSINK-ESSINK M, BRUGMAN-BOEZEMAN AT et al. Multidisciplinary behavioral treatment of

- defection problems: a controlled study in children with anorectal malformations. *J Pediatr Surg*, 2001;36:1350-1356.
- 32- TUUHA SE, AZIZ D, DRAKE J. Is surgery necessary for asymptomatic tethered cord in anorectal malformations patients. *J Pediatr Surg* 2004;39:773-777.
- 33- LANDEMEURER RATM, MOLENAAR JC. Continence after posterior sagittal anorectoplasty. *J Pediatr Surg* 1991;26:587-590.
- 34- PAIDAS CN. Fecal incontinence in children with anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg* 1997;6:228-234.
- 35- MOORE SW, ALEXANDER A, SIDIER S, ALVES J, HADLEY GP, NUMANOGLU A et al The spectrum of anorectal malformations in Africa. *Pediatr Surg Int*. 2008;24(6):677-683.
- 36- PATWARDHAN N, KIELY EM, DRAKE DP, SPITZ L, PIERRO A. Colostomy for anorectal anomalies: high incidence of complications. *J Pediatr Surg* 2001;36(5):795-798.
- 37- DOUMBOUYA N, DA-SILVA-ANOMA S, AGUEHOUNDE C, DIALLO AF, KOUAME B, DIETH AG, MOH-ELLO N, ROUX C. Indications et complications des stomies digestives en chirurgie pédiatrique. *Méd. Afr. Noire* 2000;47(1):38-40.
- 38- CHEN JC. The treatment of imperforate anus: experience with 108 patients. *J Pediatr Surg* 1999;34(11):1728-32.
- 39- MOUAFO TAMBO F, MOH EN, DIATH AG. Malformations anorectales dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU de Yopougon, Abidjan, Cote D'Ivoire. 2004;37(3).
- 40- GOYAL A, WILLIAMS JM, KENNY SE, LWIN R, BAILLIE CT, LAMONT GL, TURNOCK RR Functional outcome and quality of life in anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 2006;41(2):318-22.
- 41- VAYSSE PH, JURICIC M, GALINIER PH. Malformations anorectales. *Manuel de chirurgie pédiatrique France* 1988;27.

- 42- NAZER J, HUBNER ME, VALENZUELA P, CIFUENTES L. Anorectal congenital malformations and their preferential associations, experience of clinical hospital of the university of Chile: *Pediatr* 1976-1999. *Rev Med Chil* 2000;128(5):122-30.
- 43- KIM HL, GOW KW, PENNER JG, BLAIR GK, MURPHY JJ, WEBBER EM. Presentation of low anorectal malformations beyond the neonatal period. *Pediatrics* 2000;105(5):108-11.
- 44- AGOSSOU-VOYEME AK, AHMED ADER S, HOUNNOU GM, KOURA A. Aspects épidémiologiques des malformations anorectales (à propos de 57 cas observés à Cotonou) Benin 2003.
- 45- GIL-VERNET J.M., ASENSIO M., MARHUENDA C., BROTO J., WAYAR A. Nineteen years experience with posterior sagittal anorectoplasty as a treatment of anorectal malformations. *Cir Pediatr* 2001;14(3):68.
- 46- GUY JM. *Le rectum pédiatrique*. Montpellier Sauramps Médical 1996;p 93-132.
- 47- CUSCHIERI A, EUROCAT working group: Anorectal anomalies associated with as of other anomalies. *Am J Med Genet* 2002;110(2):122-30.
- 48- LEVITT MA, PENA A. Outcomes from the correction of anorectal malformations. *Curr. Opin. Pediatr.* 2005;17(3):394-401.
- 49- KUBOTA A, KAWAHARA H, OUE T, TAZUKE Y, TANAKA N. Laparoscopically assisted anorectoplasty using perineal ultrasonographie: a preliminary report. *J. Pediatr. Surg.* 2005; 40(10):1535-8.
- 50- SANJAY KULSHRESTHA, KULSHRESTHA M, SINGH B, SARKAR B, CHANDRA M, GANGOPADHYAY AN. Anterior sagittal anorectoplasty for anovestibular fistula. *Pediatr Surg Int.* 2007;23(12):1191-7.

- 51- RINTALA RJ, PAKARINEN MP. Imperforate anus: long-and short-term outcome. *Semin. Pediatr. Surg.* 2008;17(2):79-89.
- 52- PEÑA A - Surgical management of anorectal malformations: a unified concept. *Pediatr Surg Int* 1988;3:82-93.
- 53- VAYSSE PH, YAZBECK S. Malformations anorectales. Etude mult icentrique. *Chir. Pediatr* 1986;27:250-73.
- 54- MOLLARD P, BONJEAN A. L'incontinence après traitement des imperforations ano-rectales. *Chirurgie* 1976;102:867-76.
- 55- KIGO CN, NDUNG JM. Bowel function following primary repair of anorectal malformations at Kenatta national hospital. *East Afr Med J* 2002;79(3):124-7.
- 56- BANU T, HANNA MJ, HOQUE M, AZIZ MA, LAKHOO K Anovestibular fistula with normal anus. *J Pediatr Surg.* 2008; 43(3):526-9.
- 57- BANKOLE SR, NANDIOLO-ANELONE KR, KOUASSI P, AKIOPO M, YEBOME E, COULIBALY TD, MOBIO ML. Les malformations anorectales Notre experience au CHU de Treichville RCI 2003.
- 58- HOLSCHNEIDER AM, JESCH NK, STRAGHOLZE E, PFROMMER W Surgical methods for anorectal malformations from Rehbein to pena-critical assessment of score systems and proposal for a new classification. *Eur J Pediatr Surg.* 2002; 12(2):73-82.
- 59- HASSETT S, SNELL S, HUGHES-THOMAS A, HOLMES K. 10-year outcome of children born with anorectal malformation treated by posterior sagital anorectoplasmy assessed according to the krickenbeck classification. *J Pediatr Surg.* 2009;44(2):399-403.

- 60- NGOM G, FALL I, SANOU A, SAGNA A, NDOYE M. Prise en charge des malformations anorectales à Dakar Académie Nationale de chirurgie, 2002;1(4):47-49.
- 61- FALCONE RA JR, LEVITT MA, PEÑA A, BATES M Augmentation de l'héritabilité de certains types de malformations ano-rectale J Pediatr Surg. 2007;42(1):124-7.
- 62- KONADJI CFM. Malformations anorectales dans le service de chirurgie pédiatrique au CHU Gabriel Touré thèse de Med Bamako(Mali) 2004;n °86.

FICHE D'ENQUÊTE

I- DONNEES ADMISTRATIVES:

1- N° Fiche.....

2- N° Dossier du malade.....

3- Date de consultation.....

4- Nom et Prénom.....

5- Age.....

6- Sexe:.....

7- Adresse habituelle.....

8- Contact à Bamako.....

9- Provenance:

a. Kayes

b. Koulikoro

c. Sikasso

d. Ségou

e. Mopti

f. Tombouctou

g. Gao

h. Kidal

i. Bamako

j. Autres

10- Nationalité:.....

a. Malienne

b. Autres

c. Indéterminée

11- Adressé par:.....

a. Médecin

b. Infirmier

d. Venu de lui même

e. Autres

12- Ethnie:.....

a. Bambara

b. Malinké

c. Peulh

d. Sonrhäï

e. Sarakolé

f. Senoufo

g. Bobo

h. Minianka

i. Touareg j. Dogon k. Autres l. Indéterminée

13- Mode de recrutement:.....

a. Urgence b. Consultation ordinaire

14- Durée d'hospitalisation(en j).....

15- Durée d'hospitalisation post op(en j).....

16- Motif de consultation.....

17- Perte de vue:.....

Oui Non

II- EPREUVE DU MALADE:

ATCD personnels:

18- ATCD médicaux:

Oui Non

si oui: le diagnostic.....

19- Mode d'accouchement.....

Voies naturelles Césarienne

20- Fratrie.....

21- Terme de la grossesse

a. Terme normal b. Prématuré c. Post-maturé

22- Heure du premier cri après la naissance.....

23- notion d'émission de méconium.....

24- Vaccination.....

25- Habitudes alimentaires.....

* Exclusivement nourri au sein.....

* Biberon.....

* Autres.....

* Indéterminée.....

26- Prise de médicaments.....

Oui Non

si oui à préciser.....

27- ATCD chirurgicaux:

Oui Non

si oui:

a. Diagnostic.....

b. Type d'intervention.....

c. Technique opératoire.....

d. Suites opératoires.....

ATCD familiaux :

Mère

28- ATCD Médicaux.....

a. Anémie b. HTA c. Diabète d. Hémoglobinopathie

e. Epilepsie f. Phenylcetonurie g. Autres h. Indéterminé

29- ATCD gynéco-obstétricaux.....

a. Primipare b. Multipare c. Paucipare d. Avortement

e. Mort- né f. Accouchement prématuré g. Césarienne

h. Patho-gravidique i. Dysurie j. Leucorrhée k. Prurit

l. Autres m. Indéterminés

30- Grossesse actuelle.....

a. CPN>3 b. Anémie c. Ictère d. Hémorragie

- e. Hyperthermie f. VAT correct g. Oligo-amnios
h. Hydra-amnios i. Autres j. Indéterminée
- 31- Bilan instrumental fait.....
- a. Non fait b. BW c. Toxoplasmose d. Test d'Emel
e. Rubéole f. ECBU g. Echo h. Autres i. Indéterminé
- 32- Notion de prise médicamenteuse.....
- a. Aucun b. Radiothérapie c. Thalidomide d. ATB
e. Anticonvulsivant f. Antimitotique g. Anticoagulants
h. Psychotropes i. Hormones j. Vitamines A et dérivés
k. Antiparasitaires l. Antalgiques m. Autres
- 33- Toxiques divers.....
- a. Aucun b. Alcool c. Tabac d. Oxyde de carbone
e. Café f. Thé g. Tabac à chiquer h. Autres
i. Indéterminé
- 34- Malformation chez les parents.....
- a. 2eme degré b. 3eme degré c. Collatéraux d. Autres
e. Indéterminée
- 35- Principale activité.....
- a. Fonctionnaire b. Commerçante c. Ménagère
d. Scolaire e. Autres f. Indéterminée

Père

36- Facteurs de risque.....

- a. Aucun b. Alcool c. Tabac d. Autres toxiques
e. Indéterminé

37- Malformation chez les parents.....

- a. 2eme degré b. 3eme degré c. Collatéraux
d. Autres e. Indéterminée

38- Principale activité.....

- a. Fonctionnaire b. Commerçant c. Manœuvre
d. Cultivateur e. Scolaire f. Autres g. Indéterminée

Examen clinique du NNE:

Signes généraux:

39. ASA.....

- a - ASA I b- ASA II c- ASA III d- ASA IV
e- ASA V f- Urgence g - Indéterminé

40- Conscience.....

- a. Bonne b. Coma c. Obnubilation d. Autres
e. indéterminée

41- Signes fonctionnels.....

- a. Nausées b. vomissements c. Fièvre d. Autres
e. Indéterminé

42- Poids de naissance en kg.....

43-Taille en cm.....

44- Pouls en bt / mn.....

45- TA en cm hg.....

46- Fréquence cardiaque en bt / mn.....

47- Fréquence respiratoire en cycle / mn.....

Signes physiques:

48- Inspection.....

- a. Trace d'anus b. Sans trace d'anus c. Siège de la fistule
- d. Trajet de la fistule e. Membrane anale f. Distension abdominale
- g. Circulation veineuse collatérale h. Autres i. Indéterminée

49- Palpation.....

- a. Contraction anale sphinctérienne b. Abdomen tendu
- c. Pneumaturie d. Meconiurie e. Autres f. Indéterminée

50- Percussion.....

- a. Tympanisme b. Matité c. Autres d. Indéterminée

51- Formes cliniques.....

- a. Forme haute b. Forme intermédiaire c. Forme basse
- d. Autres

Examens complémentaires:

52- Groupe sanguin.....

- a. A b. B c. AB d. O e. Indéterminée

53- Rhésus.....

- a. Rhésus positif b. Rhésus négatif c. Indéterminé

54- Radiographie lombo-sacrée faite.....

Oui

Non

si oui résultat:

55- Echographie abdominale faite.....

Oui

Non

si oui résultat:

56- ASP fait.....

Oui

Non

si oui résultat:

57- Fistulographie faite.....

Oui

Non

si oui résultat:

58- Opacification par la stomie faite.....

Oui

Non

Si oui résultat :

59- UCR fait.....

Oui

Non

si oui résultat :

II- Traitement et Evaluation du Coût:

Traitement chirurgical:

60- Colostomie.....

a. Latérale

b. Autres

c. Indéterminée

61- Abaissement abdomino-périnéal du recto-sigmoïde.....

a. Selon Pena

b. Selon Stephens

c. Cut-Back

d. Mollard

e. Autres

f. Indéterminé

62- Intervention à 3 temps (colostomie suivie de Pena suivie de rétablissement).....

a. Selon Stephens

b. Selon Kieseewetter

c. Selon Romualdi-

Rehbein

d. Autres e. Indéterminée

63-Anoplastie.....

a. Pena b. Cut-Back c. Selon Stephens d. Selon Pellerin.

64- Autres traitements.....

Evaluation du Coût du Traitement:

65-Coût du bilan préopératoire + examens complémentaires (en F CFA)

66- Coût de l'intervention (en F CFA).....

67- Coût du traitement post-opératoire(produit+hospitalisation en F CFA)

II. Evolution et Suivi:

68- Evolution immédiate.....

a. Suites simples b. Complication c. Décès d. Autres
e. Indéterminée

69- Complications post-opératoires.....

a. Lâchage de fils b. Sténose anale c. Prolapsus de colostomie
d. Infection du site e. Récidive de fistule f. Fécalome
g. Indéterminées

70- Suivi à 6 mois.....

a. Suites simples b. Complications c. Décès d. Autres
e. Indéterminé

71- Evolution à 1 an.....

a. Suites simples b. Complications c. Décès d. Autres
e. Indéterminée.

FICHE SIGNALITIQUE

Nom : TOURE

Prénom : Mohamed lamine

Titre : Malformations anorectales avec fistule dans le service de chirurgie pédiatrique au CHU Gabriel Toure

Année universitaire : 2009-2010

Bibliothèque : F M P O S

Ville de soutenance : Bamako

Adresse : Baco-djicoroni ACI Golf, Rue : 726, Porte : 124

Mail : mlamine00@yahoo.fr

Cell : (00223) 76 49 65 05 ou 66 68 36 32

Secteur d'intérêt : Chirurgie pédiatrique

RESUME

De Janvier 2004 à Décembre 2008 nous avons recensé 78 enfants avec une malformation anorectale avec fistule. Notre objectif était d'étudier les malformations anorectales avec fistule. L'âge moyen était de 10 mois avec des extrêmes de 1 jour et 9 ans ; le sexe ratio était de 3,1 en faveur des filles. Nous avons opérés nos 78 malades dont 77 (98,7%) ont bénéficié d'un traitement définitif d'un suivi pendant 12 mois. Le taux de morbidité était de 28,% et le taux de mortalité 1,3%. A 12 mois de suivi 83,1% de nos malades étaient continents, 6,5% étaient incontinents et 10,4% sont perdus de vue. La durée moyenne d'hospitalisation était de 7,4 jours avec des extrêmes de 2 et 18 jours. Le coût moyen de la prise en charge était de 171752FCFA.

Mots clés : Malformations anorectales ; Fistule ; Chirurgie pédiatrique ; Suivi.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

Je le jure !