



Malformations ano-rectales (MAR) Diagnostic – Traitement

Pr Oumar Ndour
Service de Chirurgie Pédiatrique
HALD

OBJECTIFS

1- Définir une malformation ano-rectale (MAR)

2- Enumérer trois circonstances de découverte d'une MAR.

3-Citer quatre signes physiques de l'examen du périnée d'un nouveau né porteur d'une MAR.

4- Citer deux examens radiologiques utiles au diagnostic de la variété des MAR.

5- Citer trois méthodes thérapeutiques utilisées dans les MAR.

PLAN

I. GENERALITES

1. Définition
2. Intérêt
3. Rappels
4. Classification

II. DIAGNOSTIC

1. Positif
2. Différentiel

III. TRAITEMENT

1. But
2. Moyens et méthodes
3. Indications
4. Résultats

CONCLUSION

DEFINITION

- Anomalies congénitales de l'abouchement du canal ano-rectal à la peau interrompant de façon totale ou partielle la continuité de la portion terminale du tube digestif (région ano-rectale) ou modifiant sa topographie.= **absence d'orifice anal normal au périnée.**

INTERET

Fréquentes et
variées

Diagnostic
anténatal difficile
(échographie du 3^e
trimestre

Diagnostic précoce
salle
d'accouchement
+++

Traitement:
Chirurgie +++

Pronostic: vital
malformations
associées

fonctionnel
type / chirurgie

EPIDEMIOLOGIE

Incidence=1/5000 naissances

Prédominance masculine (2/ 1 fille).

Fille: MAR basses +++ (70 % des cas)

Garçon: formes hautes = basses.

MAR avec fistule +++

Pas de transmission familiale.

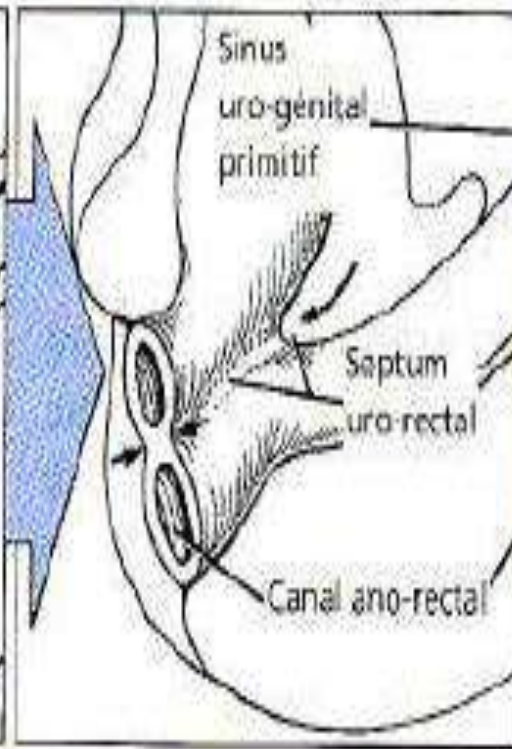
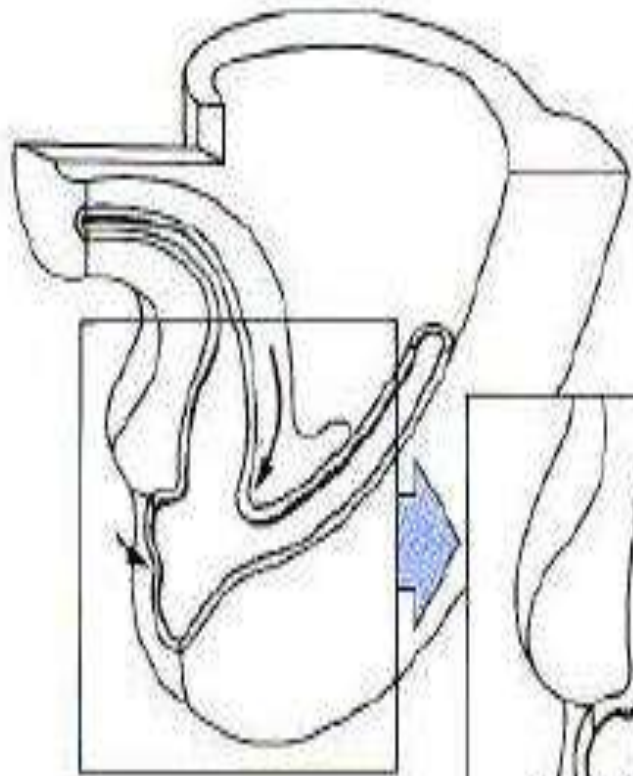
Malformations associées: 2/3 des cas.

Embryologie

- Jusqu' à la 8^e semaine: extrémité caudale de l'embryon est constituée du périnée primaire qui est une prolifération mésenchymateuse autour d'une membrane cloacale recouvrant l'issue distale commune des voies digestive et urinaire.
- Vers la 8^e semaine: cloisonnement dans le plan frontal qui va séparer le cloaque embryonnaire en deux parties : une voie antérieure urogénitale et une voie postérieure digestive. Cette différenciation va évoluer séparément et ceci en fonction du sexe de l'enfant.

EMBRYOLOGIE

**PLI DE TOURNEUX
= EPERON PERINEAL
PLIS DE RATHKE**



CLASSIFICATION

Classification de Melbourne.

Repères:

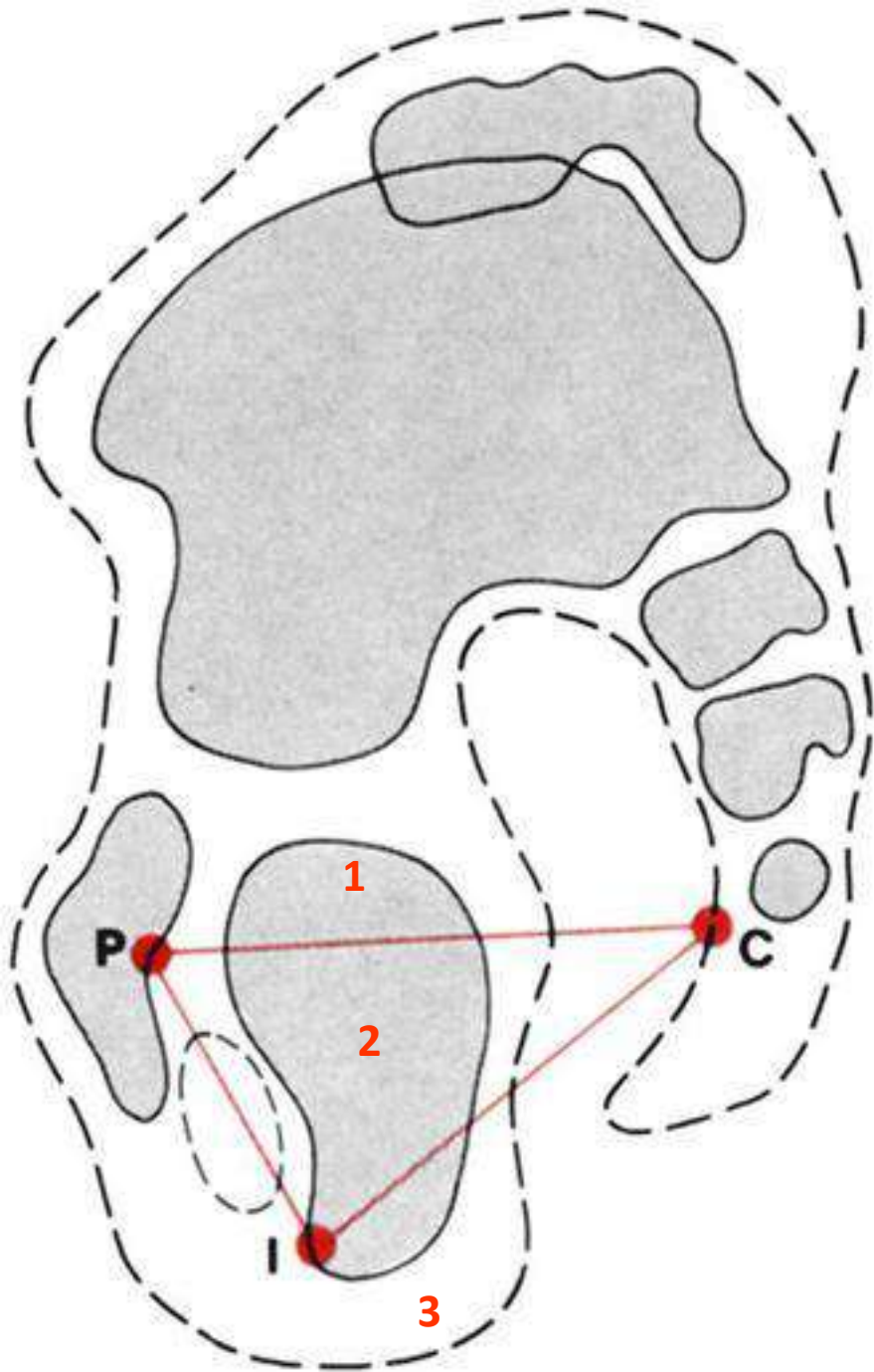
insertion pariétale du releveur de l'anus

sphincter externe

un cliché de profil strict du bassin (éléments osseux)

ligne pubo-coccygienne

point ischiatique inférieur.



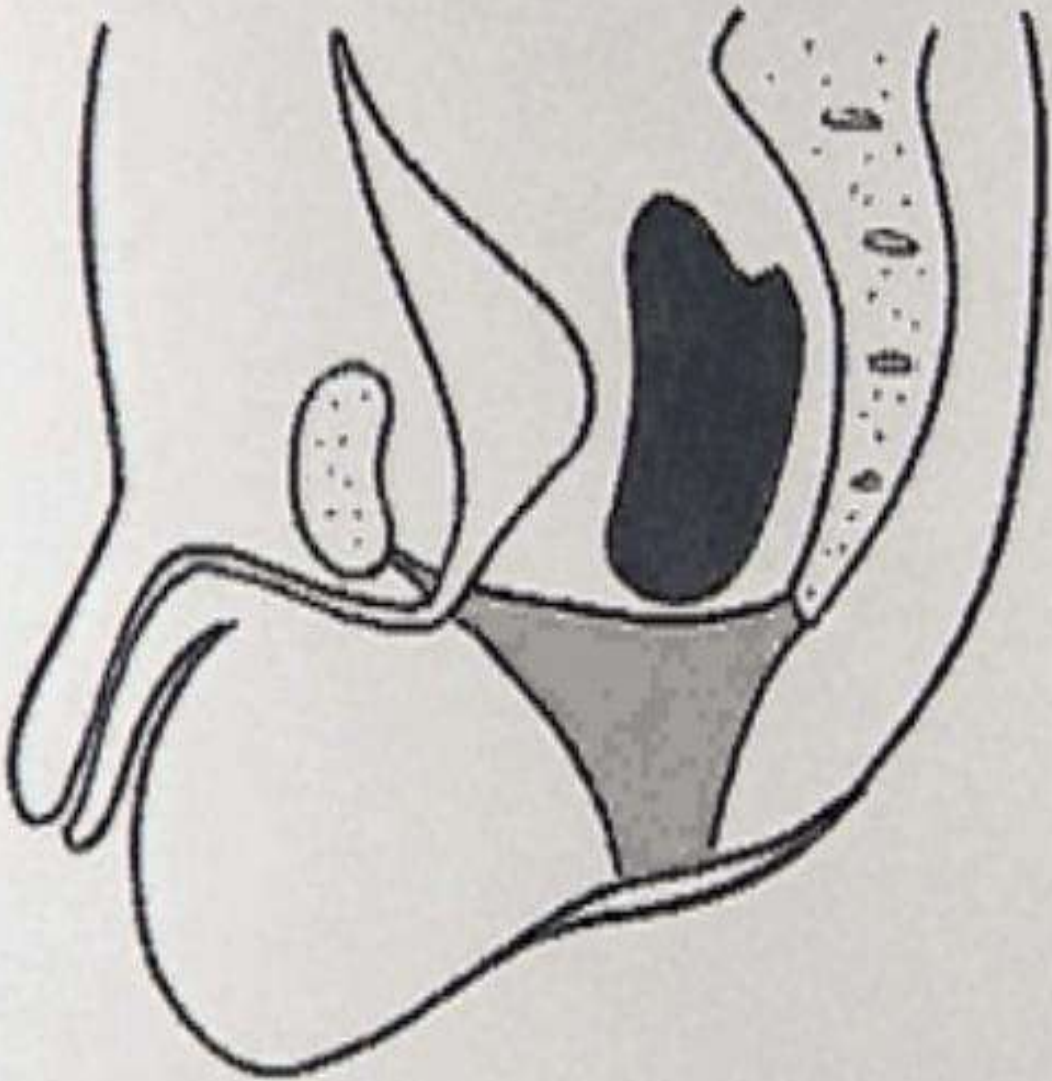
Triangle pubis-coccyx-ischion
(PCI) de **Stephens** et **Kelly** 3 formes.

1. MAR haute → le cul-de-sac au-dessus
de la ligne

pubococcygienne (LPC) de
STEPHENS

2. Forme intermédiaire → cul-de-sac
situé à l'intérieur du triangle PCI

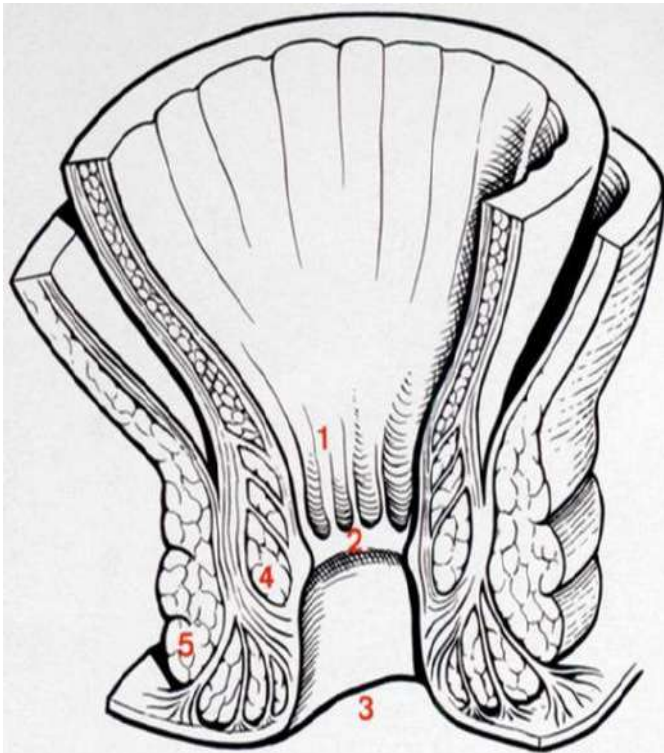
3. Forme basse → le cul-de-sac descend
en dessous du point I



ANATOMIE

La continence fécale est assurée par :

- Les muscles releveurs de l'anus
- Le sphincter interne lisse
- Le sphincter externe strié



Aspect macroscopique de la muqueuse anale.

- (1) Zone sus-pectinée
- (2) Ligne pectinée
- (3) Marge anale.
- (4) Sphincter interne.
- (5) Sphincter externe.

Diagnostic positif

- Diagnostic anténatal



= +/- échographie
2-3ème trimestre



→ signes indirects:



* Dilatation recto-sigmoïdienne = obstacle



* Calcification au sein du
méconium = urines
passent dans le rectum (
fistule recto-urinaire?),

A l'IRM = signes directs
de cloaque: mucocolpos,
canal commun

DIAGNOSTIC

DIAGNOSTIC

Diagnostic néonatal

CDD

Inspection systématique du périnée et de la perméabilité anale par la montée d'une sonde ou par un toucher rectal.

Tableau d'occlusion ou de sub-occlusion.

Une fistule périnéale, une méconurie, une constipation chronique.

Bilan d'une autre malformation associée (digestive, rachidienne, génito-urinaire, cardiaque).

Complications : Perforation caecale, Pyélonéphrite, Mégacôlon secondaire.

DIAGNOSTIC

Signes fonctionnels

```
graph LR; A[Signes fonctionnels] --> B[Signes d'occlusion néo-natale intestinale basse possible : retard ou difficultés d'émission du méconium, vomissements bilieux tardifs (2ème 3ème jour), ballonnement abdominal (imperforation anale sans fistule).]; A --> C["Méconiurie = émission de méconium dans les urines. par un massage périnéal, le passage d'une sonde urétrale ou la mise en place d'une compresse à l'extrémité de la verge (fistule recto-urétrale)"]; style A fill:#fff,stroke:#ccc; style B fill:#fff,stroke:#ccc; style C fill:#fff,stroke:#ccc;
```

Signes d'occlusion néo-natale intestinale basse possible : retard ou difficultés d'émission du méconium, vomissements bilieux tardifs (2^{ème} 3^{ème} jour), ballonnement abdominal (**imperforation anale sans fistule**).

Méconiurie = émission de méconium dans les urines. par un massage périnéal, le passage d'une sonde urétrale ou la mise en place d'une compresse à l'extrémité de la verge (fistule recto-urétrale)

DIAGNOSTIC

Signes physiques

- Ballonnement abdominal possible
- **Examen du périnée +++**
 - * **Anus** d'apparence normale ou absent
 - un bourrelet cutané médian
 - une fossette
 - épaissement du raphé médian
 - bombement

Anus absent



DIAGNOSTIC

***fistule périnéale** → issue à du méconium

exploration au stylet ou massage du périnée ou de l'urètre.

chez le garçon :

zone du raphé, scrotum, verge

Repérage de la fistule parfois difficile.

Forme basse.



C'est un garçon

Rechercher fistule/méconiurie

• Fistule périnéale

• Absence de fistule

• Méconiurie

• Absence de méconiurie

• 100 % Forme basse

• Périnée bombant

• Périnée plat

• Fistule recto-vésicale

• Écho < 1 cm

• Écho > 1 cm

• Fistule recto-urétrale

chez la fille : nombre d'orifices +++

- un seul orifice → cloaque.

- deux orifices (urétral et vaginal) avec émission de méconium par le vagin → fistule recto-vaginale (variété haute ou intermédiaire).

- trois orifices, en arrière des orifices vaginal et urétral:

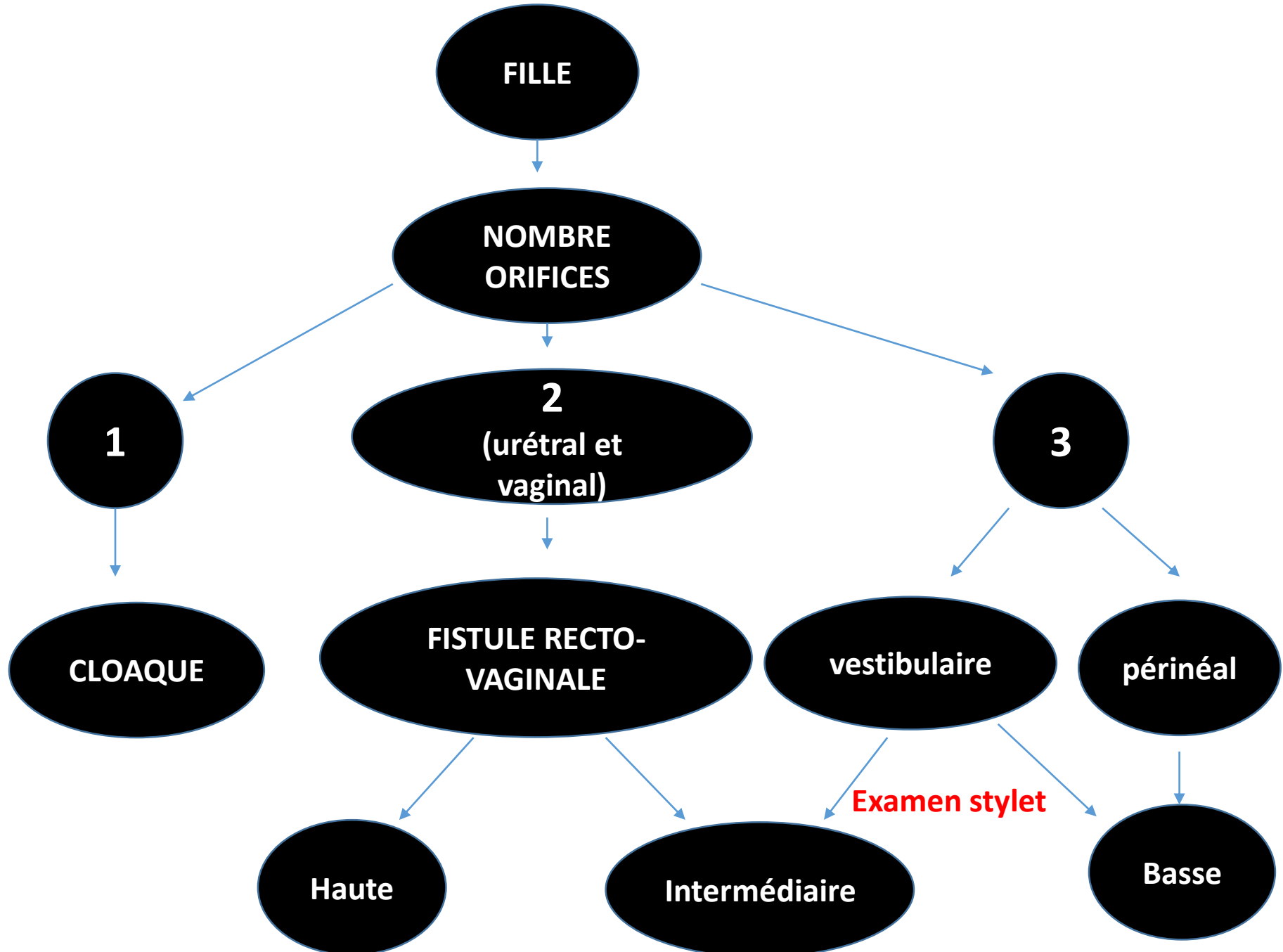
DIAGNOSTIC

périnéal → forme basse

vulvaire → fistule ano-vulvaire

trajet du stylet parallèle au périnée (variété basse) → fistule recto vulvaire

trajet du stylet est parallèle à la paroi postérieure du vagin (variété intermédiaire).



C'est une fille

Compter les orifices



3

- Fistule recto-périnéale
- Fistule recto-vestibulaire

2



- Fistule recto-vaginale

1



- Cloaque





***Sillon inter fessier :**

- Marqué → de bon pronostic fonctionnel (témoigne de l'existence d'une sangle pubo-rectale de qualité.
- absent avec un périnée plat → mauvais pronostic fonctionnel (témoigne d'une hypoplasie musculaire).

DIAGNOSTIC



DIAGNOSTIC

Signes généraux

État général bon au début

s'altère si occlusion néonatale.

DIAGNOSTIC

Bilan para clinique

- Imagerie
- la radiographie standard

cliché de **Wangensteen- Rice = invertographie:**

*Indiqué dans les formes totalement obstructives (18-24h)

*Technique :

- Radiographie de profil strict.
- Nouveau-né maintenu tête en bas pendant 3-5 mn, cuisses fléchies à 90° sur le bassin.
- Repère métallique.
- Pelvis centré au milieu de la plaque.
- Décubitus latéral ou Trendelenbourg peuvent remplacer la position tête en bas.

DIAGNOSTIC

=> Opacification gazeuse du cul-de-sac intestinal

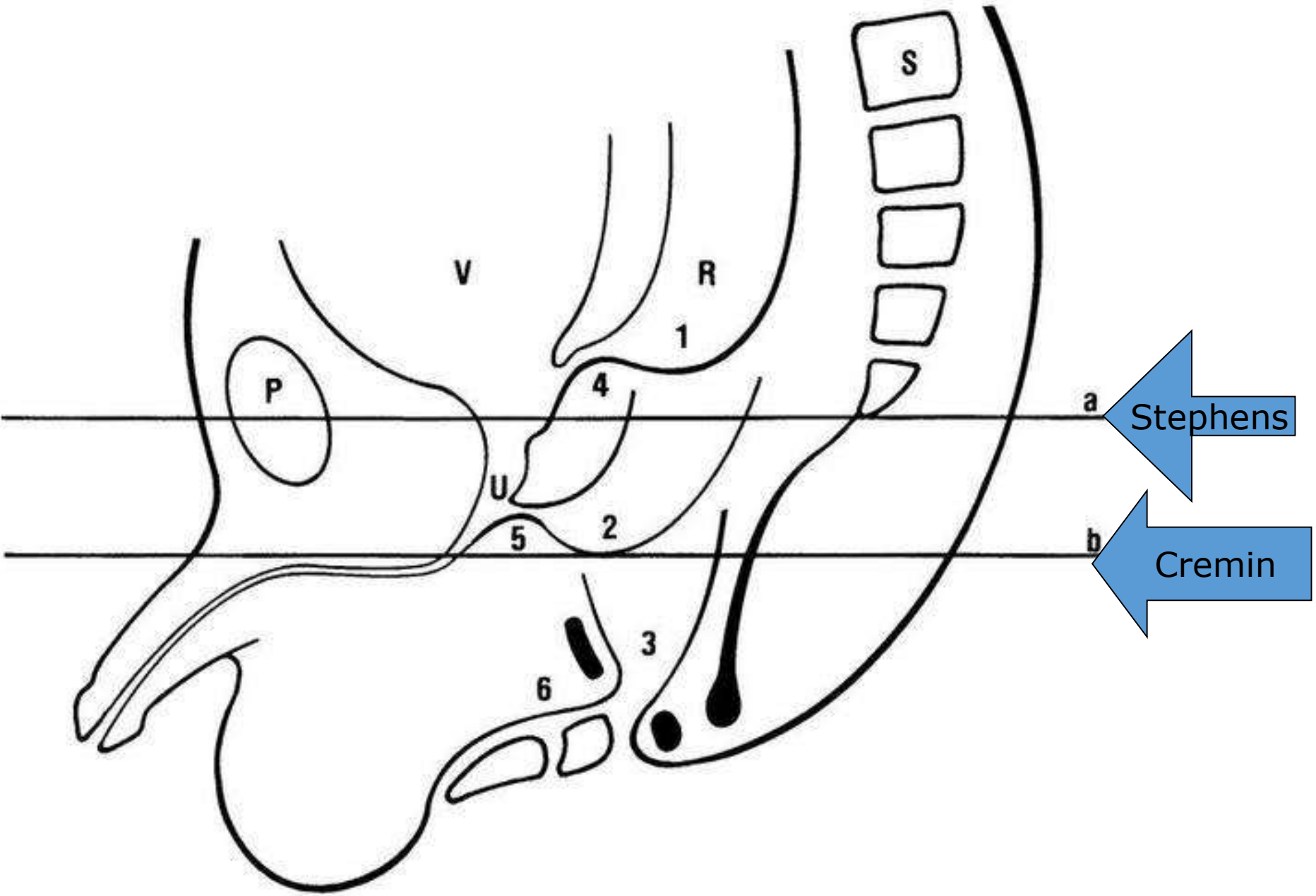
La ligne de **Stephens**=horizontale reliant un point situé à la moitié du pubis et la jonction sacro-coccygienne

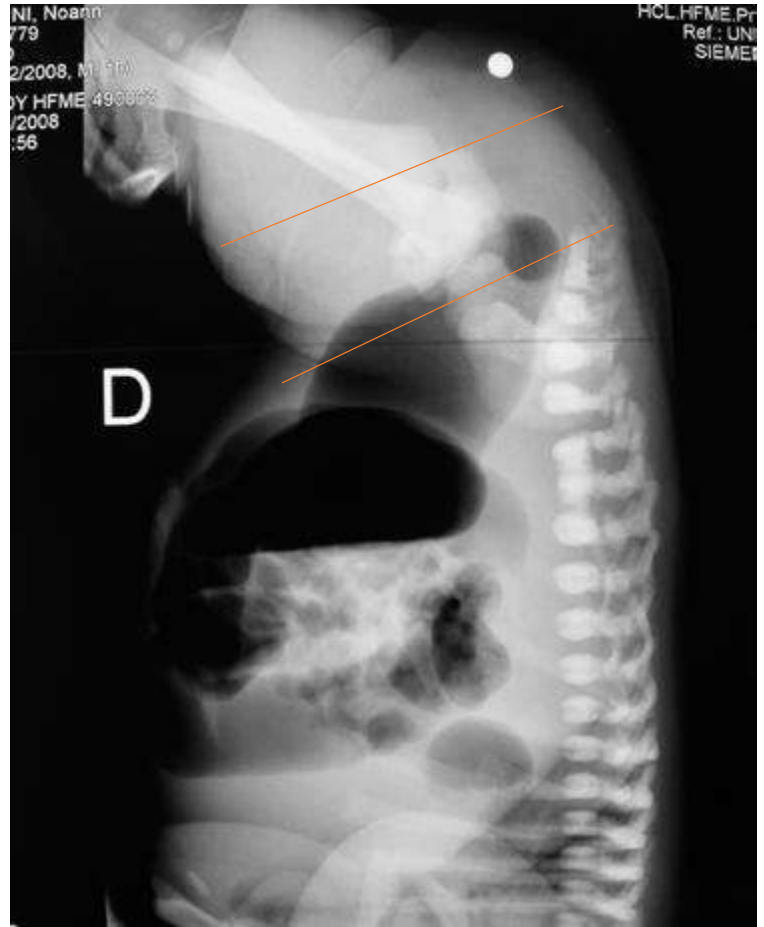
La ligne de **Crémin**=parallèle à la précédente mais passe par le point le plus bas de l'ischion.

*Résultats :

- Cul-de-sac en dessous de la ligne pubo-coccygienne = forme basse
- Cul de sac en-dessous de la ligne pubo-coccygienne et au dessus du point I=forme intermédiaire
- Cul-de-sac au dessus de la ligne pubo-coccygienne = forme haute.

DIAGNOSTIC





DIAGNOSTIC

Echographie

- mesurer la distance entre le périnée et le cul de sac rectal.

- bilan malformatif.

DIAGNOSTIC

Fistulographie



*formes partiellement
obstructives



*Repère métallique à
l'emplacement de
l'anus.



*Montre la projection
du cul-de-sac rectal par
rapport au plancher
pelvien et la distance le
séparant de l'anus.

DIAGNOSTIC

Colographie descendante

après une colostomie.

Permet de préciser le type anatomique de la MAR.



DIAGNOSTIC

TDM et IRM

- le cul de sac rectal.

- l'épaisseur des muscles de la sangle pubo-rectale.

DIAGNOSTIC

La biologie

Bilan préopératoire:
TP, TCK, NFS,
groupage, bilan rénal,
glycémie et
ionogramme sanguin.

ECBU en cas de fistule
recto-urinaire.

Bilan malformatif

50% de cas type VACTERL

Curarino, cat eye syndrome

- - Clinique (général, OGE, membres et Rachis lombaire)
- - Imagerie

Radiographies standards(squelette, thorax SNG en place, rachis DLS...)

Echographies(abdo, cardiaque...)

IRM médullaire

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- **Atrésie du côlon**

*Évoqué devant : un syndrome occlusif

*Éliminé devant : la mise en évidence de l'atrésie à l'imagerie

- **Maladie de Hirschsprüng**

- **Atrésie du grêle**

- **Bouchon méconiale**

Traitement

BUT

- - Lever l'obstacle
(occlusion)
- -Obtenir une
continence
socialement
acceptable

Traitement

Moyens et Méthodes

- Médicaux

- Bonne réanimation (O.N.N)/ Nursing de base

- Chirurgicaux +++ variable selon la variété anatomique.

- ▶ Traitement d'attente= colostomie de décharge (rétablissement de la continuité)

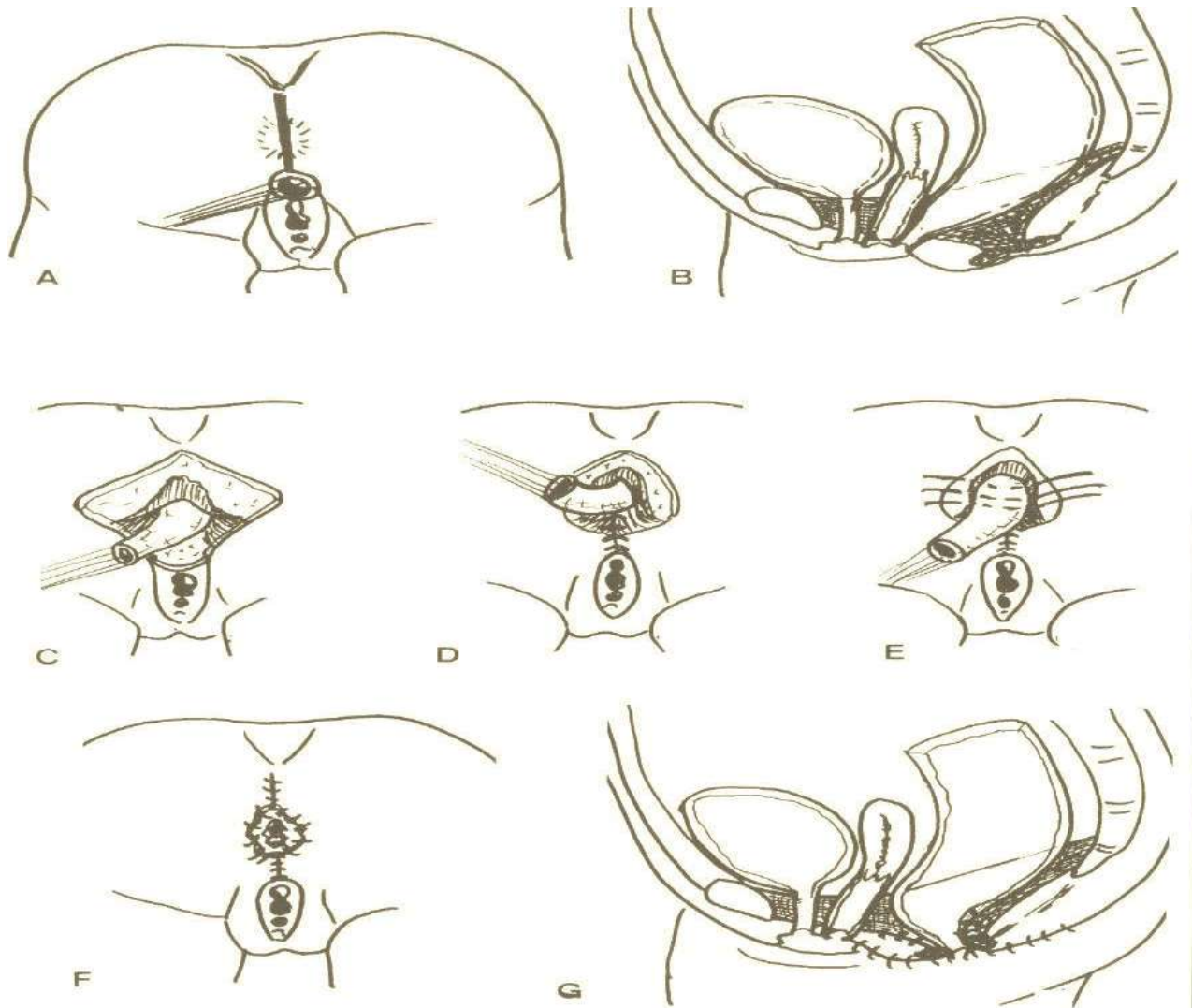
- ▶ Traitement définitif

- Proctoplastie en « Y » renversé

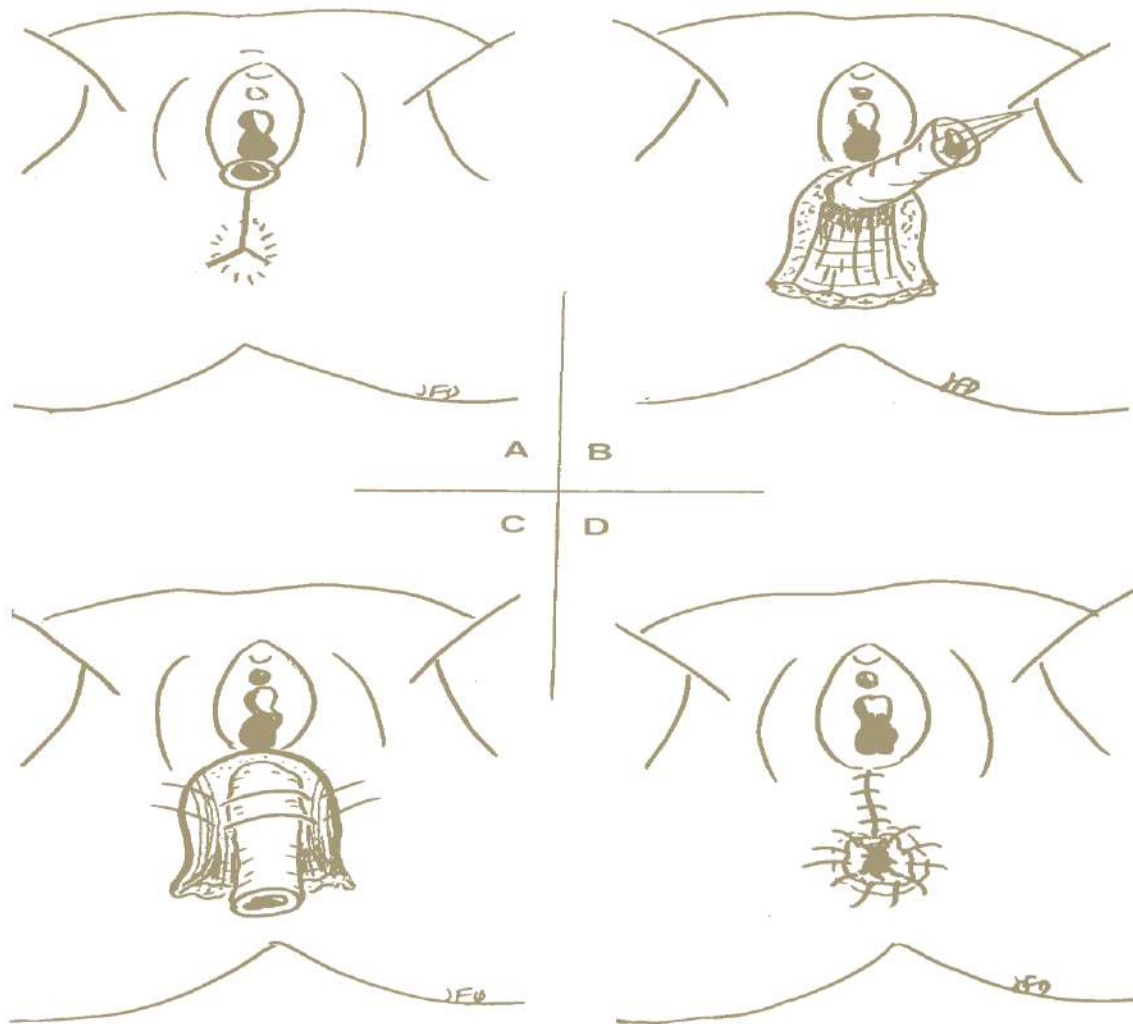
- Abaissement (en un temps ou en 2-3 temps)

-Instrumentaux: Dilatation Bougies de Heggar, Manuelle

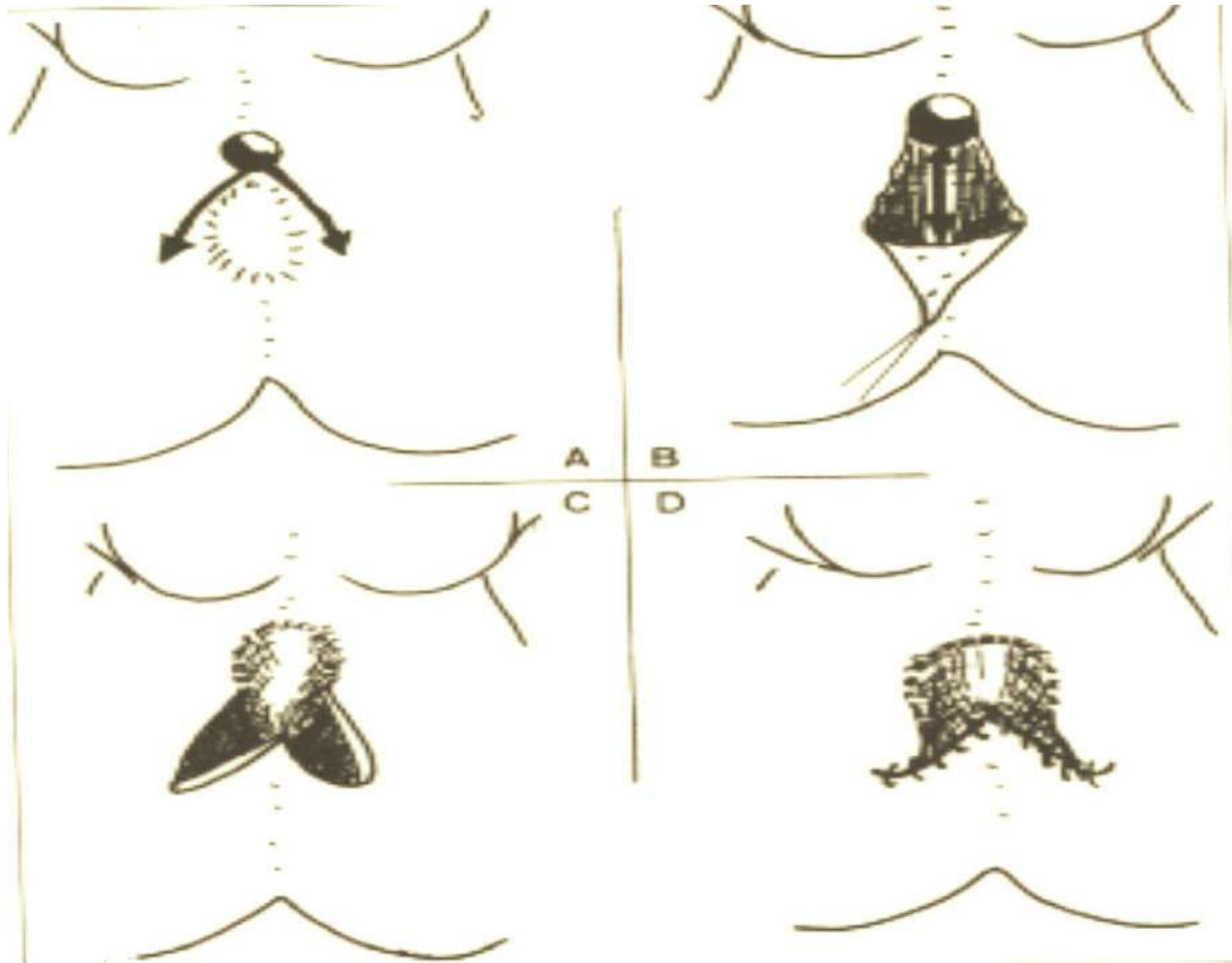
ABAISSEMENT ANAL (PEÑA)



PEŇA VOIE ANTERIEURE



PLASTIE Y-V (FLAP POSTERIEUR)

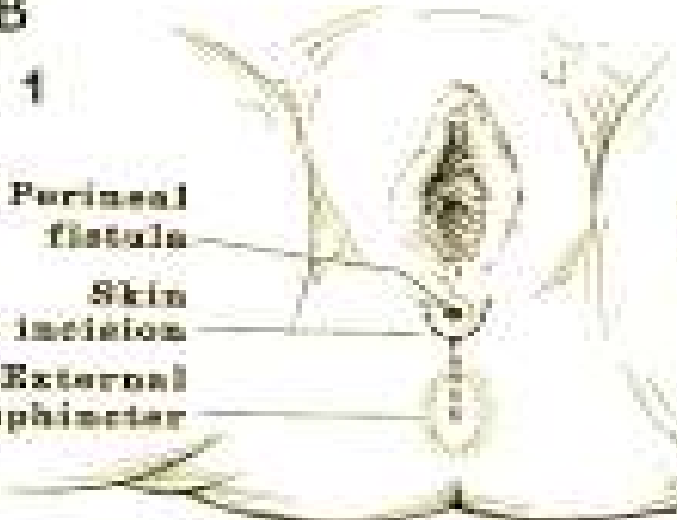


CUT BACK

B

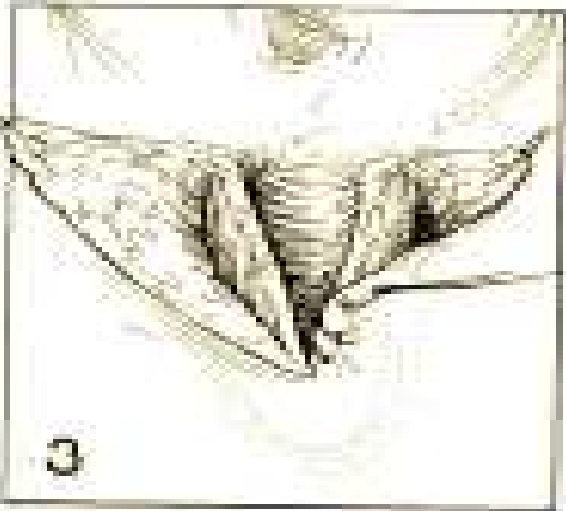
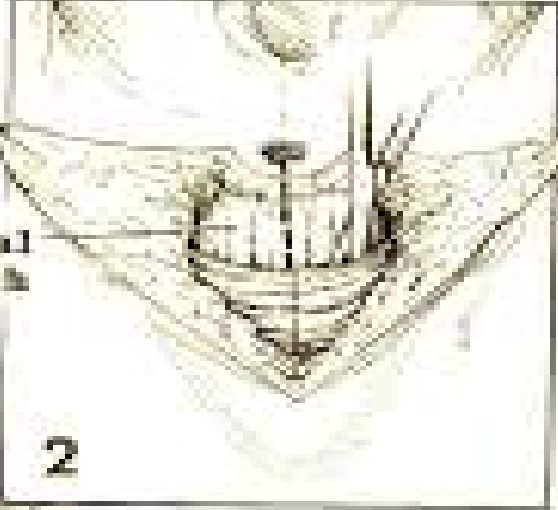
1

Perineal fistula
Skin incision
External sphincter

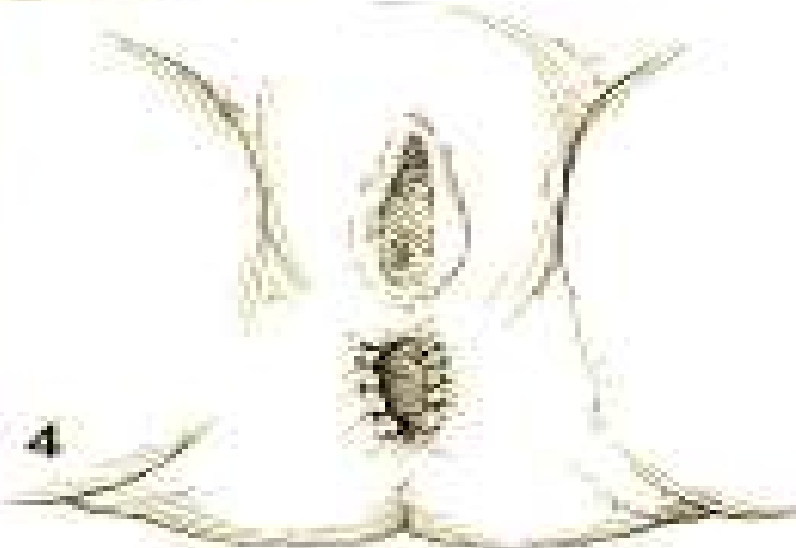


Rectal pouch

2

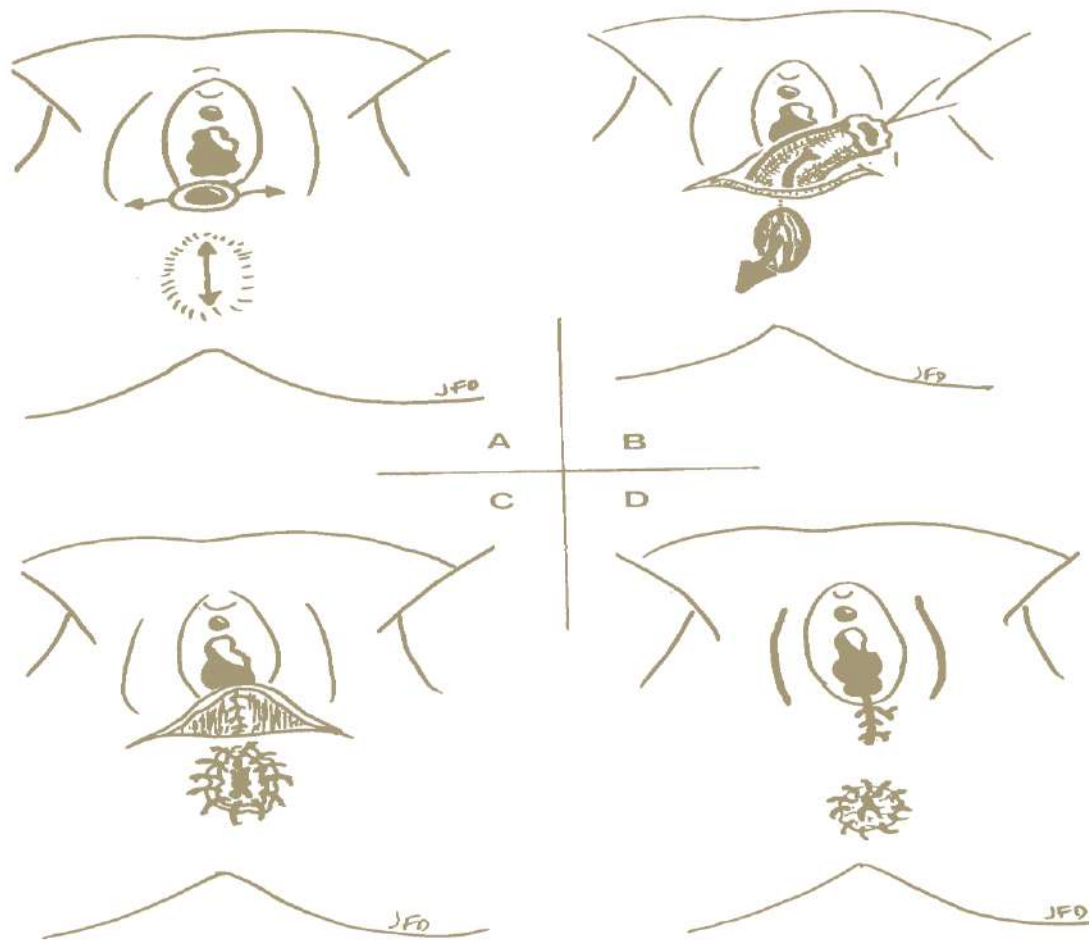


4



BY ILLUSTRATION

TRANSPOSITION ANALE (SANTULLI)



Traitement

Indications

```
graph TD; A[Indications] --> B[-La réanimation est toujours de mise]; B --> C[-Colostomie : décharge ou de dérivation];
```

-La réanimation est toujours de mise

-Colostomie : décharge ou de dérivation

TRAITEMENT

-Formes basses: simples dilatations/un geste périnéal relativement simple (« cut back » ou transposition anale).

-fistule périnéale → anoplastie

-Complète(atrésie anale)→abaissement

-Formes hautes : PEC en 1 temps(abaissement)

-Formes intermédiaires = même approche F. hautes

-Formes cloacales : PEC en 3 temps

TRAITEMENT

Résultats

-**Vital** : lié aux malformations associées en particulier cardiaques

-**Fonctionnel** :

F. basses : pronostic excellent

F. intermédiaires/hautes : pronostic compromis (risque d'incontinence fécale 3-6ans)

- Rééducation sphinctérienne

CONCLUSION

Les malformations ano-rectales ++.

L'examen en salle d'accouchement
fait le diagnostic.

Leur traitement suppose une
définition précise de la variété
anatomique et des lésions
associées.