

# Malformations ano-rectales

## Historique:

- connue depuis l'antiquité, traitées par trocardisation puis dilatations successives
- 1<sup>e</sup> proctoplastie par Amussat en 1835.
- Stephens à partir de 1953, décrit l'anatomopathologie du cul de sac intestinal et de l'appareil sphinctérien, ainsi qu'une voie de traitement des formes hautes préservant la sangle pubo-rectale des muscles releveurs de l'anus.
- Peña et de Vries à partir 1982 synthétisent la prise en charge de toutes les types de malformations anorectales

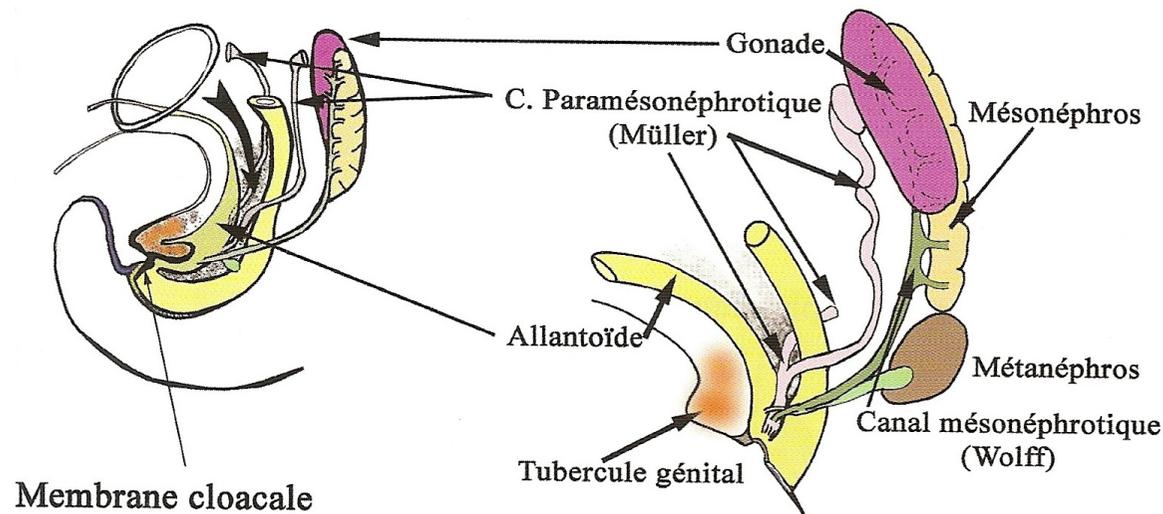


# Malformations ano-rectales

**Définition:** dysgénésie anorectale provoquant une anomalie de la terminaison du rectum, de l'anus, et du complexe neuro-musculaire du périnée.

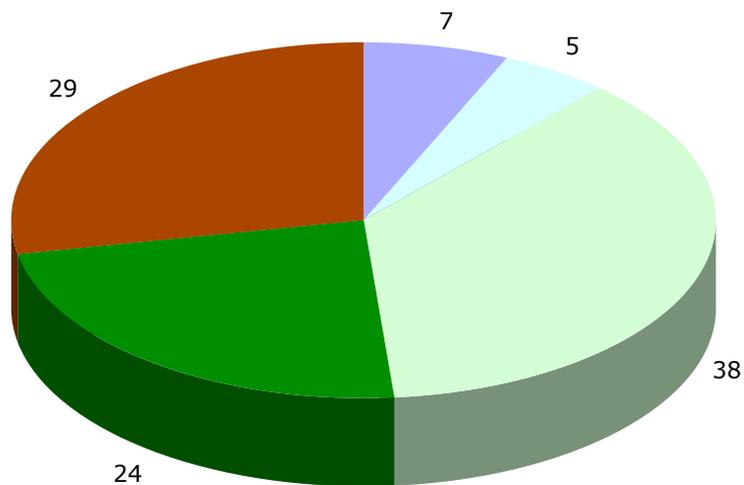
## Embryologie:

- 4<sup>ème</sup> semaine, la confluence de l'intestin terminal et de l'allantoïde forme le cloaque.
- Séparation ensuite entre la filiaire urogénitale en avant et le complexe ano-rectal en arrière.

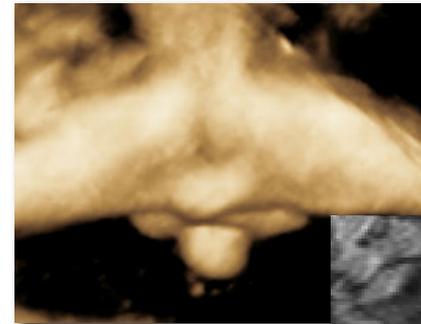


# Diagnostic anténatal

- Aucun le plus souvent
- Revue rétrospective de 103 patients de malformations anorectales (67 M/ 36 F), entre 1994 et 2008
- 12 visualisations anténatales de la malformation : 9 cloaques, 3 garçons
- 67 malformations associées



- DAN MAR seule
- DAN MAR+lésions associées
- DAN lésions associées seules
- Lésions associées sans DAN
- pas de DAN ni de lésions associées



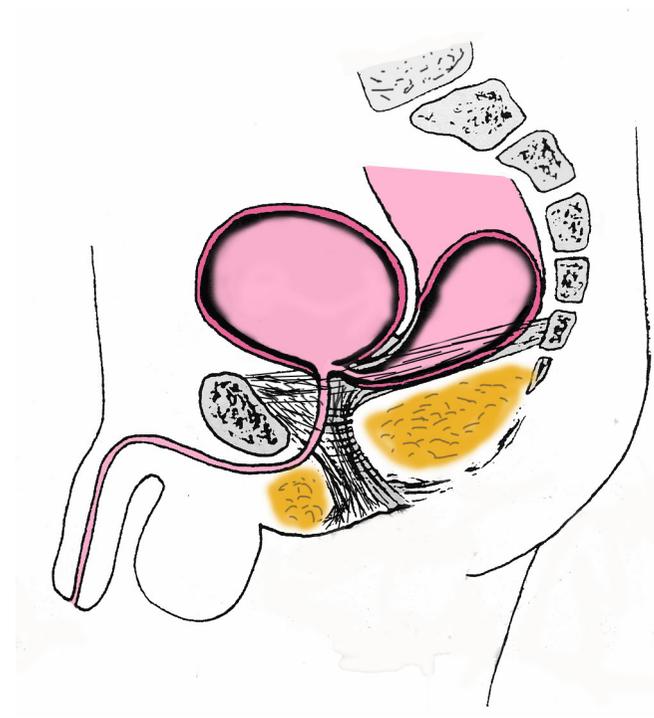
# Nouveau-né

- Haut / bas = pas fistule / fistule périnéale
  - > garçon, basse



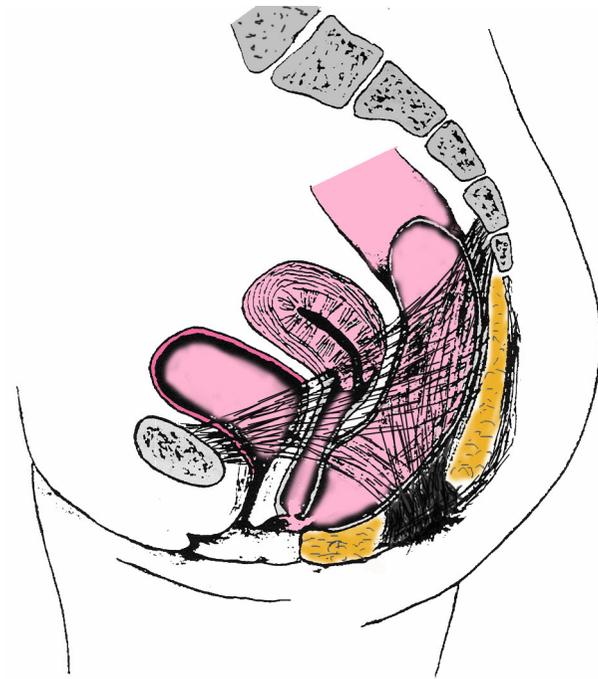
# Nouveau-né

- Haut / bas = pas fistule / fistule périnéale
  - > garçon, haute



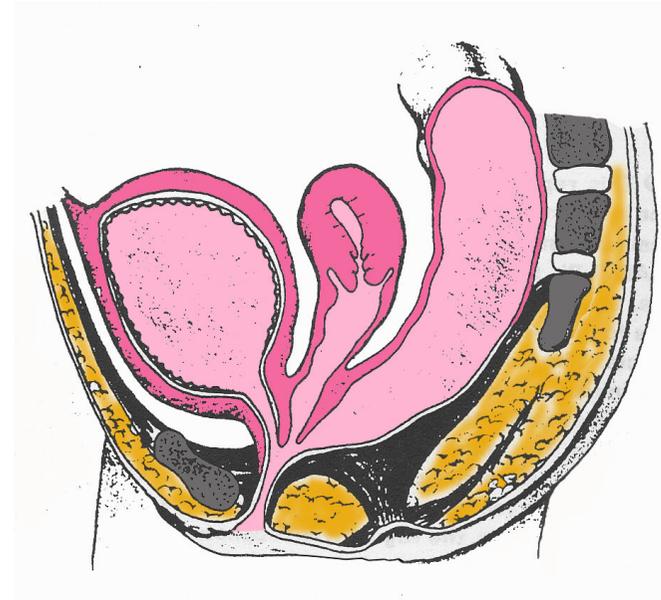
# Nouveau-né

- Haut / bas = pas fistule / fistule périnéale
  - > fille, basse



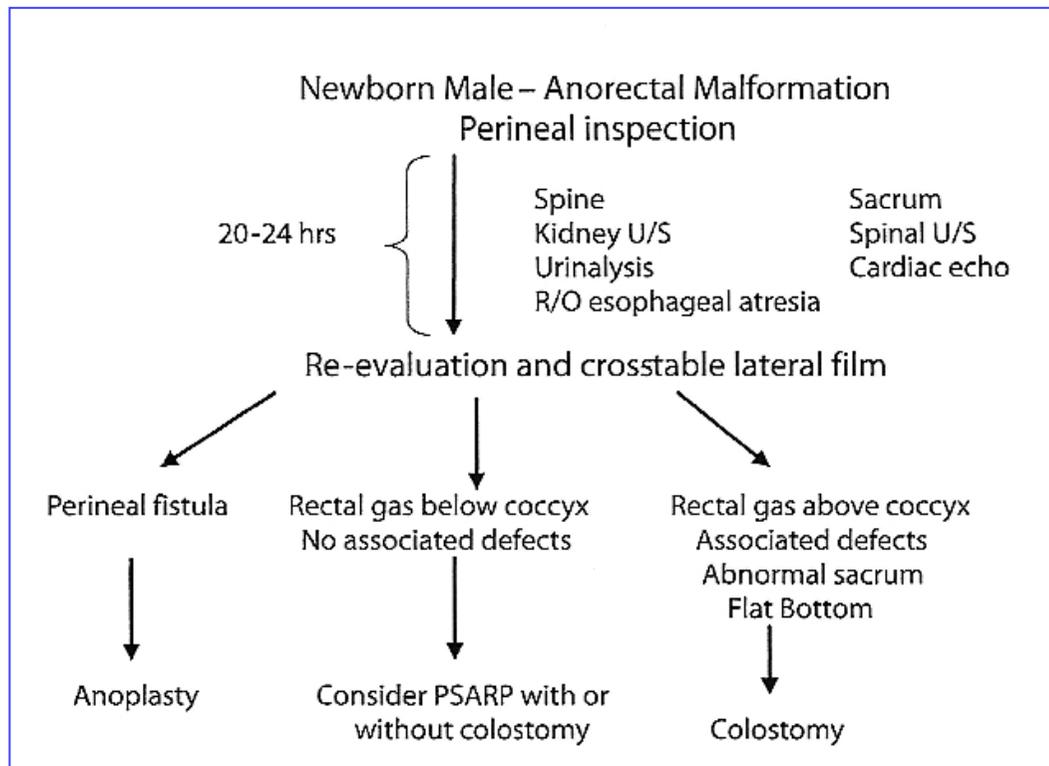
# Nouveau-né

- Haut / bas = pas fistule / fistule périnéale
  - > fille, haute



# Nouveau-né

- Pas fistule, mais bon périnée, sphincter OK, rachis NI:  
Doute sur forme basse -> Invertogramme



# Nouveau-né

- Bilan malformatif : VACTERL
  - Rachis : RX rachis F+P; échographie médullaire
  - Cœur : échographie cardiaque
  - Trachéo-oesophagien : sonde oesophagienne
  - Rénal : échographie rénale
  - Membres : examen clinique
- Si autre malformation découverte : Cs généticien

# Prise en charge initiale

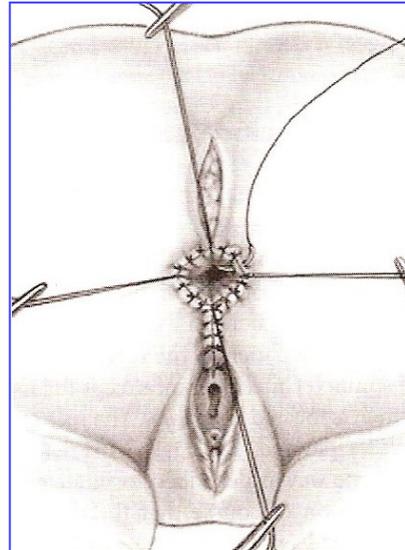
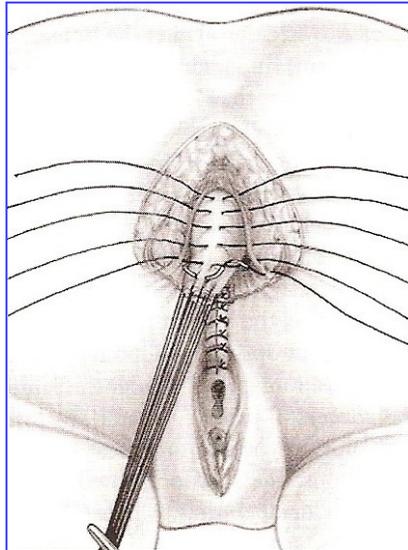
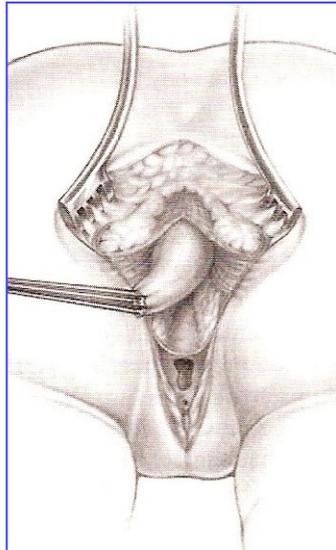
- Forme basse:
  - Fistule in situ: proctoplastie YV

# Prise en charge initiale

- Forme basse:
  - Fille avec fistule antérieure et longue

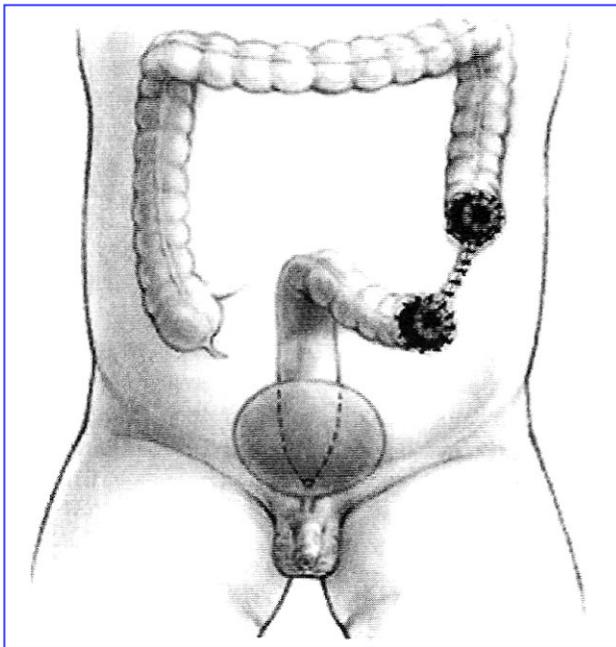
# Prise en charge initiale

- **Forme basse:**
  - Fille avec fistule antérieure et longue :
  - > mini PSARP



# Prise en charge initiale

- Forme haute: colostomie



Pena A, Migotto-Krieger M, Levitt MA. Colostomy in anorectal malformation: a procedure with serious but preventable complications. *J Pediatr Surg.* 2006 (41),7448-756

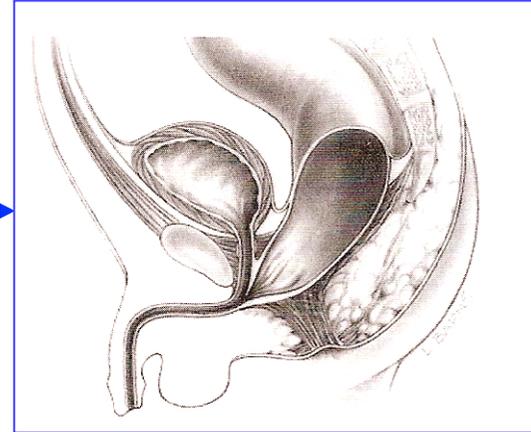
# Bilan de la malformation

- Garçon forme haute
  - Fistule recto-urétrale par un Colostogramme
- Fille cloaque (cf)
- Fille basse
  - Malformation vaginale (15%)



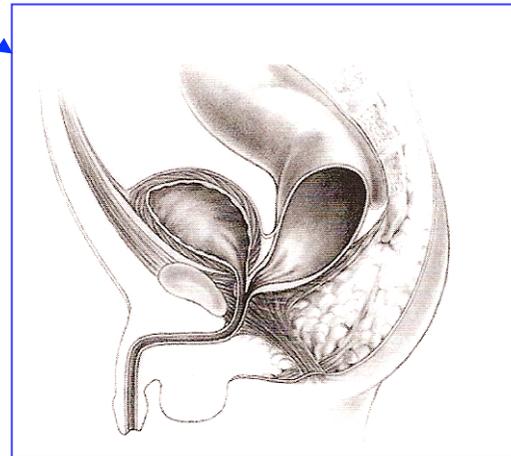
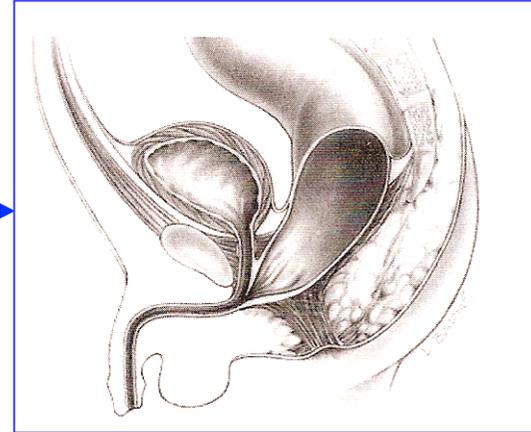
# Garçon forme haute

- Fistule recto-urétrale
  - Bulbaire



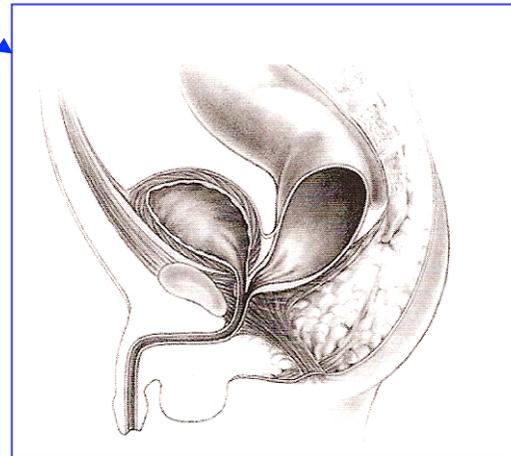
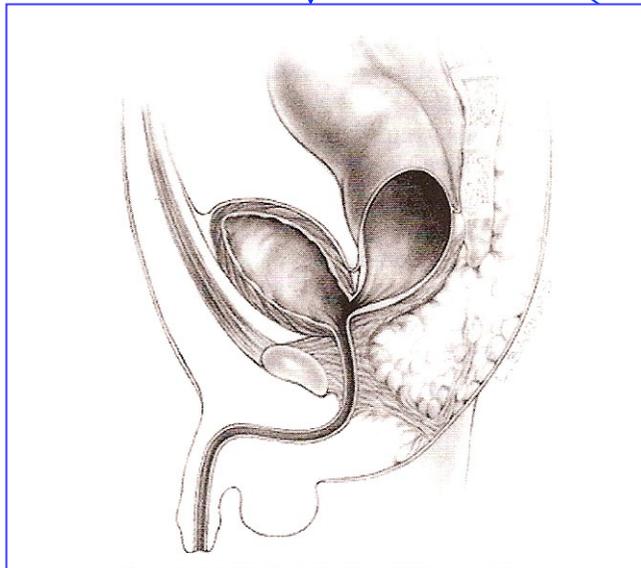
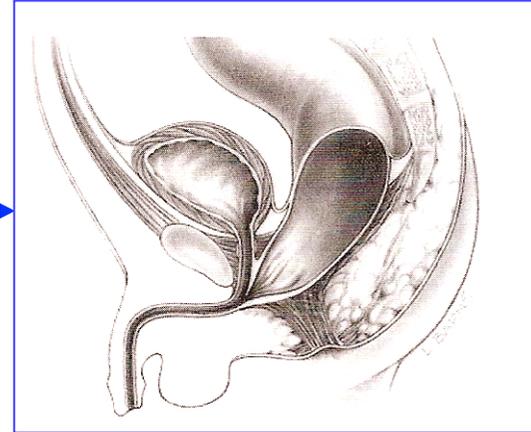
# Garçon forme haute

- Fistule recto-urétrale
  - Bulbaire
  - Prostatique



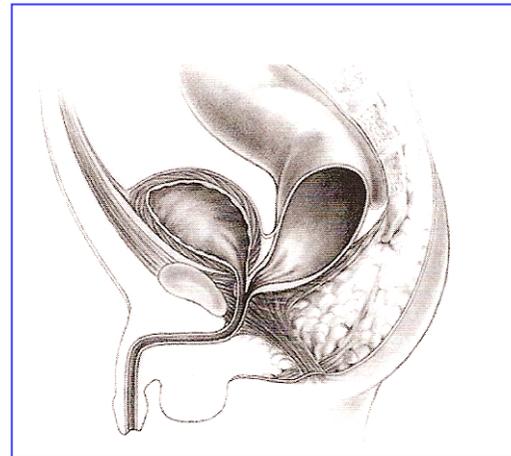
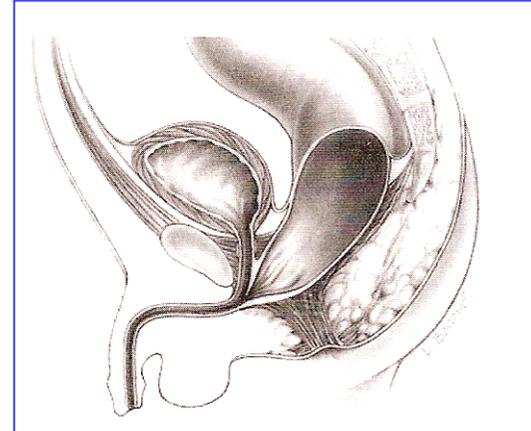
# Garçon forme haute

- Fistule recto-urétrale
  - Bulbaire
  - Prostatique
  - vésicale



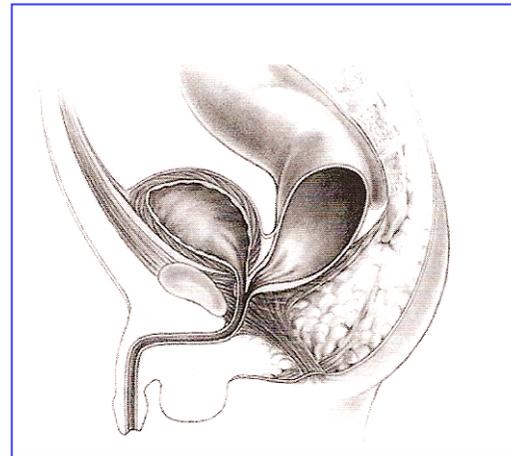
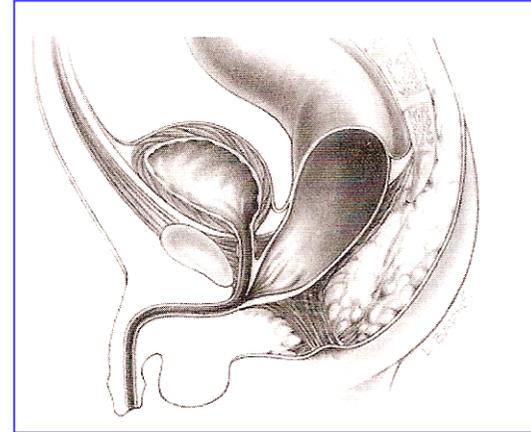
# Garçon forme haute

- Fistule recto-urétrale
    - Bulbaire
    - Prostatique
    - vésicale
- } PSARP



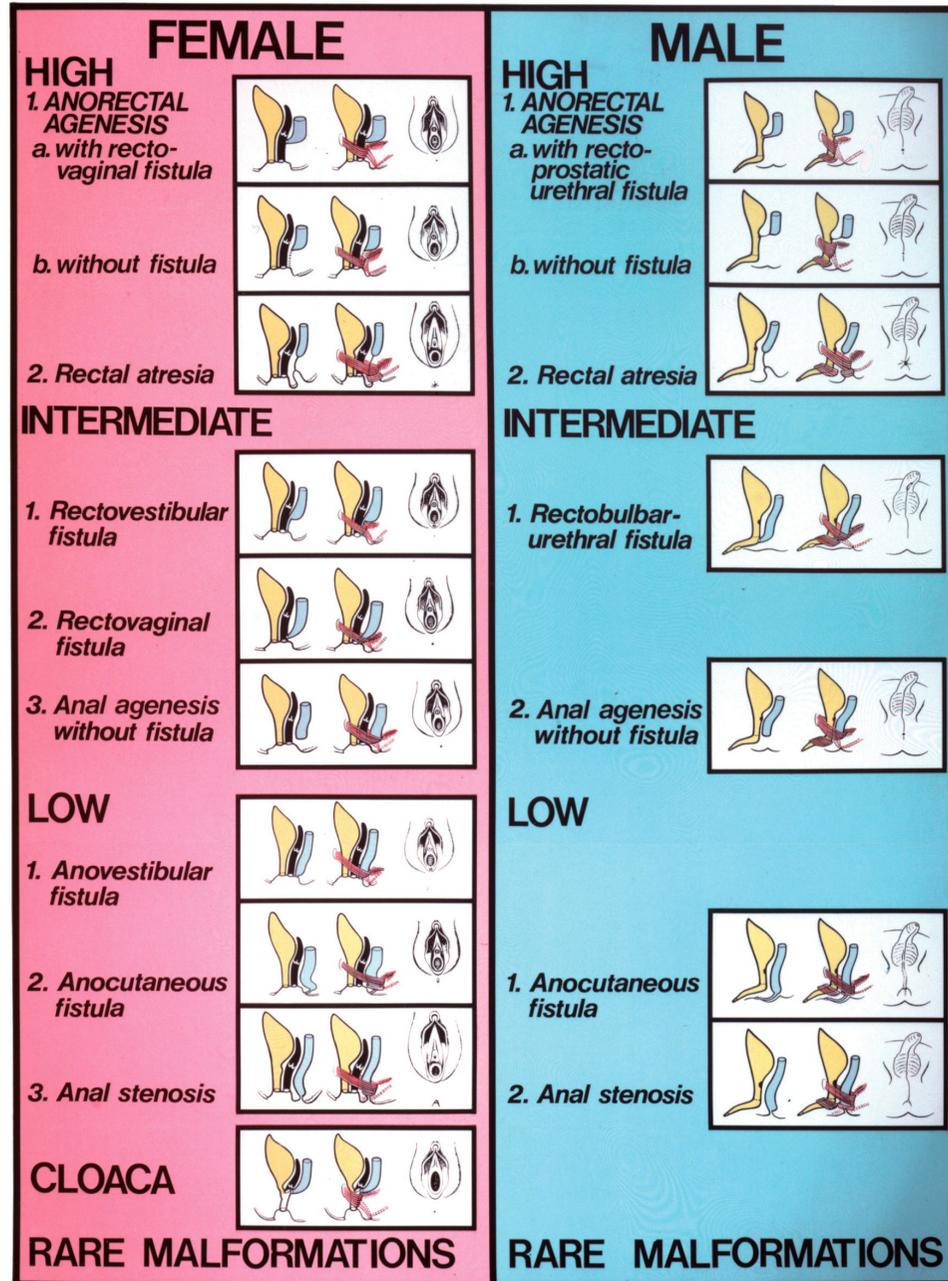
# Garçon forme haute

- Fistule recto-urétrale
    - Bulbaire
    - Prostatique
    - vésicale
- } PSARP  
} Coelio



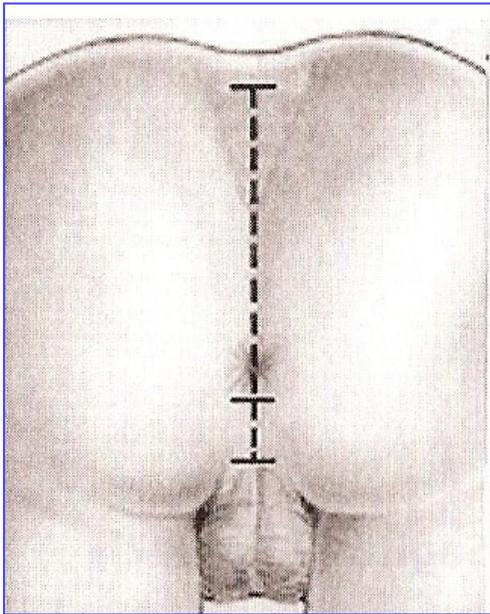
# CLASSIFICATION OF ANORECTAL MALFORMATIONS - 1984

URINARY TRACT    RECTUM    VOLUNTARY MUSCLE



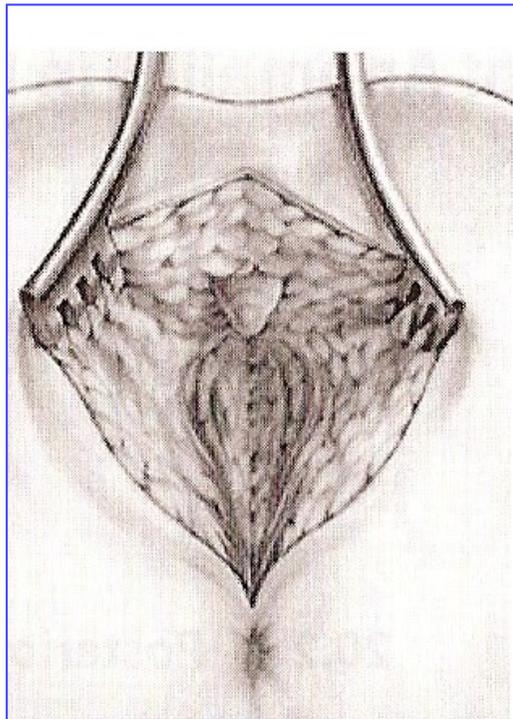
# Garçon forme haute

- PSARP
  - Incision sagittale postérieure



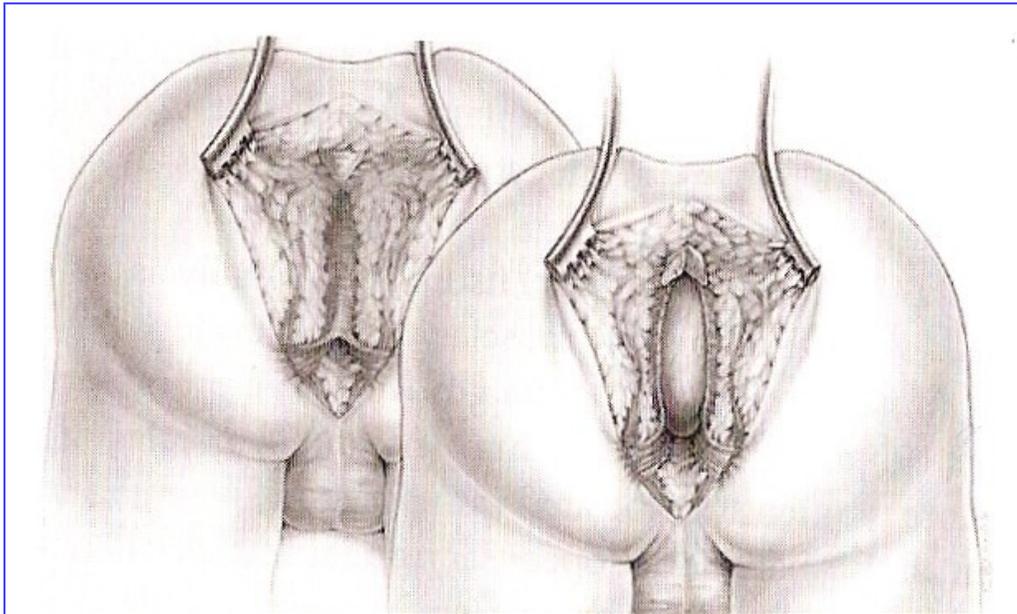
# Garçon forme haute

- PSARP
  - Ouverture en feuille de livre avec repérage des structures musculaires par le stimulateur



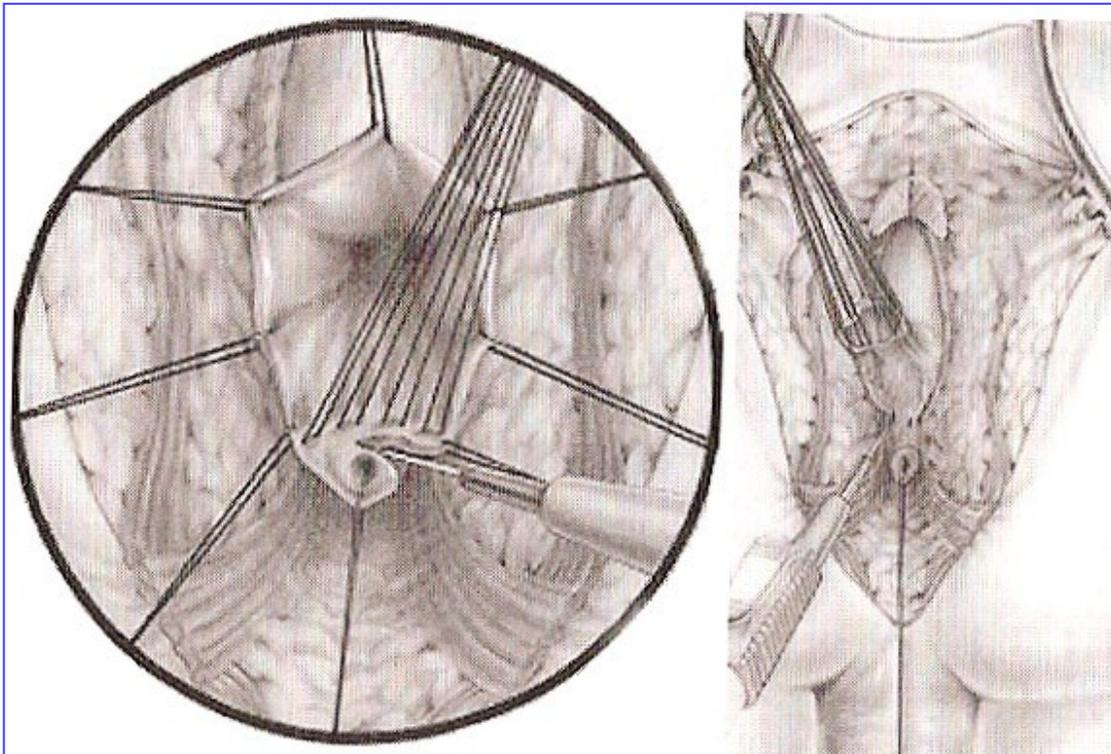
# Garçon forme haute

- PSARP
  - Libération du cul de sac rectal, ouverture, couronne de fils tracteurs



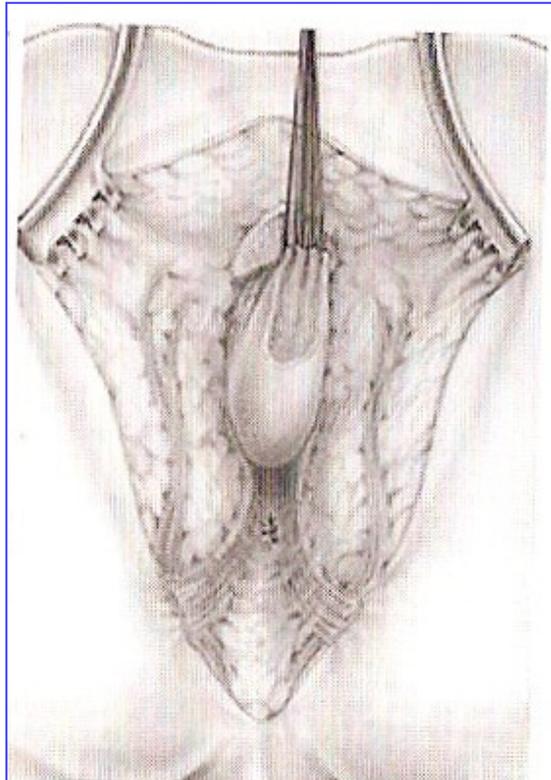
# Garçon forme haute

- PSARP
  - Fermeture de la fistule par l'intérieur du rectum



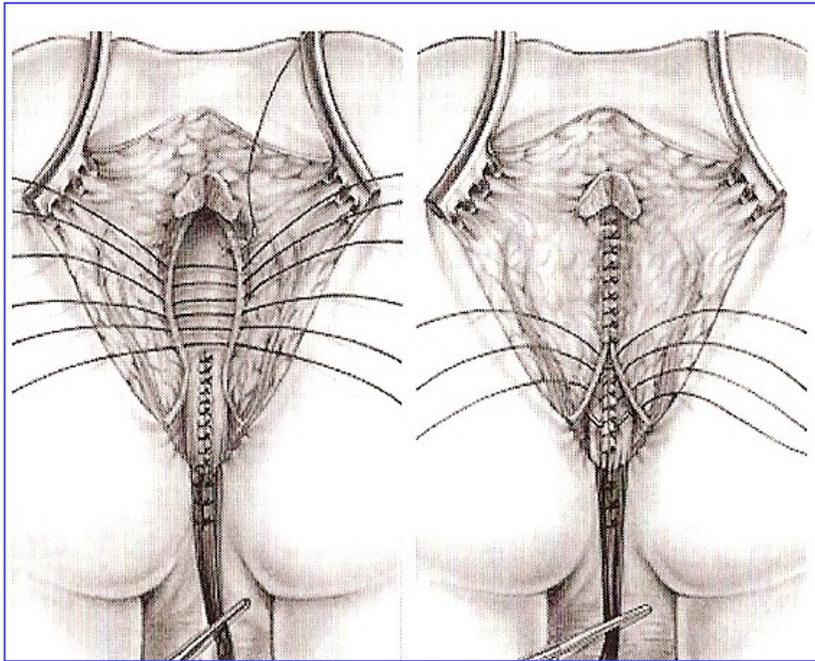
# Garçon forme haute

- PSARP
  - Poursuite de la libération jusqu' à permettre l' abaissement



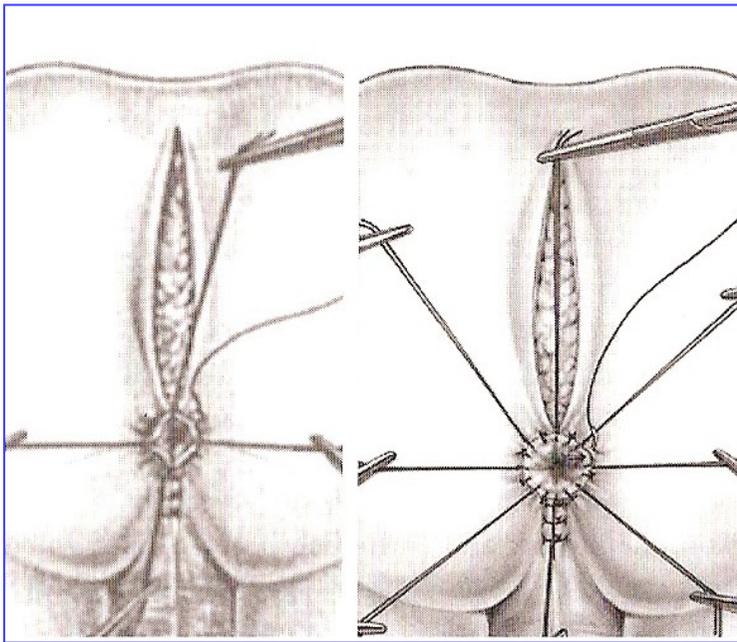
# Garçon forme haute

- PSARP
  - Fermeture du releveur de l'anus en arrière



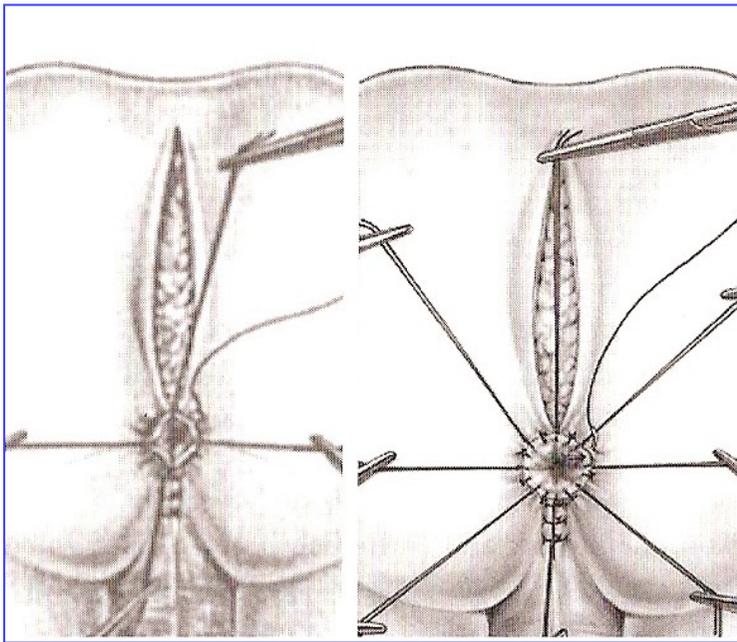
# Garçon forme haute

- PSARP
  - Anastomose recto-cutanée dans la zone du sphincter



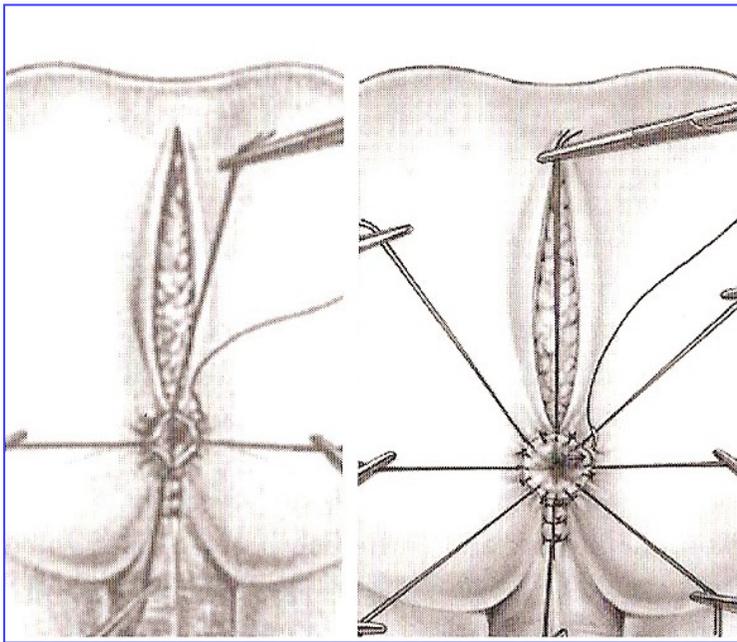
# Garçon forme haute

- PSARP
  - fermeture



# Garçon forme haute

- PSARP
  - fermeture



# Garçon forme haute

## PSARP suites

- dilatations anales
  - quotidienne, puis de plus en plus espacées
  - sur 5-6 mois
- fermeture de la colostomie 3 mois après la cure de MAR
- morbidité-mortalité périnatale liée aux malformations associées

# Résultats-séquelles

- Constipation:
  - Forme basse
  - Forme haute avec dilatation sigmoïdienne
  - Traitement médical (Forlax ®)



- Problème de continence urinaire
  - Formes très hautes, ou cloaque, ou séquelles chirurgicales
  - Autosondage, Mitrofanoff

# Résultats-séquelles

- Problème de continence anale
  - Risque d'incontinence d'autant plus important que
    - la malformation est haute : bulbaire 15%, prostatique 50%, vésicale 85%
    - les reliefs musculaires périnéaux sont absents
    - il manque des pièces sacrées : S3
  - Evaluée après 3 ans
  - Imagerie (IRM) si
    - Doute sur la bonne position du rectum abaissé
    - Doute sur anomalie médullaire

# Résultats-séquelles

- Bowel management :
  - Évacuation régulière des selles: propreté entre les lavements
  - Lavements rétrogrades
- Projet de soins
  - De 3 à 6 ans par les parents
  - Entre 6 et 8 ans.
    - Évaluation du sevrage pendant les vacances scolaires
    - Si possibilité d'amélioration: rééducation
    - Pas de possibilité: auto-lavements (éducation thérapeutique)
  - Vers 13 ans.
    - Nouvelle évaluation
    - Si pas d'amélioration : Malone

