

UNIVERSITE DE OUAGADOUGOU

UNITE DE FORMATION ET DE RECHERCHE
DES SCIENCES DE LA SANTE

SECTION MEDECINE

Année universitaire 2002 - 2003

Thèse N° 046

**LES MALFORMATIONS ANO-RECTALES AUX CENTRES
HOSPITALIERS NATIONAUX YALGADO OUEDRAOGO ET
CHARLES DE GAULLE DE OUAGADOUGOU**
A propos de 45 cas

THESE

Présentée et soutenue publiquement le 17 décembre 2002

Pour l'obtention du grade de DOCTEUR EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Hermann Biènou LANOU

Né le 2 août 1974 à Boni (Burkina Faso)

Directeur de thèse : Pr. Agrégé Albert WANDAOGO

Codirecteur : Dr Emile BANDRE

Président du jury : Pr. Agrégé Kampadilemba OUOBA

Membres : Pr. Agrégé Albert WANDAOGO

Dr Abdel-Karim SERME

Dr Alassane SIKO

UNIVERSITE DE OUAGADOUGOU

**Unité de formation et de Recherche
des Sciences de la Santé
(UFR/SDS)**

LISTE DES RESPONSABLES ADMINISTRATIFS

Directeur	Pr. Amadou SANOU
Directeur Adjoint	Pr. Ag. Y. Joseph DRABO
Coordonateur de la Section Pharmacie	Pr. Ag. Mamadou SAWADOGO
Coordonateur de la Section Médecine	Pr. Amadou SANOU
Coordonateur de la Section Techniciens Supérieurs	Pr. Blaise KOUDOGBO
Dircteur des Stages de la Section Médecine (Ouagadougou)	Pr. Ag. Y. Joseph DRABO
Directeur des Stages de la Section de Pharmacie	Dr Jean Baptiste NIKIEMA
Secrétaire Principal	M. TRAORE Fakouo
Chef de Service Administratif et Financier (CSAF)	M. TATIETA Harouna
Responsable de la Bibliothèque	Mme TRAORE Mariam
Chef de la Scolarité	Mme ZERBO Kadi
Secrétaire du Directeur	Mme BONKIAN Edwige
Secrétaire du Directeur Adjoint	Mme KABRE Hakiéta

LISTE DES ENSEIGNANTS DE L'UFR/SDS
AU TITRE DE L'ANNEE 2001 / 2002

ENSEIGNANTS PERMANENTS

Professeurs titulaires

Rambré Moumouni OUIMINGA	Anatomie organogénèse et chirurgie
Hilaire TIENDREBEOGO (in memoriam)	Sémiologie et Pathologies médicales
Tinga Robert GUIGUEMDE	Parasitologie
Bobilwindé Robert SOUDRE	Anatomie-Pathologique
Amadou SANOU	Chirurgie Générale et Digestive
Innocent Pierre GUISSOU	Pharmacologie & Toxicologie
Bibiane KONE	Gynécologie - Obstétrique
Alphonse SAWADOGO	Pédiatrie
Blaise SONDO	Santé Publique

Professeurs associés (01)

Blaise KOUDOGBO	Toxicologie
-----------------	-------------

Maîtres de Conférences (19)

Julien YILBOUDO	Orthopédie -Traumatologie
Kongoré Raphaël OUEDRAOGO	Chirurgie -Traumatologie
François René TALL	Pédiatrie
Jean KABORE	Neurologie
Joseph Y. DRABO	Médecine Interne/Endocrinologie

Jean LANKOANDE	Gynécologie-Obstétrique
Issa SANOU	Pédiatrie
Ludovic KAM	Pédiatrie
Adama LENGANI	Néphrologie
Oumar TRAORE N°1	Orthopédie-Traumatologie
Kampadilemba OUOBA	Oto Rhino Laryngologie
Piga Daniel ILBOUDO	Gastro-entérologie
Albert WANDAOGO	Chirurgie Pédiatrique
Adama TRAORE	Dermatologie Vénérologie
Mamadou SAWADOGO	Biochimie
Arouna OUEDRAOGO	Psychiatrie
Joachim SANOU	Anesthésie-Réanimation
Théophile L. TAPSOBA	Biophysique - Médecine Nucléaire

Maîtres-Assistants (31)

Lady Kadidiatou TRAORE	Parasitologie
Si Simon TRAORE	Chirurgie
Abdoulaye TRAORE	Santé Publique
Daman SANO	Chirurgie Générale
Patrice ZABSONRE	Cardiologie
Jean Gabriel OUANGO	Psychiatrie
Georges KI-ZERBO	Maladies Infectieuses
Rabiou CISSE	Radiologie
Blami DAO	Gynécologie Obstétrique

Alain BOUGOUMA	Gastro-Entérologie
Boubakar TOURE	Gynéco-Obstétrique
Michel AKOTIONGA	Gynéologie-Obstétrique
Rasmata OUEDRAOGO/TRAORE	Bactério-Virologie
Alain ZOUBGA	Pneumologie
Boubacar NACRO	Pédiatrie
Abel KABRE	Neuro-Chirurgie
Maïmouna DAO / OUATTARA	ORL
Nicole Marie KYELEM / ZABRE	Maladies Infeetieuses
Antoinctte TRAORE / BELEM	Pédiatrie
Kapouné KARFO	Psychiatrie
Timothée KAMBOU	Chirurgie
Jean Baptiste NIKIEMA	Pharmacognosie
Ali NIAKARA	Cardiologie
André K. SAMANDOULOUGOU	Cardiologie
Pingwendé BONKOUNGOU	Pédiatrie
Nonfounikoun Dieudonné MEDA	Ophtalmologie
Athanase MILLOGO	Neurologie
Nazinigouba OUEDRAOGO	Réanimation
Diarra YE / OUATTARA	Pédiatrie
Laurent OUEDRAOGO	Santé Publique
Lassana SANGARE	Bactério-Virologie
Y. Abel BAMOUNI	Radiologie
Arsène M. D. DABOUE	Ophtalmologie

Claudine Léonie LOUGUE / SORGHO	Radiologie
Lucie Valerie Adélaïde NEBIE	Cardiologie
Moussa BAMBARA	Gynécologie-Obstétrique
Appolinaire SAWADOGO	Gastro-Entérologie
Martial OUEDRAOGO	Pneumo-Phtisiologie
Pascal Antoine NIAMPA	Dermatologie
Emile BANDRE	Chirurgie générale et digestive
Issa Touriddomon SOME	Chimie Analytique
Rasmané SEMDE	Galénique

Assistants

Christian SANOU (in memoriam)	Oto Rhino Laryngologie
Doro SERME (in memoriam)	Cardiologie
Hamadé OUEDRAOGO	Anesthésie-Réanimation Physiologie
Alexis ROUAMBA	Anesthésie-Réanimation Physiologie
M. Théophile COMPAORE	Chirurgie
Rigobert THIOMBIANO	Maladies Infectieuses
Raphaël DAKOURE	Anatomie-Chirurgie
Raphaël SANOU (in memoriam)	Pneumo-phtisiologie
Oumar TRAORE N°2 (in memoriam)	Radiologie
Vincent OUEDRAOGO	Médecine du Travail
S. Christophe DA	Chirurgie
Aurélien Jean SANON	Chirurgie

Barnabé ZANGO	Chirurgie
Blandine THIEBA	Gynécologie-Obstétrique
Abdel Karim SERME	Gastro-Entérologie
Fatou BARRO	Dermatologie
GOUMBRI / Olga LOMPO	Anatomie Pathologique
Moussa KERE	Santé Publique
Innocent NACOULMA	Orthopédie-Traumatologie
Françoise Danielle MILLOGO/TRAORE	Gynécologie-Obstétrique
Théodore OUEDRAOGO	Santé Publique
André KOALAGA	Gynécologie-Obstétrique
Syranyan SEKOULE	Psychiatrie
Dieudonné OUEDRAOGO	Chirurgie maxilo-faciale
Moussa OUEDRAOGO	Pharmacologie

Assistants Biologistes des Hôpitaux

Idrissa SANOU	Bactério-Virologie
Harouna SANON	Hématologie/Immunologie
Jean SAKANDE	Biochimie

ENSEIGNANTS NON PERMANENTS
UFR des Sciences de la vie et de la terre (UFR/SVT)
et
UFR des Sciences exactes et Appliquées (UFR/SEA)

Professeurs Titulaires

Akry COULIBALY	Mathématiques
Sita GUINKO	Botanique-Biologie Végétale

Guy V. OUEDRAOGO	Chimie Minérale
Laya SAWADOGO	Physiologie-Biologie Cellulaire
Laou Bernard KAM (in memoriam)	Chimie
GUENDA	Zoologie

Maîtres de Conférences

Boukary LEGMA	Chimie-Physique Générale
François ZOUGMORE	Physique
Adama SABA	Chimie Organique
Philippe SANKARA	Cryptogamie-Phytopharmacie
Gustave KABRE	Biologie Générale
Abdoulaye SAMATE	Chimie Organique

Maîtres-Assistants

Makido B. OUEDRAOGO	Génétique
Raymond BELEMTOUGOURI	T.P. Biologie Cellulaire
Drissa SANOU	Biologie Cellulaire

Assistants

Apolinaire BAYALA (in memoriam)	Physiologie
---------------------------------	-------------

Institut du Développement Rural (IDR)

Maîtres de Conférences

Didier ZONGO	Génétique
Georges Annicet OUEDRAOGO	Biochimie

UFR des Sciences Economiques et de Gestion (UFR/SEG)

Maitre-Assistant

Tibo Hervé KABORE

Economie-Gestion

UFR des Sciences Juridiques Politiques (UFR/SJP)

Assistants

Jean Claude TAHITA

Droit privé

ENSEIGNANTS VACATAIRES

M. DAHOU (in mémoires)

Hydrologie

Dr Annette OUEDRAOGO

Stomatologie

Dr Adama THIOMBIANO

Législation Pharmaceutique

Dr Sidiki TRAORE

Galénique

M Mamadou DIALLO

Anglais

Dr Badioré OUATTARA

Galénique

Dr Alassane SICKO

Anatomie

Dr Sylvestre TAPSOBA

Nutrition

Dr Maminata TRAORE / COULIBALY

Biochimie

Dr Seydou SOURABIE

Pharmacognosie

Dr Félix KINI

Chimie

Dr Lamine OUEDRAOGO

Biologie Cellulaire

Dr Marie Françoise OUEDRAOGO

Mathématiques

Mme Cécile OUEDRAOGO

Anglais

ENSEIGNANTS MISSIONNAIRES

A.U.P.E.L.F.

Pr. Lamine DIAKHATE

Hématologie (Dakar)

Pr. Abibou SAMB	Bactério-Virologie (Dakar)
Pr. Mbayang NDIAYE-NIANG	Physiologie (Dakar)
Pr. Emmanuel BASSENE	Pharmacognosic (Dakar)
Pr. Mamadou BADIANE	Chimie Thérapeutique (Dakar)
Pr. Babacar FAYE	Pharmacologie (Dakar)

Mission Française de Coopération

Pr. Etienne FROGE	Médecine Légale
Pr. Raphaël DARBOUX	Histologie-Embryologie

Mission de l'Université Libre de Bruxelles (ULB)

Pr. Jean NEVE	Chimie Thérapeutique
Pr. Viviane MOES	Galénique

Mission avec les autres universités

Pr. André BIGOT	Immunologie
-----------------	-------------

Par délibération

L'unité de formation et de recherche des sciences de la santé a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

DEDICACES

Je dédie cette thèse

A ma mère (in memoriam)

Tu as consenti beaucoup de sacrifices pour tous tes enfants, et j'ai tant espéré que tu connaîtras ce jour. Mais hélas... Repose en paix.

A mon père

Eduquer un enfant nécessite un effort soutenu et de la persévérance. Puisse ce travail être le témoignage de mon attachement filial et de ma profonde reconnaissance.

A mes frères et sœurs

Solange, Roger, Richard, Nina, Odette, Geoffroy et Sophie
Pour votre soutien indéfectible, trouvez ici l'expression de mon amour fraternel. Restons toujours unis.

A mimi

Ton amour, ta compréhension et ton soutien constants, constituent pour moi une source de réconfort perpétuel. Reçois à travers ce travail toute mon affection.

A la famille COMPAORE

Merci pour tout ce que vous avez fait pour moi. Trouvez ici l'expression de ma sympathie et de ma profonde gratitude.

A tous mes amis (es)

Merci pour votre soutien. Puisse ce document raffermir nos liens d'amitié.

REMERCIEMENTS

Nos remerciements s'adressent aux personnes dont les noms suivent :

- ◆ Monsieur BADOMA Alphonse
- ◆ Madame YE née SAWADOGO Rachel
- ◆ Madame GNOUMOU née LAMIEN Bintou
- ◆ Monsieur NABA Siéta
- ◆ Docteur BANDRE Emile
- ◆ Monsieur et Madame TRAORE Drissa

**A NOS MAITRES ET
JUGES**

A NOS MAITRES ET JUGES

Le Pr. Ag. Kampadilemba OUOBA

Ancien interne des hôpitaux de Dakar, maître de conférence, agrégé d'oto-rhino-laryngologie, chef du département d'oto-rhino-laryngologie du C.H.N.-Y.O. Vous êtes également Lieutenant-colonel des forces armées burkinabé. Nous sommes très touché de l'honneur et du privilège que vous nous faites en acceptant de présider ce jury, malgré vos multiples sollicitations. Nous avons bénéficié de vos enseignements théoriques et pratiques à l'UFR-SDS et vos qualités humaines et scientifiques sont unanimement reconnues. Veuillez trouver ici l'expression de notre profonde estime.

Le Pr. Ag. Albert WANDAOGO

Ancien interne des hôpitaux de Dakar, maître de conférence, agrégé de chirurgie pédiatrique, chef de l'unité de chirurgie du C.H.N.P-C.D.G. Vous nous avez inspiré ce travail et vous nous avez guidé tout au long de son élaboration. Votre franchise, votre rigueur dans le travail, vos connaissances scientifiques forcent l'admiration. En espérant n'avoir pas déçu vos attentes, nous vous adressons nos sincères remerciements.

Le Docteur Karim SERME

Assistant de gastro-entérologie à l'UFR-SDS et lieutenant-colonel des forces armées burkinabé. Votre sympathie et votre enthousiasme au travail nous ont beaucoup séduit tout au long de notre cursus. Vous êtes toujours resté ouvert à nos sollicitations et vous ne pouvez imaginer l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail. Soyez rassuré de notre reconnaissance.

Le Docteur Alassane SIKO

Assistant en imagerie médicale et radiodiagnostic. Nous avons été marqué par votre disponibilité, vos compétences et votre ardeur au travail. Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail et nous tenons à vous témoigner notre profonde gratitude.

SOMMAIRE

I.INTRODUCTION-ENONCE DU PROBLEME.....	1
II.GENERALITES.....	4
II.1. Définition.....	4
II.2. Rappels historiques	4
II.3. Rappels épidémiologiques	6
II.4. Embryologie	7
II.5. Anatomie et physiologie de la défécation et de la continence anale.....	9
II.5.1. Anatomie descriptive du rectum.....	9
II.5.2. Innervation de l'anوس.....	13
II.5.3. La continence anale.....	16
II.5.4. Physiologie de la défécation	17
II.6. Signes	18
II.6.1.Type de description.....	18
II.6.1.1. Signes cliniques.....	19
II.6.1.2. Signes paracliniques.....	20
II.6.1.3.Evolution.....	24
II.6.2. Formes cliniques	24
II.6.2.1. Formes symptomatiques.....	24
II.6.2.2. Formes anatomiques.....	25
II.6.2.3. Formes associées.....	27
II.7. Diagnostic des M.A.R.....	30
II.7.1. Diagnostic positif.....	30
II.7.2. Diagnostic différentiel.....	31
II.8. Traitement.....	32
II.8.1. Buts du traitement.....	32
II.8.2. Moyens.....	32
II.8.3. Indications thérapeutiques.....	37
II.8.4. Résultats.....	38
III. NOTRE ETUDE.....	39
III.1. Objectifs.....	39
III.1.1. Objectif général.....	39
III.1.2. Objectifs spécifiques.....	39
III.2. Cadre de l'étude.....	40
III.3. Matériels et méthodes	43

III.4. Résultats.....	45
III.4.1. Aspects épidémiologiques.....	45
III.4.1.1. Répartition selon le sexe.....	45
III.4.1.2. Répartition selon l'âge.....	46
III.4.1.3. Répartition selon l'ethnie.....	47
III.4.1.4. Répartition selon le lieu de naissance.....	47
III.4.1.5. Répartition selon la provenance.....	48
III.4.2. Données cliniques et paracliniques.....	49
III.4.2.1. Etude analytique.....	49
III.4.2.1.1. Délai de consultation.....	49
III.4.2.1.2. Motifs de consultation.....	49
III.4.2.1.3. L'examen clinique.....	50
III.4.2.1.4. Les examens complémentaires.....	53
III.4.2.1.4.1. La biologie.....	53
III.4.2.1.4.2. La radiologie.....	53
III.4.2.1.4.3. L'échographie.....	54
III.4.2.2. Etude synthétique des MAR.....	55
III.4.2.2.1. Les formes de MAR.....	55
III.4.2.2.2. Les malformations associées.....	56
III.4.3. Traitement.....	57
III.4.3.1. Traitement d'attente.....	57
III.4.3.1.1. Traitement médical.....	57
III.4.3.1.2. Traitement chirurgical.....	57
III.4.3.2. Traitement définitif.....	59
III.4.3.2.1. Délai d'intervention.....	60
III.4.3.2.2. Techniques chirurgicales.....	60
III.4.3.3. Fermeture de la colostomie.....	61
III.4.4. Evolution.....	61
III.4.4.1. La morbidité.....	61
III.4.4.2. La mortalité.....	64
III.4.4.3. La durée d'hospitalisation.....	66
III.4.5. Résultats fonctionnels.....	66
III.4.6. Coût du traitement des MAR.....	67

III.5. Commentaires.....	69
III.5.1. Les limites de l'étude.....	69
III.5.2. Aspects épidémiologiques	69
III.5.3. Données cliniques et paracliniques	74
III.5.4. Traitement.....	83
III.5.4.1. Traitement d'attente	83
III.5.4.2. Traitement définitif	84
III.5.4.3. Evolution	87
III.5.4.3.1. La morbidité.....	87
III.5.4.3.2. La mortalité.....	89
III.5.5. Résultats globaux	90
III.5.6. Coût du traitement d'une MAR.....	92
IV. CONCLUSION	93
V. SUGGESTIONS.....	95
VI. BIBLIOGRAPHIE.....	96
VII. ANNEXES.....	101

LISTE DES ABREVIATIONS

C.F.A.	: Communauté financière Africaine
C.H.N.	: Centre hospitalier national
C.H.N.-C.D.G.	: Centre hospitalier national pédiatrique Charles de GAULLE
C.H.N.-S.S.	: Centre hospitalier national Souro SANOU
C.H.N.Y.O.	: Centre hospitalier national Yalgado OUEDRAOGO
C.M.	: Centre médical
C.M.A.	: Centre médical avec antenne chirurgicale
C.S.P.S.	: Centre de santé et de promotion sociale
I.R.M.	: Imagerie par résonance magnétique
Kg	: kilogramme
Km	: Kilomètre
KPa	: Kilo Pascal
M.A.R.	: Malformation ano-rectale
Mg	: Milligramme
P.R.A.S.P.	: Anorectoplastie sagittale postérieure de Peña
S.G.I.	: Sérum glucosé isotonique
S.S.I.	: Sérum salé isotonique
T.D.M.	: Tomodensitométrie

**I. INTRODUCTION
ENONCE DU PROBLEME**

Dans toutes les sociétés, la venue au monde d'un enfant est un événement heureux, mais la découverte d'une malformation chez celui-ci est toujours vécue comme un drame.

Les malformations congénitales représentent actuellement 20 à 30% des causes de mortalité infantile dans les pays de la communauté européenne. Et on estime qu'en moyenne 1/3 des lits d'hôpitaux pour enfants sont occupés par des porteurs de malformations ou de leurs séquelles. [4]

Parmi ces anomalies congénitales, les malformations de l'anus et du rectum font partie des plus couramment rencontrées dans la période néonatale. De cause inconnue, elles sont variées et s'associent fréquemment à des malformations d'autres systèmes. [13 ; 33; 44]

La plupart des auteurs s'accordent sur une incidence moyenne de 1 pour 5000 naissances vivantes. Mais celle-ci est probablement sous-estimée étant donné que certaines formes de MAR passent inaperçues ou ne sont pas répertoriées. [2 ; 12;44]

En France, les malformations ano-rectales sont observées chez 3 pour 10000 enfants nés vivants. [8]

En Afrique, il existe peu d'informations dans la littérature sur les malformations ano-rectales. Jusqu'à une date récente, les malformations ano-rectales vues dans les formations sanitaires étaient rares. Le caractère mystique accordé à ces malformations fait qu'elles sont toujours considérées par la plupart des autochtones comme une maladie incompatible avec la vie. De ce fait les enfants malformés étaient cloîtrés jusqu'à l'exitus, à moins qu'ils ne soient abandonnés la nuit loin du village pour rendre au diable ce qu'il n'avait fait que confier. [9]

Depuis les premières descriptions faites au début des années 1800, les malformations ano-rectales continuent de représenter un défi pour les chirurgiens pédiatres. Les nombreuses classifications proposées répondent à un souci de mieux orienter les indications opératoires, et la diversité des techniques chirurgicales reflète toute la difficulté du traitement des MAR.

Cependant ces dernières décennies, de nombreux progrès ont été réalisés :

- d'une part dans la connaissance de l'anatomie, particulièrement les rapports entre le rectum, le releveur de l'anus et l'innervation viscérale pelvienne, grâce à de très nombreuses dissections et des coupes sériées de matériel nécropsique ;

- d'autre part dans l'anesthésie - réanimation et les soins intensifs du nouveau-né. [3 ; 12 ; 37 ; 48]

Ainsi les résultats de la chirurgie des malformations ano-rectales dans les pays développés se sont considérablement améliorés. Le pronostic vital n'étant plus lié qu'aux éventuelles malformations associées. [5 ; 23 ;34]

Dans les pays en voie de développement par contre et principalement en Afrique, la prise en charge des MAR, qui s'effectue souvent dans les situations d'urgence, est toujours source de nombreux problèmes. [3]

Au Zimbabwe, parmi les anomalies congénitales les plus importantes, les MAR étaient les plus fréquentes. Elles représentent avec la maladie de Hirschsprung, les pathologies qui posent le plus de difficultés. [42]

Une étude faite au Nigeria a montré que les MAR représentaient 67% des urgences chirurgicales néonatales, et 28 % de la mortalité après chirurgie. [3]

Au Burkina Faso, aucune étude n'a été faite dans ce cadre. Et le but du travail que nous nous proposons de mener dans les deux centres hospitaliers nationaux de Ouagadougou est d'apporter une contribution au diagnostic et à la prise en charge de ces anomalies congénitales.

II. GENERALITES

II. 1. DEFINITION

Les malformations ano-rectales (MAR) sont des anomalies congénitales interrompant de façon partielle ou totale la continuité de la portion terminale du tube digestif ou modifiant sa topographie. [34]

Après les premières descriptions d'imperforations anales vraies ce terme a été abusivement étendu à la quasi-totalité des malformations ano-rectales. En réalité il est souvent impropre puisque dans la très grande majorité des cas, l'anus ou le rectum s'ouvre au périnée dans le tractus urinaire ou génital par un trajet fistuleux. Le terme de dysgénésie ano-rectale serait plus approprié comme l'a remarqué STEPHENS. [30]

II.2. RAPPELS HISTORIQUES

Au 7^e siècle avant Jésus-Christ Paulus AEGINETA recommandait une incision au scalpel des obstructions anales, suivie de dilatations systématiques. Cette approche opératoire est restée en vogue jusqu'au milieu du 18^e siècle. En 1710 LITRE propose une colostomie iliaque pour les obstructions rectales. Cette approche a été utilisée pour la première fois chez des enfants avec une imperforation anale haute par des chirurgiens français dans les années 1700. Dans la plupart des cas les enfants mouraient. La première dissection chirurgicale a été faite en 1787 par Benjamin BELL en Angleterre. Il a décrit une dissection périnéale pour établir la continuité du rectum avec le périnée mais sans une formelle réparation. [30 ; 44]

En 1854, PUGHE, inspiré par AMUSSAT, a opéré un garçon qui présentait une imperforation anale et qui laissait passer le méconium dans les urines. En 1885, AMUSSAT lui-même a décrit un procédé de

réparation des imperforations anales hautes chez la fille. A travers une incision en "T" au niveau du périnée il découvre l'ampoule rectale. Après l'avoir détachée des tissus qui l'entourent et l'avoir vidée de son contenu, il l'abaisse au niveau du périnée où il suture la muqueuse rectale à la peau. Matas en 1897 a amélioré le procédé en étendant l'incision médiane du centre de l'anus jusqu'au sacrum et quand c'était nécessaire en excisant les 5^e et 4^e vertèbres sacrées.

En 1856 CHASSAIGNAC a réussi sur des colostomies iliaques antérieurement faites, à passer une sonde dans le segment distal du côlon jusqu'au périnée. Celui-ci était incisé et une ouverture anale créée. La colostomie était fermée plus tard. Néanmoins les colostomies chez les enfants continuaient d'être un véritable problème. Mac LEOD en 1880 suggérait de combiner l'exploration abdominale avec une dissection périnéale quand le rectum n'était pas retrouvé à la dissection périnéale seule. HADRA en Allemagne a été le premier à appliquer cette technique en 1884 mais son patient est décédé.

Au début du 20^e siècle les opérations périnéales pour des anomalies hautes et basses étaient toujours préférées à cause du fort taux de mortalité due aux colostomies d'attente et à l'intervention abdomino-périnéale.

En 1930, WAGENSTEEN et RICE ont mis au point un procédé d'exploration radiographique (invertogramme) visant à préciser la position du cul-de-sac rectal. L'enfant était tenu tête en bas et une radiographie du pelvis de profil était réalisée, visualisant le cul-de-sac rectal. Quand celui-ci était situé au-dessus de la ligne pubo-coccygienne, ils suggéraient une colostomie. Cette technique a cependant fait renaître l'intérêt pour la réparation abdomino-périnéale dans la période néonatale. RHOADS et NORRIS en ont rapporté indépendamment des succès en 1948 et 1949.

STEPHENS en 1953 publiait son expérience avec une approche basée sur la dissection mousse d'un tunnel antérieur au muscle releveur de l'anus et sur le passage du néo-rectum dans ce tunnel en avant du muscle pubo-rectal.

En 1967 REHBEIN a rapporté une technique d'abaissement endo-rectal dans laquelle le bout rectal borgne dénudé de sa muqueuse était utilisé comme un canal pour la descente du néo-rectum. La même année Kieseletter combinait les techniques de STEPHENS et de REHBEIN. Il pensait que cette approche était la meilleure pour conserver la sensation et les mécanismes réflexes essentiels à la continence fécale.

En 1981 De VRIES et PEÑA rapportèrent leur anorectoplastie sagittale postérieure, technique de réparation des imperforations anales hautes et intermédiaires. [30 ; 44]

II.3. RAPPELS EPIDEMIOLOGIQUES

La fréquence des malformations ano-rectales est évaluée par la plupart des auteurs à environ 1 cas pour 5000 naissances. Cependant, certains l'estiment supérieure (1 pour 1500), de nombreux cas échappant aux statistiques médicales.

L'influence du sexe sur la fréquence des malformations ano-rectales est démontrée. Dans la plupart des séries on note une prépondérance des garçons (55% à 62%) chez lesquels par ailleurs les formes hautes les plus graves et les formes intermédiaires sont les plus nombreuses. [2 ; 49]

II. 4. EMBRYOLOGIE

Chez l'embryon de 4 mm (quatre semaines) le cloaque représente le carrefour des voies digestives et urinaires. Y confluent l'intestin postérieur, l'allantoïde qui se recourbe en avant vers l'ombilic, l'intestin post-anal rapidement régressif et les canaux de Wolff en arrière. Le cloaque est limité par une membrane didermique formée d'entoblaste et d'ectoblaste sans interposition de mésoblaste ; la membrane cloacale qui est vouée à la résorption [13 ; 26]

Selon les données classiques, à la fin de la quatrième semaine, débute le cloisonnement du cloaque par déplacement vers le bas du repli uro-rectal (théorie de Tourneux), et par rapprochement vers la ligne médiane de deux poussées mésoblastiques latérales (théorie de Rathke) ou par l'association de ces deux phénomènes (théorie de Duhamel) . Le septum uro-rectal ainsi formé divisera le cloaque en une partie antérieure, le sinus uro-génital, et une partie postérieure, le rectum. Il atteint la membrane cloacale dans sa partie moyenne. Ce développement mésenchymateux provient des somites de la région caudale et formera, en outre le futur noyau central du périnée et les éléments sphinctériens profonds (sangle pubo-rectale de Stephens).[13 ; 26]

Au milieu de la quatrième semaine, la partie postérieure de la membrane cloacale dite membrane anale est située au fond d'une dépression du fait de la prolifération mésoblastique, délimitant le proctodæum. La membrane anale disparaît à la fin de la quatrième semaine ; la ligne pectinée en est la traduction anatomique. [26]

Le sphincter anal externe existe indépendamment de l'évolution de l'éperon uro-rectal. Les plexus nerveux intrinsèques apparaissent à la huitième semaine au niveau du rectum, la couche musculaire circulaire à la neuvième semaine, les fibres longitudinales du canal anal à la dixième semaine.

L'embryopathogénie des M.A.R. reste toujours sujette à discussion. L'absence de fusion de l'éperon uro-rectal à la membrane cloacale explique classiquement les M.A.R avec fistule urinaire chez le garçon, recto cloacale ou recto-vaginale chez la fille. Un arrêt précoce (sixième semaine) entraîne une M.A.R. haute, un arrêt tardif (septième / huitième semaine) une malformation basse. La théorie de la régression caudale de Duhamel facilite la compréhension des associations malformatives vertébrales lombo-sacrées. Elle permet en outre d'interpréter les M.A.R comme des degrés successifs d'un même trouble de la migration du mésoblaste caudal.

Enfin il faut citer les travaux récents de Van der Pute soulignant l'importance du défaut de développement de la membrane cloacale et ceux de Bourdelat sur le rôle de la vascularisation dans la genèse des malformations ano-rectales. [26 ; 44]

II.5. ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE DE LA CONTINENCE ANALE ET DE LA DEFECATION

II.5.1. Anatomie descriptive du rectum

Le rectum est la partie terminale de l'intestin, comprise entre la charnière recto-sigmoïdienne et la marge anale. Il est composé de deux (2) segments embryologiquement différents :

- un segment supérieur, l'ampoule rectale ou rectum pelvien d'origine endodermique
- un segment inférieur, le canal anal ou rectum périnéal d'origine essentiellement ectodermique.

II.5.1.1. Le rectum pelvien

Il fait suite au sigmoïde en regard de la troisième vertèbre sacrée. Il a une direction oblique en bas et en avant. Sa morphologie cylindrique devient ampullaire en réplétion.

Le rectum comporte quatre couches :

- la muqueuse glandulaire
- la sous-muqueuse séparée de la précédente par la musculaire muqueuse
- la musculaire propre, en deux couches, interne circulaire et externe longitudinale
- la séreuse péritonéale, incomplète, qui tapisse la partie haute des faces latérales et la face antérieure où elle participe à délimiter le cul-de-sac de Douglas.

La lumière est barrée par les plis transverses du rectum ou valvules de Houston, au nombre de trois.

II.5.1.2. Le rectum périnéal

Long de 3 à 4 centimètres chez l'adulte, le canal anal est en position médiane dans le périnée postérieur, en dessous du plancher pelvien constitué par les releveurs de l'anus et entre les deux fosses ischio-rectales. Il fait suite au rectum pelvien et s'abouche à la peau de la marge anale. Il est constitué de trois cylindres, le plus interne est muqueux ; il est entouré par un manchon de fibres lisses, le sphincter interne, lui-même entouré par un autre manchon musculaire strié, le sphincter externe (cf. Figure 10).[26]

II.5.1.2.1. La muqueuse anale

En bas elle est constituée par un épithélium malpighien faiblement kératinisé, pigmenté. Cette zone dite ano-cutanée est marquée par les plis radiés de l'anus et se termine en haut au niveau de la ligne pectinée. Sa partie supérieure forme le pecten, tandis que sa partie basse acquiert progressivement les caractéristiques de la peau périnéale.

La ligne pectinée constitue un repère très visible et très concret situé à peu près à mi-hauteur du canal anal. Elle est constituée par des replis semi-circulaires tendus entre des points d'amarrage. La zone sus-pectinée présente les colonnes de Morgagni au nombre de 8 à 14, qui s'élèvent verticalement à partir des commissures inter-valvulaires. La limite supérieure des colonnes est marquée par un anneau festonné : la ligne ano-rectale au niveau de laquelle finit le rectum pelvien.

II.5.1.2.2. L'appareil sphinctérien

* Le sphincter interne est un manchon musculaire circulaire entourant le manchon muqueux. Entre sphincter interne et muqueuse, se situe un espace dont l'importance est considérable du fait de la pathologie hémorroïdaire. Dans ce plan existe une hypertrophie des fibres élastiques de la muscularis mucosae, qui sont renforcées par d'autres éléments élastiques venus de la face profonde du sphincter interne et qui vont s'organiser pour constituer en regard de la ligne pectinée, le ligament suspenseur de Parks amarrant la muqueuse au sphincter interne. Le ligament suspenseur de l'anus va délimiter au-dessus de lui, l'espace sous-muqueux et au-dessous de lui, l'espace marginal de Parks.

* Le sphincter externe et le muscle pubo-rectal présentent des rapports très étroits. De très nombreuses descriptions des muscles sphinctériens striés de l'anus ont été données depuis 100 ans. Ceci témoigne probablement de variations individuelles, mais aussi sans doute de la réelle complexité de ces structures. La description la plus récente est celle de Shafik [26] fondée sur des théories d'anatomie fonctionnelle. Nous en resterons à la description classique en trois faisceaux.

- Un faisceau sous-cutané qui n'a véritablement pas de fonction sphinctérienne. Il s'étale en rayonnant sous la peau de la marge, elle-même marquée par les plis radiés de la marge anale. Ces plis sont déterminés par les fibres les plus superficielles et externes de la couche longitudinale complexe, qui s'insèrent à la face profonde de la peau de la marge.

- Un faisceau moyen qui entoure le canal anal et dont la hauteur, variable de 2 à 5 centimètres, détermine la hauteur réelle de l'anus. Son aspect est cylindrique en haut, ovale en bas en raison de l'attache de son pôle postéro-inférieur au coccyx et au raphé ano-coccygien.
- Le faisceau pubo-rectal du releveur de l'anus s'insère au niveau de la symphyse pubienne de part et d'autre de la ligne médiane, se dirige vers l'arrière et contourne le canal postérieurement après avoir atteint son bord latéral. Il cravate ainsi le canal anal par l'arrière à la manière d'une fronde. C'est un puissant muscle dont le relief est parfaitement perçu au toucher rectal ; il marque la limite supérieure du canal anal.

Le faisceau pubo-rectal est en continuité avec les autres faisceaux du releveur de l'anus. Ces faisceaux (pubo-coccygien et ilio-coccygien) représentent avec le pubo-rectal, les points d'ancrage de l'anus (cf. Figure 11).

II.5.1.2.3. La couche longitudinale complexe.

Elle fait suite à la couche musculaire longitudinale du rectum, comme le sphincter interne continue la couche circulaire du rectum. Elle s'insinue naturellement entre sphincter interne et sphincter externe, mais émet de nombreux trousseaux fibro-élastiques, qui vont pénétrer, en dedans le sphincter interne, en dehors le sphincter externe. Cette couche longitudinale complexe s'épanouissant dans l'ensemble des sphincters, s'amarrant en bas à la peau, signifie la continuité de l'anus avec le rectum.

II.5.2. Innervation de l'anوس

Le canal anal est innervé par des branches afférentes et efférentes qui se connectent avec les centres de commande.

II.5.2.1. Les afférences nerveuses

De nombreux récepteurs sont localisés dans la paroi du canal, et s'échelonnent sur toute la hauteur de celui-ci. L'innervation sensitive de l'anوس est beaucoup plus riche que celle du rectum. La sensibilité de la zone cutanée superficielle du canal anal, à partir de la ligne ano-cutanée dépend de fibres nerveuses isolées intra épithéliales. Au-dessus de cette zone, des récepteurs d'une très grande diversité, permettent l'analyse de multiples informations : corpuscules de Golgi, de Meissner, de Krause, de Pacini (pour le froid, le tact, la pression et l'étirement).

Les fibres nerveuses sensibles passent par les branches anales, collatérales du nerf honteux interne (2^e, 3^e et 4^e racines sacrées), mais aussi par un contingent parasymphatique vers le plexus hypogastrique et vers le tronc sympathique sacré par les 2^e et 3^e ganglions sacrés.

II.5.2.2. Les centres nerveux de commande

Le traitement des informations s'effectue à trois niveaux :

II.5.2.2.1 Le système nerveux entérique

Il est le support local du tonus musculaire. Ce système nerveux est constitué par le plexus sous-muqueux de Meissner et le plexus myentérique d'Auerbach (entre les couches musculaires sphinctériennes).

II.5.2.2.2. Le système nerveux végétatif

Le système nerveux végétatif autonome sympathique et parasympathique, va assurer un relais plus rapide pour la transmission des informations sensorielles par les ganglions para vertébraux et le plexus hypogastrique. Ces influx passent par la voie végétative à destination des centres cérébraux. Il existe une connexion entre le système entérique et le système végétatif.

II.5.2.2.3. L'axe cérébro-spinal

Il va recevoir des informations afférentes à partir des neurones situés dans le ganglion de la racine rachidienne postérieure ou dans le ganglion plexiforme du système végétatif. A cet étage l'information peut passer par les synapses pré ganglionnaires sympathiques ou parasympathiques à l'origine des réflexes segmentaires, ou bien continuer son afférence dans les voies lemniscales des cordons postérieurs de la moelle épinière, sans relais jusqu'à l'encéphale.

II.5.2.3. Les efférences nerveuses

Les fibres efférentes comme les fibres afférentes, vont passer par les nerfs pelviens et les nerfs du système autonome (sympathique et parasympathique).

II.5.2.3.1. Les fibres nerveuses somatiques

Elles sont issues du plexus sacro-coccygien : le nerf du releveur de l'anus né de S3 et parfois de S4 ; le nerf anal né de S3 et S4, est destiné au sphincter externe. Enfin des rameaux viscéraux, en nombre variable se rendent directement à l'anus ou transitent d'abord par les nerfs érecteurs d'Eckard, puis par le plexus hypogastrique avant d'atteindre le canal anal.

II.5.2.1.2. L'innervation sympathique

Il est essentiellement sous la dépendance du sympathique lombaire par l'intermédiaire des nerfs splanchniques pelviens. Ces voies nerveuses sont constituées de fibres pré ganglionnaires quittant la moelle entre la 11^e vertèbre thoracique et la 2^e vertèbre lombaire.

II.5.2.1.3. L'innervation parasympathique

Ces fibres entrent dans la constitution des racines antérieures des quatre derniers nerfs sacrés et dépendent aussi du plexus hypogastrique.

Ainsi le sphincter interne, constitué de fibres musculaires lisses autonomes, va fonctionner essentiellement sur un mode réflexe. Comme pour tous les sphincters, le système de commande est inversé : les fibres nerveuses parasympathiques ont une action inhibitrice, alors que les fibres sympathiques ont une action stimulatrice.

Le sphincter externe obéit à une commande nerveuse centrale et volontaire. La branche musculaire périnéale du nerf honteux interne, le nerf anal et la branche périnéale du quatrième nerf sacré véhiculent les influx de cette commande.

Le muscle releveur de l'anus, intimement lié au sphincter externe par son faisceau pubo-rectal reçoit sur sa face postérieure, les rameaux du nerf releveur de l'anus qui est une branche collatérale du nerf honteux interne (cf. Figure 12).

II.5.3. La continence anale

Elle est assurée par deux dispositifs anatomiques :

II.5.3.1. La continence par occlusion du canal anal

Le tonus permanent des sphincters anaux assurent l'occlusion du canal anal. La pression de fermeture du canal se situe entre 5 et 10 KPa ; 80% de ce chiffre sont dus au tonus du sphincter interne, et 20% à celui du sphincter externe.

Le tonus du sphincter interne est permanent, indépendant de la volonté. L'action de ce sphincter est déterminante et fait de celui-ci l'agent principal de la continence automatique. Toute section totale du sphincter interne met en danger la continence.

Le sphincter externe est l'agent de la continence volontaire. Sa contraction augmente la pression de fermeture du canal anal, mais il s'agit d'un muscle strié et sa contraction volontaire ne peut être maintenue pendant plus de 50 à 60 secondes. [26]

II.5.3.2. Rôle de l'angulation ano-rectale dans la continence

Cette angulation, normalement comprise entre 90° et 100° est maintenue par le tonus du muscle pubo-rectal. Sa contraction ferme cet angle.

Le mécanisme d'action de l'angulation ano-rectale est double. Lors de sa contraction volontaire, le pubo-rectal qui cravate en arrière la partie haute du canal anal contribue à la fermeture de celui-ci, renforçant ainsi

l'action des sphincters circulaires. Mais l'angulation rapproche aussi de l'orifice supérieur du canal anal, la partie la plus basse de la face antérieure du rectum.

Ainsi toute augmentation de pression intra-abdominale, (effort musculaire, de toux) va s'exercer sur la face antérieure du rectum par l'intermédiaire du cul-de-sac de Douglas et va tendre à appuyer la face antérieure du rectum sur l'orifice supérieur du canal anal, jusqu'à en assurer l'occlusion (cf. Figure 13).[41]

II.5.4. Physiologie de la défécation

La défécation est l'expulsion des fèces par l'anus. C'est une activité volontaire mettant en jeu une synergie recto anale.

Elle résulte de l'abolition des tonus existants : ceux du sphincter interne et du sphincter externe qui ouvrent le canal anal, celui du pubo-rectal qui ouvre l'angulation ano-rectale, et celui des faisceaux pubo et ilio-coccygiens qui entraînent la descente du canal anal en dessous de son point d'amarrage physiologique.

Le rectum est normalement vide. A l'occasion d'un mouvement propulsif un boudin de matières fécales est chassé dans le rectum par une invagination transitoire du côlon sigmoïde dans la chanière recto-sigmoïdienne Cette présence de matières fécales dans l'ampoule rectale d'une part, y augmente la pression, provoquant une envie d'aller à la selle, d'autre part excite des barorécepteurs situés dans la paroi rectale et dans les muscles releveurs de l'anus. Sollicité par l'excitation des récepteurs barosensibles, le sphincter interne se relâche (réflexe recto anal inhibiteur) permettant aux matières de venir au contact de la muqueuse

du haut canal anal riche en récepteurs sensitifs. Ces derniers permettent la distinction entre les gaz, les matières solides et les matières liquides. Dans le même temps le sphincter externe se contracte pour éviter l'issue des matières à l'extérieur. Si le sujet décide d'aller à la selle, le muscle releveur de l'anus se contracte, tirant la jonction ano-rectale en haut et en dehors, et ouvrant ainsi l'angle ano-rectal. Cette ouverture est facilitée par le relâchement du faisceau pubo-rectal et du sphincter externe.

Dès lors, anus et rectum étant dans le prolongement l'un de l'autre, la poussée abdominale jointe à la contraction du muscle rectal longitudinal, chasse les matières à l'extérieur. Si la sensation de besoin n'aboutit pas à une exonération immédiate, les capacités viscoélastiques du rectum permettent une distension de l'ampoule rectale, qui entraîne une diminution de la pression intra-rectale et donc la disparition de la sensation de besoin. [4 ; 26 ; 29 ; 31]

II.6. SIGNES

II.6.1. Type de description

Malformation ano-rectale haute avec fistule recto-urinaire chez le garçon.

C'est l'une des formes de M.A.R les plus fréquemment rencontrées. Le diagnostic est évident à la naissance. Mais lorsqu'elle échappe à l'examen systématique du nouveau-né, elle conduit à un tableau d'occlusion intestinale.

II.6.1.1. Signes cliniques

II.6.1.1.1. Signes fonctionnels

On note :

- Une absence d'évacuation méconiale,
- Des urines rares,
- Une méconiurie parfois une pneumaturie,
- Des vomissements bilieux. Il peut s'agir au début d'un simple refus de s'alimenter.

II.6.1.1.2 Signes généraux

Ce sont :

- Une altération de l'état général,
- Une dépression des fontanelles,
- Une déshydratation consécutive aux vomissements, avec un pli cutané persistant.

II.6.1.1.3. Signes physiques

Ils sont constitués par :

- Un ballonnement abdominal tympanique,
- Une absence d'orifice anal ; l'emplacement théorique de l'anus est marqué, soit par une fossette plus ou moins profonde, soit au contraire par une saillie ou un repli cutané.

L'examen clinique sera complet à la recherche des malformations associées.

II.6.1.2 Signes paracliniques

II.6.1.2.1. Imagerie

- ◆ Cliché de l'abdomen sans préparation : réalisé de face et de profil, il permet de
 - visualiser l'ampoule rectale
 - préciser le niveau du cul-de-sac rectal
 - rechercher une aération vésicale témoignant de la fistule recto-vésicale (en fait rarement visible).
 - rechercher des malformations rachidiennes éventuelles.

- ◆ Cliché de l'abdomen sans préparation selon la technique de Wagensteen et Rice.

Appelé aussi invertogramme, il est réalisé après la douzième heure de vie dans les conditions suivantes :

- position tête en bas pendant au moins cinq minutes, afin de permettre à l'air de progresser et de silhouetter le cul-de-sac rectal,
- incidence de profil cuisses fléchies à 90°,
- repérage métallique de la fossette anale.

Il paraît préférable de maintenir l'enfant non pas la tête en bas, ce qui peut être mal supporté par un nouveau-né, mais en procubitus et léger Trendelenburg pendant quelques minutes avant de réaliser le cliché.

Le but de cette exploration est de déterminer la position du cul-de-sac par rapport au plancher des muscles releveurs et à la fossette anale, grâce aux repères définis par STEPHENS et CREMIN.

- La ligne pubo-coccygienne de Stephens passant par le centre de la superposition des noyaux pubiens et la partie inférieure de la 5^e pièce sacrée représente la projection du plan d'insertion pariétale des muscles releveurs. S'il existe une malformation sacrée, la ligne est tracée du pubis à la jonction du quart supérieur - trois quarts inférieurs du noyau ischiatique.
- Le point **I** correspond au point le plus bas de la superposition des deux noyaux ischiatiques.
- La ligne de Cremin est parallèle à la ligne de Stephens et est tracée à mi-distance de celle-ci et du point **I**. Elle correspond au plan d'insertion des muscles releveurs sur la paroi du rectum.

La projection de ces repères sur le cliché permet de préciser le type de la malformation :

- dans les formes hautes, le cul-de-sac se projette au-dessus de la ligne de Stephens. Sa position n'est jamais modifiée en fonction de la contraction des releveurs ;

- dans les formes basses, le cul-de-sac se projette au-dessous du point **I** ;

- lorsque le cul-de-sac se projette entre la ligne de Stephens et le point **I**, il s'agit d'une forme intermédiaire. La ligne de Cremin distingue les formes intermédiaires engagées dans l'entonnoir des releveurs dans lesquelles le cul-de-sac rectal est situé au-dessus de la ligne de Cremin des formes intermédiaires dont le cul-de-sac se projette plus bas en dessous du point d'insertion des releveurs sur la paroi rectale.

Dans les formes basses et intermédiaires, la projection du cul-de-sac rectal est variable en fonction du degré de contraction des releveurs, ce qui justifie la réalisation de plusieurs clichés de profil selon Berdon [40].

Le type de description étant une forme haute, le cul-de-sac se projettera au-dessus de la ligne de Stephens

- ◆ La ponction opacification

Devant un périnée sans fistule, une ponction transpérinéale du cul-de-sac à l'aiguille fine sous contrôle scopique, suivie d'opacification à l'aide d'un produit iodé hydrosoluble, peut être utile. Celle-ci détermine la topographie rectale. Elle est rarement pratiquée en fait.

- ◆ La fistulographie

En présence d'une fistule périnéale, il est utile de pratiquer une fistulographie avec un produit iodé hydrosoluble afin d'objectiver le trajet exact de la fistule jusqu'au cul-de-sac rectal.

- ◆ L'urétrographie

Lors du bilan initial d'une MAR chez le garçon, elle permet d'étudier l'anatomie de l'urètre, de rechercher une fistule et de préciser son trajet. Elle est suivie d'une cystographie rétrograde qui pourra objectiver un éventuel reflux vésico-urétéral.

- ◆ Le colostogramme distal

Après la colostomie et avant l'abaissement rectal, l'opacification du segment distal de la colostomie à l'aide d'un produit de contraste hydrosoluble permet d'apprécier le calibre de l'intestin, de confirmer la topographie du cul-de-sac et de visualiser une éventuelle fistule.

◆ L'échographie

La détermination de la hauteur du cul-de-sac peut se faire par voie abdominale transvésicale ou par voie périnéale, la sonde étant alors placée sur la fossette anale.

- Dans le premier cas, on reconnaît les formes hautes devant un cul-de-sac situé au-dessus de la base vésicale, les formes intermédiaires étant d'appréciation plus difficile.

- Par voie transpérinéale, le critère est la distance séparant le cul-de-sac de la peau : une distance supérieure à 2,5 centimètres traduirait l'existence d'une forme haute.

L'échographie permet en outre la recherche de malformations associées (rénales, médullaires, cardiaques).

◆ La tomodensitométrie

Grâce à la très bonne définition anatomique qu'elle apporte, elle permet lors du premier bilan, de visualiser la hauteur du cul-de-sac et d'apprécier l'épaisseur des muscles de la sangle pubo-rectale.

◆ L'imagerie par résonance magnétique

Bien qu'il soit possible d'obtenir par TDM une étude dans le plan sagittal ou frontal chez le nouveau-né, l'IRM s'avère plus performante ; elle permet outre l'analyse des muscles du plancher pelvien dans tous les plans de référence, une étude précise des corps vertébraux, du contenu du canal rachidien et du haut appareil urinaire.

II.6.1.2.2. La biologie

Les examens biologiques ont pour but essentiel d'apprécier le retentissement de la malformation et entrent dans le cadre du bilan pré-opératoire. Ce sont l'azotémie, la glycémie, l'hémogramme, l'ionogramme, le groupage sanguin.

II.6.1.3. Evolution

En l'absence d'un traitement d'urgence (colostomie), l'évolution est celle d'une occlusion intestinale aiguë basse ; perforation, péritonite et mort par sepsis, défaillance respiratoire, circulatoire et rénale.

II.6.2. Formes cliniques

II.6.2.1. Les formes symptomatiques

On distingue :

- **Les formes occlusives** : ce sont les formes sans fistule ou avec une fistule insuffisante dont le calibre ne permet pas l'évacuation du méconium. Elles conduisent rapidement à un tableau d'occlusion intestinale en l'absence de traitement.

- **Les formes non occlusives** : ce sont les formes dans lesquelles le calibre de la fistule (cutanée, vestibulaire, vulvaire) est suffisamment grand pour assurer une exonération acceptable. Elles peuvent entraîner une occlusion beaucoup plus tardivement, quand les selles deviennent plus dures.

II.6.2.2. Les formes anatomiques

De très nombreuses classifications des malformations ano-rectales ont été proposées, parce qu'il est difficile d'en trouver une qui tienne compte à la fois des données embryologiques, cliniques et thérapeutiques sans être trop complexe. [30]

La classification des MAR retenue à l'heure actuelle repose sur celle de Melbourne (1970) simplifiée en 1984 à Wingspread.

Selon cette classification les MAR sont réparties d'un point de vue anatomique en formes hautes, intermédiaires et basses selon la position du cul-de-sac digestif par rapport au plancher des muscles releveurs de l'anus. Dans les formes hautes, le cul-de-sac se situe au-dessus de la ligne de Stephens. Dans les formes basses, il se situe au-dessous du point I et entre les deux repères, se trouvent les formes intermédiaires.

Dans les formes comportant une fistule, le niveau de celle-ci peut être très variable :

- fistule recto-urinaire (avec la vessie ou l'urètre),
- fistule recto-vaginale.

Cette classification simplifiée est résumée dans le tableau I.

Tableau I : Malformations ano-rectales Classification de Wingspread [4]

		Garçon	Fille
MAR hautes (> releveurs)	Agénésie ano-rectale	Sans fistule Avec fistule : - recto-vésicale - recto-urétrale	Sans fistule Avec fistule - recto-vésicale - recto-cloacale - recto-vaginale haute
	Atrésie rectale Fille et garçon		
MAR intermédiaires	Agénésie anale	Sans fistule : Avec fistule : recto-bulbaire	Sans fistule Avec fistule : recto-vaginale basse
	Sténose ano-rectale fille ou garçon		
MAR basses (< releveurs)	En position normale	Anus couvert Sténose anale	
	au périnée	Anus antéposé Fistule ano-cutanée	Anus antéposé Fistule ano-cutanée
	à la vulve		Anus vulvaire Fistule ano-vulvaire Fistule ano-vestibulaire

II.6.2.3. Formes associées

Une association malformative est retrouvée dans près de 60 % des cas. La plupart des malformations s'intègrent dans le spectre VACTERL : V pour les anomalies vertébrales, A pour malformation Ano-rectale, C pour malformation Cardiaque, TE pour fistule trachéo-œsophagienne, R pour les malformations Rénales, et L pour les anomalies des membres (Limbs). Cette association est en fait rarement complète. La MAR peut survenir aussi dans le cadre d'une anomalie chromosomique ou d'un syndrome génique.

II.6.2.3.1. Malformation de l'appareil uro-génital

Ce sont les plus fréquentes (environ la moitié des cas), particulièrement dans les formes hautes. En dehors de l'existence éventuelle d'une fistule recto-urinaire ou recto-génitale, les anomalies uro-génitales sont très variées : dysplasie rénale, ectopie rénale, symphyse rénale, anomalie de la jonction urétero-vésicale obstructive ou avec reflux, hypospadias, anomalies utérines ou vaginales surtout en cas de cloaque.

II.6.2.3.2. Malformations de l'appareil digestif

Il s'agit essentiellement de l'atrésie de l'œsophage, rencontrée dans 5% à 10% des MAR. D'autres anomalies comme une sténose duodénale ou un mésentère commun ont été rapportées. L'association à une maladie de Hirschsprung est exceptionnelle.

II.6.2.3.3. Malformations rachidiennes

Elles sont d'autant plus fréquentes que la MAR est haute. Il s'agit de troubles de la segmentation rachidienne : hémivertèbres, blocs vertébraux, agénésie partielle ou complète du sacrum. Des anomalies intra-canalaires sont possibles : myélo-méningocèles ou moelle fixée (laquelle aurait un impact sur les résultats fonctionnels de la cure et sur la fonction vésico-sphinctérienne ; d'où l'intérêt de l'échographie et de l'IRM). Il faut citer la triade de Curarino associant une MAR basse, une anomalie sacrée et une masse pré-sacrée ; cette triade de survenue rare, présente un caractère familial dans la moitié des cas.

II.6.2.3.4. Malformations du squelette périphérique

Des hypoplasies ou des agénésies du rayon externe de l'avant-bras, des anomalies des doigts à type de poly ou de syndactylies, des déformations des pieds peuvent se rencontrer.

II.6.2.3.5. Malformations cardiaques

Leur fréquence serait d'environ 13%. Elles sont surtout présentes dans les formes hautes et intermédiaires des malformations ano-rectales. Il s'agit souvent de transposition complète des gros vaisseaux, d'une persistance du canal artériel ou de communication inter-ventriculaire.

II.6.2.3.6. Anomalies chromosomiques et syndromes géniques

Des anomalies chromosomiques sont rencontrées dans environ 10% des cas de MAR (trisomie 21 surtout, syndrome de l'œil du chat observé dans la trisomie 22, trisomie D, trisomie 18...) Elles justifient la pratique systématique d'un caryotype à tout enfant porteur d'une MAR. Les MAR peuvent s'intégrer dans de nombreux syndromes géniques autosomiques dominants (citons le syndrome de Townes-Brocks : Dysmorphie faciale, anomalies de l'appareil auditif, anomalies rénales, anomalies des mains et des pieds), autosomiques récessifs ou liés au chromosome X dont la fréquence est en fait très faible.

II.7. DIAGNOSTIC DES MAR

II.7.1. Diagnostic positif

Il est très simple. L'examen clinique fait aisément le diagnostic de malformation ano-rectale dans la plupart des cas [34], dès l'inspection.

Cet examen porte sur le sillon inter-fessier de la pointe du coccyx à la racine de la verge chez le garçon ou à la fourchette vulvaire chez la fille. On recherche :

- d'une part, l'existence d'une dépression borgne ou d'un bombement au siège normal de l'orifice anal ;

- d'autre part, une fistule dont le niveau est variable. Elle peut être punctiforme, voire masquée par un pli cutané ; on s'aide d'une pression manuelle sur l'abdomen pour faire sourdre quelques gouttes de méconium et ainsi démasquer une fistule périnéale ou vulvaire.

En cas de fistule il convient au cours de l'examen clinique d'introduire un stylet ou une sonde pour en déterminer la direction et la longueur : ces deux éléments permettant d'apprécier la hauteur du cul-de-sac :

- dans les formes basses, le stylet reste superficiel palpable sous la peau et suit un trajet horizontal (perpendiculaire au plan de la table d'examen) ;

- dans les formes hautes et intermédiaires, le stylet pénètre plus en profondeur et suit un trajet oblique, ascendant.

Les anomalies inapparentes sont rares mais n'échappent pas à la canulation de l'anus qui devrait être systématique chez tous les nouveau-nés.

L'existence d'un raphé médian bien marqué, d'une dépression pigmentée, voire d'un épaissement localisé à la place de l'anus théorique, l'existence d'une réaction musculaire sous cutanée à la stimulation locale, ne permettent en aucun cas de présumer de la hauteur de la malformation.

L'examen physique doit être complet à la recherche de malformations associées.

Les examens complémentaires sont nécessaires pour préciser la hauteur de la malformation et pour rechercher d'éventuelles malformations associées.

II.7.2. Diagnostic différentiel

Dans les rares cas où leur diagnostic n'est pas évident, les malformations ano-rectales peuvent faire discuter certaines affections chirurgicales.

II.7.2.1 La maladie de Hirschsprung

On retrouve un caractère familial dans 1 cas sur 10. Au toucher rectal on note une absence d'anomalie ano-rectale, l'épreuve de la sonde est positive, la radiologie montre une distension gazeuse du sigmoïde et du côlon gauche, la manométrie rectale met en évidence l'absence du réflexe recto-anal inhibiteur et la biopsie établit le diagnostic en montrant l'absence des cellules ganglionnaires.

II.7.2.2. La mucoviscidose

Là aussi il y a une notion d'hérédité, le retard d'émission du méconium qui peut s'épaissir et entraîner un iléus méconial. Il n'y a pas d'anomalie ano-rectale et le lavement à la gastrographine rétablit le transit intestinal.

II.7.2.3. L'atrésie colique

Elle réalise un syndrome occlusif bas durant la période néonatale avec vomissement bilieux, absence d'émission méconiale et ballonnement abdominal. L'ASP montre de nombreux niveaux hydro-aériques et une distension colique dont la topographie est variable suivant le siège de l'atrésie. Le lavement opaque localise de façon précise le siège de l'atrésie.

II.8. TRAITEMENT

II.8.1. But du traitement

Le but du traitement est de sauver la vie du patient chaque fois qu'elle est menacée, en rétablissant une fonction d'exonération et de continence anale aussi normale que possible par :

- restitution de la continuité ano-rectale ou ano-cutanée ;
- et suppression d'une éventuelle fistule .

II.8.2. Moyens

II.8.2.1. Moyens médicaux

- **La réanimation** : son but principal est d'assurer un bon équilibre hydro-électrolytique en pré, per et post-opératoire. Elle sera maintenue jusqu'à la reprise du transit intestinal. [44]

- **L'antibiothérapie** : elle est instituée dès le diagnostic posé. Elle est dirigée surtout contre les germes anaérobies. Elle sera poursuivie pendant et après l'intervention.

- **La vitamine K1.**

- **Le réchauffement du patient.**

II.8.2.2. Moyens mécaniques

Les dilatations se font en post-opératoire avec des bougies de Hégar de calibre progressivement croissant. Les parents se chargent ensuite des dilatations sous supervision médicale.

Ces dilatations doivent être menées avec douceur pour éviter les saignements et l'entrée dans un cercle vicieux saignements-sclérose cicatricielle-saignements. A la fin de celles-ci, on doit obtenir un anus souple, perméable et parfaitement cicatrisé

Elles peuvent constituer l'essentiel du traitement dans certaines formes telles que les sténoses rectales isolées.

II.8.2.3. Moyens chirurgicaux

II.8.2.3.1. La colostomie

C'est une stomie siégeant sur n'importe quelle partie du côlon mobile : le sigmoïde ou le côlon transverse. Elle est le premier temps des interventions curatrices des M.A.R. hautes ou intermédiaires.

II.8.2.3.2. Le "cut-back" de Dennis Brown

Il s'agit d'une périnéotomie superficielle suivie d'une suture de la paroi rectale à la peau. [30]

II.8.2.3.3. La plastie Y-V de Pellerin :

Cette technique consiste à utiliser la fistule périnéale en l'élargissant jusqu'à la fossette anale ; la condition étant de supprimer tout bourrelet postérieur qui gênerait l'exonération et qui serait à l'origine d'ectasie rectale.

Une incision en 'V' est faite en mordant discrètement sur le sphincter anal externe. Une autre incision longitudinale postérieure sur le canal intestinal permet une suture en basculant le lambeau en 'V' en profondeur : ce qui transforme le 'Y' inversé en 'V'. Une autre suture des « oreilles » latérales en 'W' est souvent nécessaire.

Chez le garçon quand la fistule est allongée et s'ouvre au niveau du scrotum, la résection de la fistule est alors nécessaire. Et la plastie en 'Y' est effectuée à l'endroit où la fistule s'élargit en arrière au niveau du périnée.

Chez la fille un deuxième temps est souvent imposé par la proximité ano-vulvaire. Il consiste en une périnéorrhaphie effectuée quelques mois ou quelques années plus tard : incision inter ano-vulvaire transversale, rapprochement et suture des releveurs, puis une fermeture cutanée longitudinale permet le recul de l'anus. [19]

II.8.2.3.4. L'anoplastie périnéale

Incision en étoile après avoir soigneusement repéré la zone sphinctérienne, ouverture du cul-de-sac à travers le sphincter externe et suture imbriquée intestino-cutanée affrontant bien muqueuse et peau. [30]

II.8.2.3.5. Transposition d'un anus antérieur

- Elle se fait selon la technique de Hendren quand il s'agit d'un anus périnéal peu sévère : résection cutanée en quartier d'orange, libération de la paroi anale et dilatation du sphincter externe, suture muco-cutanée.

- en général c'est la classique méthode de Santulli qui est utilisée : une incision cutanée périnéale est faite au lieu présumé de l'anus marqué parfois par une dépression visible. Les fibres du sphincter sont ensuite disjointes au centre de façon à recevoir l'anus qu'on va transposer. Une seconde incision du pourtour de l'orifice fistuleux existant permet de libérer la muqueuse rectale et de l'amener au niveau du futur anus sans traction. Le rectum est placé dans l'anneau du sphincter et la muqueuse anale suturée au périnée après reconstitution musculaire périnéale. [30 ; 7]

II.8.2.3.6. Abaissement rectal par voie sacro-périnéale (technique de Stephens)

L'enfant est installé au bout de la table en décubitus ventral, les cuisses demi-fléchies avec une sonde vésicale. Une incision médiane centrée sur la jonction sacro-coccygienne et distincte de celle du néo-anus

permet de réséquer le coccyx puis d'accéder au cul-de-sac intestinal dans l'espace sous péritonéal au-dessus du muscle releveur. On supprime la fistule si elle existe ; on ouvre cul-de-sac et on l'abaisse en restant sagittal et bien dans la boutonnière du releveur qu'il faut respecter scrupuleusement. Le repérage de cette boutonnière est facilité par la palpation de la sonde urétrale. Parfois le cul-de-sac est trop haut pour une cure complète par cette voie ; un temps abdominal devient indispensable, l'abord sacro-coccygien ne servant alors qu'à définir le trajet d'abaissement dans la sangle pubo-rectale. [5 ; 30]

II.8.2.3.7. L'anorectoplastie sagittale postérieure (technique de Peña et de Vries)

En position genu-pectorale sonde urétrale en place, l'abord est postérieur médian. La peau et les plans musculaires sont incisés verticalement sur la ligne médiane. Le cul-de-sac intestinal est repéré puis incisé à son extrémité pour voir l'orifice de la fistule urinaire. La dissection du releveur et du complexe musculaire strié doit être strictement médiane ; le repérage étant fait par stimulation per-opératoire. La fistule est ensuite disséquée soigneusement et suturée. Le rectum est abaissé à la peau et le sphincter reconstitué autour de lui. L'intestin est par la suite suturée à la peau.

Si la dissection intestinale est trop difficile par voie basse, on procède à un abord abdominal après avoir suturé le releveur autour d'un gros drain que l'on laisse in situ. L'incision sacrée est refermée ; le temps abdominal permet alors de libérer le cul-de-sac ; après modelage celui-ci est abaissé dans le trajet musculaire en remplacement du drain. [30 ; 44]

II.8.2.3.8. Voie abdomino-périnéale de Mollard

Sonde urinaire en place, le patient est en décubitus dorsal. Le principe est d'abaisser l'intestin dans la boutonnière du releveur comme dans la technique de Stephens. Elle se caractérise par sa complexité relative, surtout en cas de lésion haute, mais à son crédit on peut noter :

- le respect des formations musculaires et de leurs innervations.
- et en cas d'abord abdominal, un changement de position n'est pas nécessaire. [30 ; 31]

L'important quelle que soit la technique choisie, est de faire attention aux détails :

- respect des structures musculaires et nerveuses,
- délicatesse dans le maniement des tissus,
- abaissement par le bon chemin.

D'une manière générale, pour toute intervention d'abaissement, il faut :

- une instrumentation adaptée,
- des loupes grossissantes ($\times 3$ ou $\times 3,5$),
- des fils fins,
- un stimulateur nerveux pour le repérage précis des structures musculaires et de la ligne médiane (auquel cas l'anesthésiste ne devra recourir à la curarisation).

II.8.3. Indications thérapeutiques

Mis à part certaines fistules recto-vaginales ou périnéales larges il existe presque toujours un état d'occlusion nécessitant une intervention rapide dans les premières heures de la vie pour rétablir le transit.

II.9.3.1. Formes basses

Elles sont traitées selon le cas, par simples dilatations ou par un geste périnéal relativement simple : "cut-back", transposition anale postérieure ou plastie Y-V. La majorité des auteurs s'accorde à traiter ces formes dès la période néonatale, sans colostomie.

II.9.3.2. Formes hautes et intermédiaires

La colostomie a ici le mérite de permettre une juste appréciation du niveau de la M.A.R, de faire un bilan complet des malformations associées. L'abaissement sera réalisé quelques semaines à quelques mois plus tard (4 à 6 mois en général).

Le choix de la technique reste controversée : les malformations à type de cloaque doivent probablement être traitées selon la technique de Peña [30].

Dans tous les autres cas le chirurgien choisira la technique en fonction de ses habitudes (Stephens, Mollard, Peña). Enfin certaines malformations associées peuvent modifier les indications thérapeutiques.

II.8.4. Résultats

La mortalité dépend essentiellement des malformations associées, et les décès ne surviennent quasi-exclusivement que dans les formes hautes ou vues tard. Elle varie selon les auteurs : 20% à 30%, ce qui témoigne de la gravité du contexte malformatif de ces nouveau-nés.

Les formes basses, (dans lesquelles le défaut musculaire périnéal est minime ou absent) ont en règle un bon pronostic fonctionnel. Les formes hautes ou intermédiaires de la malformation ano-rectale ont un pronostic plus réservé. [2]

III. NOTRE ETUDE

III.1. OBJECTIFS

III.1.1. Objectif général

Etudier les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des malformations ano-rectales aux centres hospitaliers nationaux Yalgado OUEDRAOGO et pédiatrique Charles de Gaulle de Ouagadougou.

III.1.2. Objectifs spécifiques

1. Déterminer la fréquence et la répartition selon l'âge et le sexe, des malformations ano-rectales.
2. Identifier les différents types de malformations ano-rectales.
3. Décrire les aspects cliniques et paracliniques des malformations ano-rectales.
4. Identifier les principales malformations associées aux M.A.R.
5. Préciser les approches thérapeutiques des malformations ano-rectales et leurs résultats dans notre contexte.

III.2. CADRE DE L'ETUDE

Notre étude a eu pour cadre le service des urgences chirurgicales du centre hospitalier national Yalgado OUEDRAOGO et le centre hospitalier national pédiatrique tous deux situés à Ouagadougou

III. 2.1. Le pays

Le Burkina Faso est un pays sahélien enclavé situé en Afrique de l'Ouest. Il couvre une superficie de 274200 Km² . Sa population est de 10 312 609 habitants. Cette population est essentiellement jeune : la tranche d'âge de 0 à 14 ans représente 47,92%. Elle croît à un rythme de 2,4 % l'an. Le taux de natalité est estimé à 46,1 pour mille ; celui de la mortalité générale est de 15,2 pour mille. Le taux de mortalité infantile est de 105,3 pour mille.

Le Burkina Faso est un pays en développement dont 45,3 % de la population vit en dessous du seuil absolu de pauvreté estimé à 72 690 F CFA par adulte et par an en 1998.

Sur le plan sanitaire le Burkina Faso compte 3 CHN, 9 CHR, 25 CMA, 44 CM, 759 CSPPS ainsi que 130 dispensaires et 21 maternités. D'une manière générale, la couverture en infrastructures sanitaires se caractérise par une insuffisance et une inégalité dans la répartition des formations sanitaires. Le rayon d'action des formations sanitaires de base était de 9,69 Km en 1997. [28]

III.2.2. Le centre hospitalier national Yalgado OUEDRAOGO

Il constitue avec le C.H.N.S.S. et le C.H.N.P.-C.D.G. les trois centres de référence au Burkina Faso. Le C.H.N.Y.O reçoit les malades (admis directement ou référés) de la ville de Ouagadougou et des provinces environnantes. Il comprend trois grands départements à savoir :

- le département de médecine,
- le département de chirurgie,
- le département de gynécologie et obstétrique.

Le département de chirurgie regroupe six services dont celui des urgences chirurgicales.

III.2.3. Le service des urgences chirurgicales

Ce service comprend une unité de triage, une salle d'hospitalisation et un bloc opératoire. Le personnel est composé de :

- un (1) chirurgien,
- neuf (9) infirmiers diplômés d'état,
- huit (8) infirmiers brevetés,
- dix (10) garçons de salle,
- et cinq (5) filles de salle.

III.2.4. Le centre hospitalier national pédiatrique Charles de Gaulle

Créé le 25 avril 1999, son ouverture est intervenue le 20 juillet de la même année. Sa mission essentielle est d'assurer la prise en charge des

problèmes de santé de l'enfant de 0 à 14 ans et constitue une structure de référence des soins pédiatriques au niveau national. Il comprend

- 1 unité de nourrissons
- 1 unité de grands enfants
- 1 unité de maladies infectieuses
- 1 unité de réanimation
- 1 unité de chirurgie
- 1 unité des urgences
- 1 unité de consultation externe et d'exploration fonctionnelle

La capacité d'accueil du CHN-CDG est de 130 lits.

II.2.4.1. L'unité de chirurgie

Elle accueille et dispense des soins aux enfants adressés dans un contexte de pathologie infantile et dont l'état requiert un traitement chirurgical, une surveillance générale (clinique et paraclinique) ou des soins post-opératoires. Les pathologies traitées concernent la chirurgie orthopédique et viscérale.

Les modalités d'admission sont :

- transfert des urgences
- transfert d'une autre unité médicale
- adressé par un médecin libéral
- transfert d'une autre structure sanitaire

L'unité de chirurgie a une capacité de 24 lits et le personnel est composé de :

- 1 chirurgien pédiatre,
- 1 chirurgien général,
- 5 infirmiers d'état,
- 3 infirmiers brevetés,
- 3 filles de salle.

III.3. MATERIELS ET METHODES

III.3.1. Type d'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective couvrant la période allant du 1^{er} janvier 1996 au 31 décembre 2001, et portant sur les cas de malformations ano-rectales admis dans le service des urgences chirurgicales ou référés soit dans l'unité de chirurgie pédiatrique du C.H.N-Y.O, soit dans l'unité de chirurgie du CHNP-CDG

III.3.2. Critères d'inclusion

Nous avons retenu tous les patients admis en urgence pour malformation ano-rectale et tous les patients ayant consulté dans l'unité de chirurgie pédiatrique du CHN-YO ou dans l'unité de chirurgie du CHNP-CDG pour le même motif.

III.3.3. Critères d'exclusion

Ont été exclus de l'étude, les patients

- dont l'âge était supérieur à 15 ans
- décédés à l'admission
- dont les dossiers étaient incomplets
- évadés

III.3.4. Sources des données

La collecte des données à été faite à partir des dossiers cliniques, et des registres de protocoles opératoires. Les variables retenues ont été consignées sur une fiche de collecte. Ce sont l'âge, le sexe, le délai et le motif de consultation, les signes cliniques et paracliniques, le traitement, et l'évolution. (voir en annexe)

III.3.5. Analyse des données

Elle a été faite sur micro-ordinateur à l'aide du logiciel EPI-INFO version 6.04.

III.4. RESULTATS

III.4.1. Aspects épidémiologiques

Quarante-cinq (45) cas de malformations ano-rectales ont été colligés sur une période de 6 ans (1996 à 2001), soit une moyenne de 7 cas par an.

III.4.1.1. Répartition selon le sexe

Notre série se compose de 27 garçons (60 %) et 18 filles (40 % des cas), soit un sex-ratio de 1,4.

La figure 1 indique la répartition des patients selon le sexe

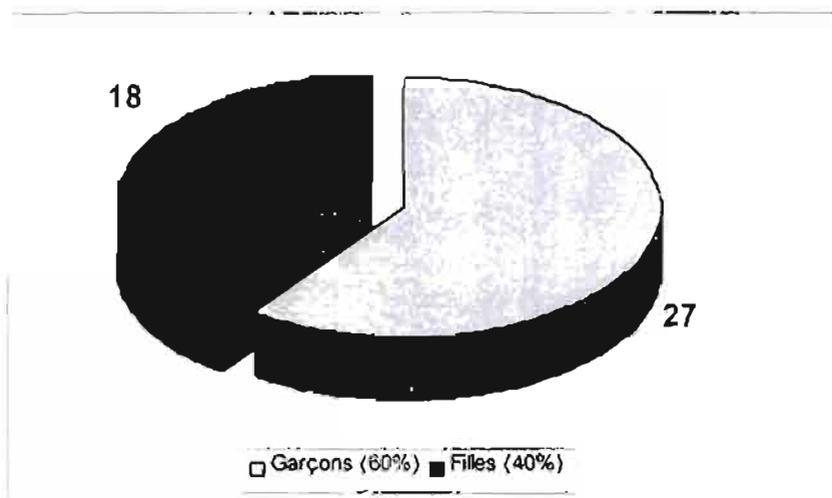


Figure 1 : Répartition selon le sexe

III.4.1.2. Répartition selon l'âge

Les âges extrêmes des patients étaient de quelques heures et de 9 ans. L'âge moyen était de 4,2 mois.

La figure 2 représente la répartition des patients selon les tranches d'âge.

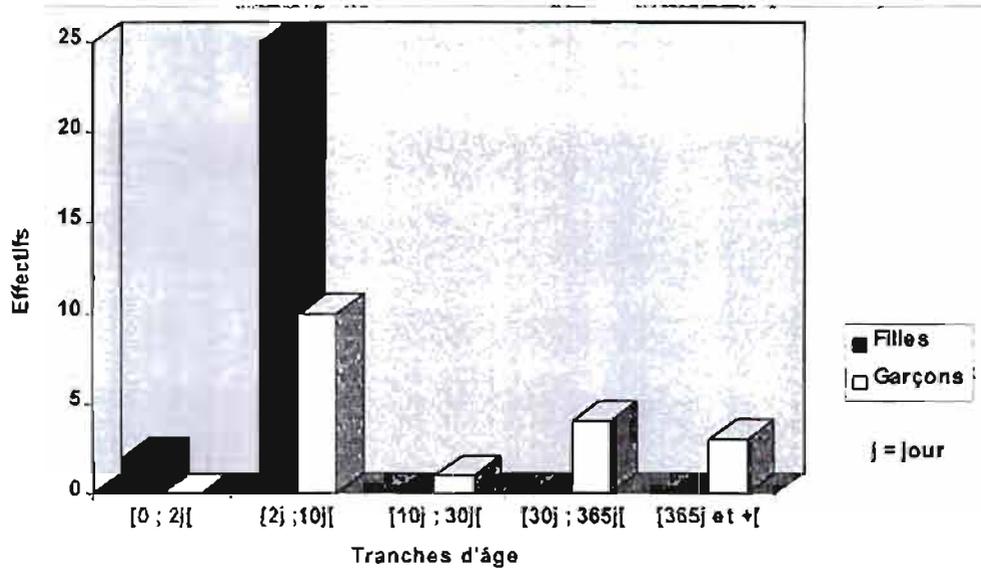


Figure 2 : Répartition des patients selon la tranche d'âge

Trente-cinq (35) patients avaient un âge compris entre 2 et 10 jours, dont 25 garçons (92% des garçons) et 10 filles (56% des filles)

Chez les garçons, la moyenne d'âge était de 2,9 jours. Elle était de 10,3 mois chez les filles.

III.4.1.3. Répartition selon l'ethnie

L'ethnie mossi était la plus représentée avec 76% des cas

La figure 3 nous indique la répartition des cas de M.A.R. selon l'ethnie

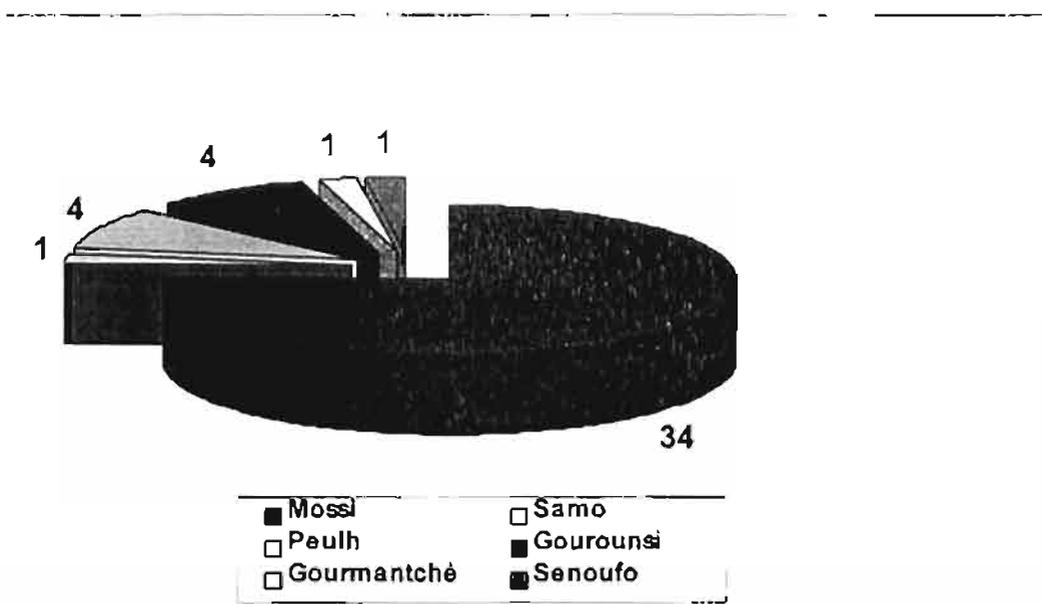


Figure 3 : Répartition selon l'ethnie

III.4.1.4. Répartition selon le lieu de naissance

Sur les 45 patients de notre série, 3 enfants, représentant 6,7% de l'effectif, étaient nés à domicile.

Le tableau II fournit les informations sur le lieu de naissance

Tableau II : Répartition des cas selon le lieu de naissance

<i>LIEU DE NAISSANCE</i>	<i>NOMBRE DE CAS</i>	<i>POURCENTAGE (%)</i>
Maternité	42	93,3
Domicile	3	6,7
TOTAL	45	100

III.4.1.5. Répartition des patients selon leur provenance

Les patients provenant de la province du Kadiogo représentaient 33,3% de l'effectif comme il apparaît dans le tableau III.

Tableau III : Répartition des patients selon la provenance

<i>PROVINCES</i>	<i>NOMBRE DE CAS</i>	<i>POURCENTAGE (%)</i>
Kadiogo	15	33,3
Balé	4	8,9
Sissili	3	6,7
Gourma	3	6,7
Bazega	2	4,4
Oubritenga	2	4,4
Ganzourgou	2	4,4
Gourcy	2	4,4
Houet	1	2,2
Yatenga	1	2,2
Non précisées	10	22,4
TOTAL	45	100

III.4.2. Données cliniques et paracliniques

III.4.2.1. Etude analytique

III.4.2.1.1. Délai de consultation.

Le délai moyen de consultation était de 125 jours (Les extrêmes étaient de 6 heures et 9 ans).

Pour les garçons ce délai était de 2,9 jours ; il était de 10,3 mois pour les filles. Tous les garçons avaient consulté avant le dixième jour.

III.4.2.1.2. Motifs de consultation

L'imperforation anale était le motif de consultation le plus fréquent. Elle a été notée chez 42 patients, soit 93,3 % des cas.

Les autres motifs étaient

- Une absence d'émission de méconium (2,2 %),
- Une occlusion intestinale (2,2 %)
- Une tumeur anale (2,2 %)

Dans la majorité des cas (73,3% de l'effectif), la malformation a été découverte par les parents de l'enfant, comme l'indique la figure 4.

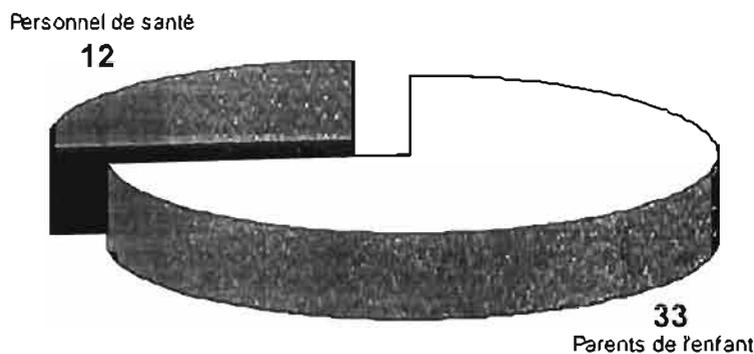


Figure 4 : Personne ayant découvert la malformation

III.4.2.1.3. Examen clinique

III.4.2.1.3.1. L'état général

Il était mauvais chez 26 enfants (57,7% des cas). Sept enfants (15,6%) avaient présenté un tableau de déshydratation sévère à l'admission avec un pli cutané et une dépression de la fontanelle.

La figure 5 indique l'état général des patients à l'admission.

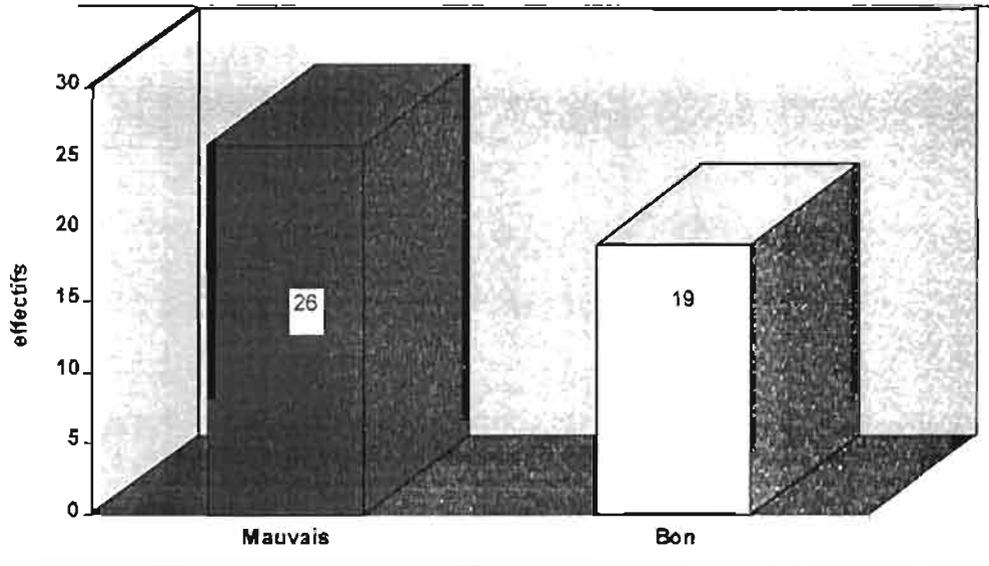


Figure 5: Etat général des patients à l'entrée

III.4.2.1.3.2. Etat de l'abdomen

Une distension abdominale était notée chez 20 enfants (44,4%) au premier examen.

III.4.2.1.3.3. Examen local

Il avait noté :

- une malformation ano-rectale évidente avec absence d'un anus chez 44 enfants,
- un anus en place et apparemment perméable chez un enfant. L'exploration à la sonde avait révélé une forme pure d'atrésie rectale.

III.4.2.1.3.4. Les fistules

Les formes de MAR avec fistule représentaient 42,2% de la série.

Le tableau IV indique les différentes formes de fistules.

TABLEAU IV : Types de fistules

<i>FISTULE</i>	<i>NOMBRE DE CAS</i>	<i>POURCENTAGE (%)</i>
Recto-vaginale	11	55,6
Recto-urétrale	2	11,1
Recto-vulvaire	1	5,55
Recto-vestibulaire	1	5,55
Ano-cutanée	4	22,2
TOTAL	19	100

- ◆ Cinq (5) malformations avec fistule étaient notées chez les garçons (18,5% des cas) ce sont : 3 fistules ano-cutanées et 2 fistules recto-urétrales.
- ◆ Chez les filles, les MAR avec fistule représentaient 77,7% des cas.

La figure 6 donne la répartition des différents types de fistule chez les filles.

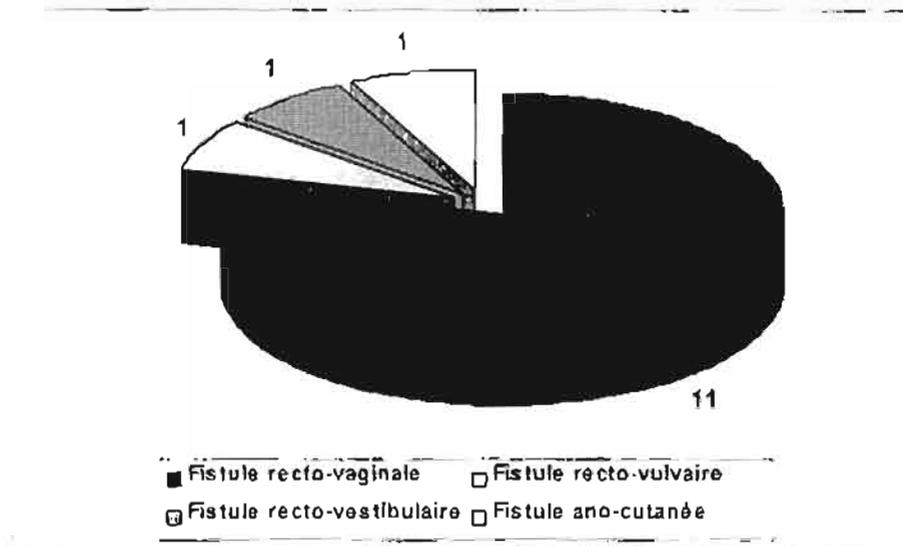


Figure 6: Fréquence des différents types de fistule chez les filles

III.4.2.1.3.5. Malformations associées apparentes

Deux enfants (4,7%) présentaient des malformations associées apparentes Il s'agissait :

- d'une dysmorphie crânio-faciale associée à une polydactylie chez l'un ;
- d'une craniosténose chez l'autre.

III.4.2.1.4. Examens complémentaires

III. 4.2.1.4.1. Biologie

L'hémogramme

Il avait été réalisé chez 21 patients (46,6%) chez qui il avait révélé une anémie dans 1/3 des cas (taux d'hémoglobine compris entre 7 et 12g/dl).

La glycémie

Elle avait été mesurée chez 21 patients. Elle est restée dans les limites de la normale dans tous les cas.

Le groupage sanguin

Le groupage sanguin avait été retrouvé dans 22 dossiers. Les résultats étaient les suivants :

- 6 patients du groupe AB+
- 8 patients du groupe O+
- 4 patients du groupe B+
- 4 patients du groupe A+

III.4.2.1.4.2. Radiologie

❖ L'abdomen sans préparation

La radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP) était disponible dans 31,1% des cas (14 dossiers sur les 45). Elle avait montré une aération intestinale bien répartie. Aucune anomalie vertébrale n'avait été décelée.

❖ L'incidence de Wagensteen et Rice

Le cliché de l'abdomen selon l'incidence de Wagensteen et Rice avait été réalisé chez 13 enfants parmi les 45 de notre série ; soit une proportion de 28,9%. Le repérage de la hauteur du cul-de-sac digestif grâce aux repères définis par Stephens et Cremin, a permis d'identifier :

- 5 cas où le cul-de-sac siégeait au-dessus de la ligne de Stephens ;
- 3 cas où le cul-de-sac siégeait au-dessous du point I ;
- 2 cas où le cul-de-sac siégeait entre la ligne de Stephens et le point I.

Sur 3 clichés la détermination du niveau du cul-de-sac était impossible, vu la mauvaise qualité de ceux-ci.

❖ La fistulographie

La fistulographie avait été réalisée chez 4 enfants (8,9 % des cas). Elle avait objectivé le trajet fistuleux dans trois cas de fistule recto-vaginale. Dans le dernier cas elle a conclu à un anus antéposé.

❖ Le colostogramme distal

Dans notre série, le colostogramme distal avait été réalisé chez un seul enfant. Celui-ci a permis de visualiser une fistule recto-urétrale, et de situer le cul-de-sac rectal à 3,5 centimètres au-dessus du périnée.

III.4.2.1.4.3. L'échographie

L'échographie cardiaque avait été réalisée chez 2 patients (4,4%). Elle avait révélé :

- une C.I.V. chez l'un
- une C.I.V. associée à un cœur triatrial droit et une cardiomégalie chez l'autre.

L'échographie abdominale a été réalisée chez 4 enfants sur les 45, ce qui représente une proportion de 8,88 %. Elle est revenue normale dans tous ces cas.

Aucune étude du périnée n'a été effectuée

III.4.2.2. Résultats synthétiques des MAR

III. 4.2.2.1. Les formes de MAR

Les formes de MAR selon la classification de Wingspread, ont pu être déterminées chez 26 patients (57,8% des cas).

Parmi ces MAR, les formes basses étaient les plus fréquentes avec une proportion de 65%.

La figure 7 récapitule la fréquence des différentes formes de MAR.

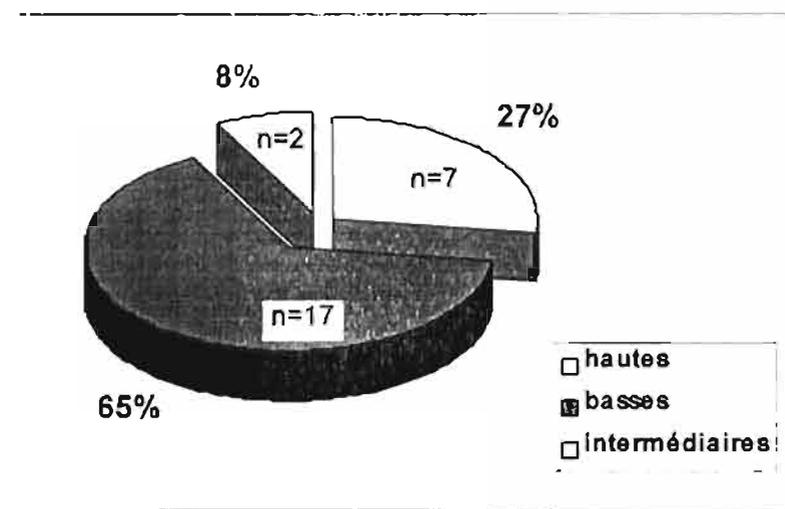


Figure 7: Fréquence des formes de MAR

III.4.2.2.2. Les malformations associées

Elles étaient retrouvées chez trois patients (6,6% des cas).
Le tableau V donne le détail des malformations associées

TABLEAU V : Malformations associées

<i>ASSOCIATIONS MALFORMATIVES</i>	<i>NOMBRE DE CAS</i>	<i>POURCENTAGE (%)</i>
Cardiopathie congénitale	1	33,3
Cardiopathie congénitale + craniosténose + Hirschsprung	1	33,3
Polydactylie + dysmorphie Crânio-faciale	1	33,3
TOTAL	3	100

III.4.3. Traitement

III.4.3.1. Traitement d'attente

III.4.3.1.1. Traitement médical avant l'évacuation

- Un enfant avait bénéficié d'une sonde naso-gastrique.
- Un enfant également avait eu une réhydratation par perfusions avant son évacuation (S.G.I + S.S.I).

III.4.3.1.2. Traitement médical à l'admission

- Une réanimation selon un protocole bien codifié avait été instituée chez 8 enfants (17,8% de l'effectif). elle avait consisté en une perfusion de SGI 100 ml /Kg/ jour
 - + NaCl 10% 3ml
 - + KCl 10% 3ml

- Six (6) enfants ont bénéficié également d'une sonde naso-gastrique.

- Une antibiothérapie à base d'amoxicilline (100mg/Kg/jour) et de Gentamycine (3 mg/Kg/jour) avait été instituée chez 8 enfants sur les 45 de notre série, soit une proportion de 17,8%.

- Un seul enfant a reçu de la vitamine K avant l'intervention chirurgicale, à la dose de 5 mg en IM

- En l'absence de couveuse, la lutte contre le refroidissement s'est résumée à une protection par de simples couvertures en coton.

III.4.3.1.3. Traitement chirurgical d'attente

Un traitement chirurgical d'attente avait été fait chez les patients ayant des malformations ano-rectales hautes ou intermédiaires, et admis en état d'occlusion. Il s'agissait de la stomie.

Celle-ci a été pratiquée chez 31 patients (68,9% de l'effectif). Elle avait été faite en urgence chez 18 enfants (58,1% du total des patients stomisés).

III.4.3.1.3.1. Délai d'intervention

Il variait de 0 à 120 jours avec une moyenne de 9,35 jours. Le délai a varié de 0 à 5 jours chez les garçons avec une moyenne 1,8 j jour.

Pour les filles il allait de 0 à 120 jours avec une moyenne de 25,2 jours.

III.4.3.1.3.2. Le type de stomie

Il s'agissait dans tous les cas d'une colostomie latérale. Les sigmoïdostomies étaient les plus fréquentes. Elles ont concerné 93,6% des cas. Le tableau VI résume le siège de la colostomie.

Tableau VI : Siège colique des stomies

<i>SIEGE DES STOMIES</i>	<i>NOMBRE DE CAS</i>	<i>POURCENTAGE (%)</i>
Sigmoïde	29	93,6
Côlon transverse	1	3,2
Côlon gauche	1	3,2
TOTAL	31	100

La fosse iliaque gauche était le plus souvent le site d'extériorisation de la colostomie.

Le tableau VII donne les différents sièges de la colostomie

Tableau VII : Siège pariétal des colostomies

<i>SIEGE</i>	<i>NOMBRE DE CAS</i>	<i>POURCENTAGE (%)</i>
Fosse iliaque gauche	26	89,6
Ombilic	5	10,4
TOTAL	31	100

III.4.3.2. Traitement chirurgical définitif

Treize patients (13) sur les 45 de notre série (29%) ont bénéficié d'un traitement chirurgical définitif comme l'indique la figure 8.

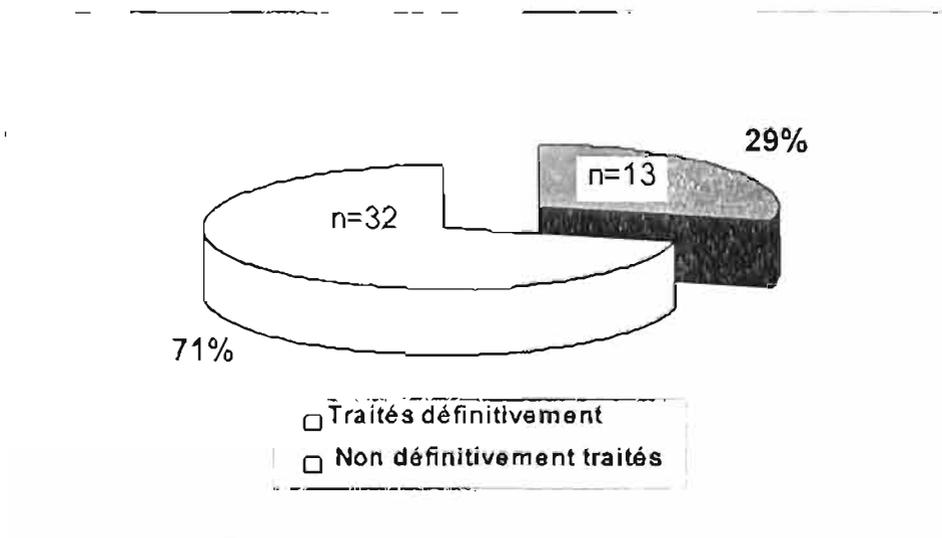


Figure 8 : Proportion des patients définitivement traités

Parmi les patients qui ont été colostomisés, 19% (6 /31) ont été traités définitivement.

III.4.3.2.1. Délai du traitement

Le traitement chirurgical définitif était intervenu dans un délai allant de 0 à 41 mois pour l'ensemble des 13 enfants, avec une moyenne de 6,1 mois.

Ce délai avait varié de 1 à 41 mois pour les enfants ayant bénéficié au préalable d'une colostomie, soit une moyenne de 9,3 mois.

III.4.3.2.2. Les techniques chirurgicales

Plusieurs techniques chirurgicales avaient été utilisées. Le tableau VIII indique la fréquence des différentes techniques utilisées.

TABLEAU VIII: Fréquence des différentes techniques utilisées

<i>TECHNIQUE</i>	<i>NOMBRE DE CAS</i>	<i>POURCENTAGE (%)</i>
Stephens Douglas	5	38,46
Transposition anale	4	30,76
Anoplastie	3	23,07
Cut-Back	1	7,69
TOTAL	13	100

Le traitement chirurgical était entouré de quelques mesures simples

❖ **Traitement médical associé**

Il avait consisté en :

- 1) Une antibiothérapie à large spectre associant l'ampicilline, la gentamicine et le métronidazole par voie parentérale en post-opératoire.
- 2) Un traitement antalgique et antipyrétique, administré à la demande.
- 3) Une perfusion de solutés (SSI et SGI) en fonction de l'état de déshydratation du patient.

❖ **Les dilatations anales**

Des dilatations anales avaient été entreprises au septième jour post-opératoire. Elles étaient faites à l'aide des bougies de Hégar de calibre progressivement croissant. Le relais était pris par les parents à raison 2 ou 3 dilatations quotidiennes au doigt. Ces dilatations étaient poursuivies jusqu'à l'obtention d'un anus perméable et d'une cicatrice souple.

III.4.3.3. Fermeture de la colostomie

La fermeture de la colostomie (rétablissement de la continuité) avait été réalisée chez les 6 patients qui avaient été stomisés avant le traitement chirurgical définitif.

Cette fermeture est intervenue après un délai moyen de 45 jours.

III.4.4. Evolution

III.4.4.1. La morbidité

III.4.4.1.1. La colostomie

Dix-neuf (19) patients parmi ceux qui avaient été colostomisés (61,3% des cas), ont été perdus de vue.

La figure 9 résume le nombre de fois où les patients colostomisés ont été revus

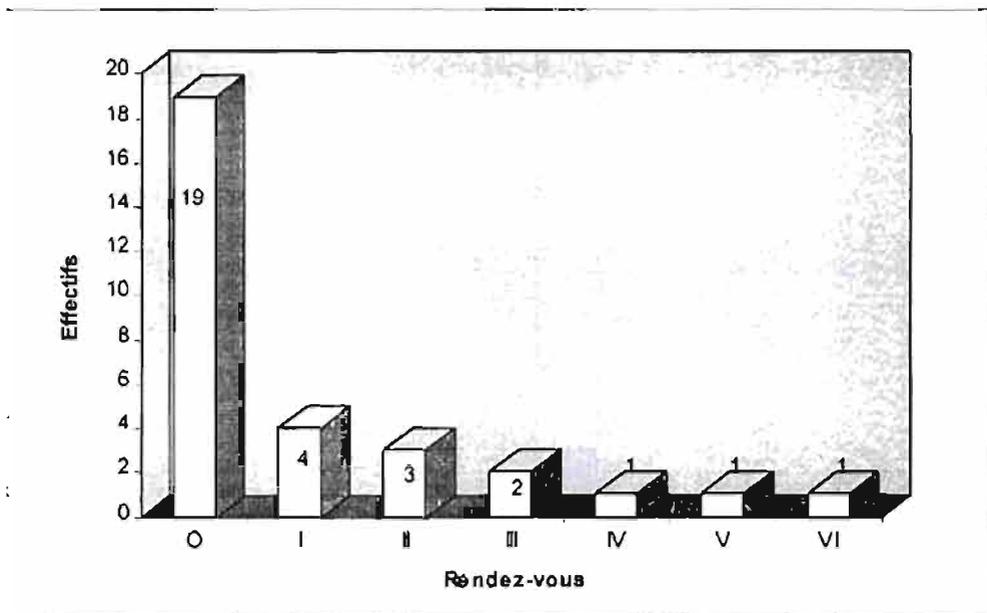


Figure 9 : Nombre de rendez-vous respectés

Légende :

- | | |
|---------------------------------|---------------------------------|
| 0 = Patients non revus | IV = Patients revus quatre fois |
| I = Patients revus une fois | V = Patients revus cinq fois |
| II = Patients revus deux fois | VI = Patients revus six fois |
| III = Patients revus trois fois | |

Aucun incident per-opératoire n'a été noté. La morbidité a été évaluée chez les douze patients qui ont été revus au moins une fois.

Les différents types de complications liées à la colostomie sont donnés dans le tableau IX

Tableau IX : Répartition des patients selon le type de complications

<i>Type de complication</i>	<i>Nombre de cas</i>	<i>Pourcentage (%)</i>
Phagédénisme péri stomial	1	16,7
Prolapsus	3	50
Hémorragie	0	0
Rétraction	0	0
Anémie	2	33,3
Total	6	100

Ces complications ont nécessité des traitements spécifiques

❖ **Le phagédénisme**

Son traitement dans notre série avait consisté en une désinfection à l'aide d'antiseptiques et en une protection par l'application d'émulsion de trolamine. L'évolution a été favorable.

❖ **Le prolapsus stomial**

Il avait été traité par réduction précoce sans anesthésie dans un cas, et sous anesthésie générale brève dans deux cas.

❖ **L'anémie**

Liée aux petits saignements au niveau de l'abouchement colique, elle avait été généralement découverte lors du bilan préopératoire précédent le rétablissement de la continuité ou l'abaissement. Elle avait été corrigée par l'administration de fer.

III.4.4.1.2. L'abaissement

- Aucun incident per-opératoire n'a été noté pendant l'abaissement colo-anal.
- Deux complications post-opératoires ont été recensées.

Il s'agissait de :

- 1 érosion superficielle péri anale dont le traitement a consisté en des bains de siège au permanganate de potassium
- 1 sténose anale serrée qui a nécessité une réintervention après une colostomie.

III.4.4.1.3. Le rétablissement de la continuité

Aucun incident ni complication n'a été relevé suite à la fermeture de la colostomie.

III.4.4.1.4. Morbidité globale

La morbidité, évaluée chez les 26 enfants qui ont été revus, est représentée dans le tableau X.

Tableau X : Répartition des patients selon la morbidité

<i>Suites opératoires</i>	<i>Nombre de cas</i>	<i>Pourcentage (%)</i>
Avec complications	8	30,7
Sans complications	18	69,3
TOTAL	26	100

III.4.4.2. La mortalité

Nous avons noté 9 décès, soit un taux de mortalité de 34,6%

III.4.2.2.1. La mortalité selon l'étape thérapeutique

Des décès avaient été observés à différentes étapes du traitement des MAR. Le nombre de décès le plus élevé a été enregistré dans les suites immédiates des colostomies pratiquées en urgence pour lever l'occlusion intestinale (tableau XI).

Tableau XI : Répartition des décès selon l'étape thérapeutique

<i>Etapes du traitement</i>	<i>Nombre de cas</i>	<i>Pourcentage (%)</i>
Avant la colostomie	2	22,2
Après la colostomie	6	66,7
Après l'abaissement colo-anal	1	11,1
Après le rétablissement	0	0
Total	9	100

III.4.4.2.2. La mortalité selon l'âge

Seul 1 enfant parmi ceux qui étaient décédés avaient plus de 8 jours. Trois des patients décédés étaient des filles ; les quatre autres étaient des garçons. Le tableau XII indique la mortalité selon l'âge

Tableau XII : Mortalité en fonction de l'âge

<i>Age (jours)</i>	<i>Nombre de cas</i>	<i>Pourcentage (%)</i>
2	2	22,2
3	2	22,2
4	1	11,1
5	1	11,1
6	1	11,1
8	1	11,1
156	1	11,1
Total	9	100

III.4.4.3. La durée d'hospitalisation

La durée moyenne d'hospitalisation était de :

- 2 jours pour la colostomie
- 7 jours pour l'abaissement
- 2 jours pour le rétablissement de la continuité digestive.

III.4.5. RESULTATS FONCTIONNELS

Sur les 13 enfants qui avaient été traités définitivement,

- 1 enfant est décédé dans un contexte fébrile, environ 3 mois après la cure définitive, alors qu'il séjournait au village. La cause précise du décès n'a pas été établie.
- 4 enfants qui venaient d'être opérés n'ont pas été pris en compte dans l'évaluation des résultats fonctionnels.

L'âge moyen des huit (8) autres a été de 4 ans.

Les critères utilisés pour évaluer la fonction anale sont inspirés de ceux de Kiewewetter et Chang [23] ; les résultats ont été classés en :

- ◆ Bons résultats : s'il n'y a ni souillure, ni constipation
- ◆ Résultats moyens : s'il y a une souillure occasionnelle mais qui n'entrave pas une vie sociale normale ou une constipation banale.
- ◆ Mauvais résultats : s'il y a une incontinence sphinctérienne ou constipation sévère émaillée d'épisodes subocclusifs.

Avec un recul moyen de 3,6 ans les résultats fonctionnels pour les 8 patients revus, ont été :

- ◆ bons pour 5 enfants (62,5%)
- ◆ moyens pour 2 autres (25%)
- ◆ mauvais pour 1 enfant (12,5%)

III.4.6. COÛT DU TRAITEMENT DES MAR

Pour avoir le coût du traitement d'une malformation ano-rectale nous avons calculé le coût :

- d'une colostomie
- d'un abaissement colo-anal
- d'une fermeture de colostomie.

III.4.6.1. Coût d'une colostomie

<i>Désignation</i>	<i>Prix (F. CFA)</i>
Coût moyen du bilan radiologique	15.000
Coût moyen du bilan biologique	5.750
Coût de l'acte opératoire	12.250
Frais d'hospitalisation	500 x 2 = 1000
Frais d'ordonnances	3.500
Prix de l'appareillage	2.200 x 60 = 132.000
TOTAL	169.500

Remarque : le recours aux poches de colostomie était rare. Le plus souvent elles étaient remplacées par des serviettes en coton réutilisables, ce qui a influé de façon significative sur le coût de la colostomie, puisqu'il retombait alors à 37.500 F.CFA.

III.4.6.2. Coût d'un abaissement colo-anal

<i>Désignation</i>	<i>Prix (F.CFA)</i>
Bilan biologique	5.750
Acte opératoire (K 200)	21.875
Frais d'ordonnances	15.000
Frais d'hospitalisation	500 x 7 = 3.500
TOTAL	46.125

III.4.6.3. Coût d'une fermeture de colostomie

<i>Désignation</i>	<i>PRIX (F.CFA)</i>
Bilan biologique	5.750
Acte opératoire	12.250
Frais d'hospitalisation	500 x 2 = 1.000
Frais d'ordonnances	7000
TOTAL	26.000

III.4.6.4. Coût total du traitement d'une MAR

Lorsque l'évolution se faisait sans complication :

- le coût moyen du traitement par colostomie puis abaissement colo-anal s'élevait à 241.625 FCFA. Il retombe à 109.625 F après déduction du prix des poches de colostomie.
- le coût moyen du traitement chirurgical définitif sans colostomie d'attente s'élevait à 46.125 FCFA

COMMENTAIRES

III.5. COMMENTAIRES

III.5.1. LES LIMITES DE L'ETUDE

Nous avons relevé des difficultés inhérentes au caractère rétrospectif de l'étude nous amenant à exclure les patients :

- sans dossiers
- dont les dossiers manquaient de renseignements permettant une identification certaine de la malformation
- dont les dossiers ont été égarés (mauvaise gestion des archives et déménagements successifs du service des urgences chirurgicales du CHN-YO).

III.5.2. ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES

III.5.2.1. La fréquence

Les 45 cas colligés en 6 ans nous semblent en deçà de la réalité, car ne prenant pas en compte :

- les patients décédés avant la prise en charge,
- les patients présentant des formes non occlusives que l'on ne retrouve pas en consultation
- les patients ayant des itinéraires thérapeutiques divers et ceux qui sont pris en charge ailleurs. BONKOUNGOU [7] à ce propos a recensé 16 cas en trois ans au CHN SS de Bobo-Dioulasso.

La fréquence réelle pourrait s'approcher de celle trouvée par YODA [50] qui a noté 2 cas pour 2514 naissances vivantes dans deux maternités de la ville de Ouagadougou. Seule une enquête prospective dans les maternités à la recherche des malformations congénitales par l'examen systématique des nouveau-nés pourrait donner la fréquence exacte ; encore que celle-ci exclura les accouchements à domicile.

Cette prévalence hospitalière fait des MAR une pathologie qui semble peu fréquente au Burkina.

En effet, ce taux est inférieur à celui trouvé par SHIJA [42] au Zimbabwe, qui a recensé 46 cas en deux ans et demi ; et à celui de la plupart des auteurs européens :

- 30 cas colligés par VAN KUYK et collaborateurs [46] aux Pays-Bas en 2,5 ans.
- 86 cas pour JERZY en Pologne en cinq ans [33].
- 80 cas colligés par KIELY et collaborateurs en Angleterre [36] en cinq ans également.

Des taux comparables au nôtre ont été trouvés par CHABAL J. et CISSE B. au Sénégal (31 cas en 6 ans) [9] et ADEYEMO A au Nigeria (19 cas en 4 ans) [1].

Le faible taux observé dans notre série pourrait s'expliquer d'une part par l'inexistence d'un véritable service de chirurgie pédiatrique au sein du CHN-YO et la création récente du service de chirurgie pédiatrique du CHN-CDG ; d'autre part le faible pouvoir d'achat des populations surtout rurales rend difficile l'accessibilité financière des services de santé.

Par ailleurs, le caractère mystique accordé aux MAR par les populations autochtones, les poussent à s'orienter vers les tradithérapeutes plutôt que dans les formations sanitaires.

III.5.2.2. Le sexe

La prédominance masculine était nette dans notre série, avec un sex-ratio de 1,4. Cette donnée classique est retrouvée dans la littérature : 2,1 pour CHABAL J. et CISSE B. au Sénégal, 7 pour CHOWDHARY S.K. Et collaborateurs en Inde [9], 2 pour CHO S. et coll. à Kansas aux Etats-Unis [11], 1,5 pour CHEN C. à Taïwan [10] et 2,33 pour TONG M.C. à Singapour [45].

Cette susceptibilité masculine n'a pas encore reçu une explication satisfaisante. Il n'est pas exclu qu'elle s'appuie sur des bases génétiques.

III.5.2.3. L'âge

L'âge moyen des enfants de notre série était de 125 jours. Soixante-dix-huit pour cent (78%) des patients étaient âgés de 2 à 10 jours.

DOUMBOUYA N. et coll. notaient en Côte d'ivoire [17] un âge moyen de 20,5 mois pour des enfants stomisés et dont la majorité étaient porteurs d'une malformation ano-rectale haute.

Plus des 3/4 (80,6%) des enfants de la série de CHABAL J et CISSE B avaient plus de 2 jours [9].

KIELY M. et collaborateurs trouvaient un âge moyen de 2 jours en Angleterre[36].

Cet âge moyen élevé pourrait être dû dans notre contexte :

- à un manque de dépistage de la malformation par le personnel de santé dès l'accouchement. L'anomalie est découverte plus tard, devant les signes d'occlusion intestinale, une méconiurie ou l'émission des selles par la vulve. Souvent du reste ce sont les parents eux-mêmes qui découvrent la malformation quelques jours plus tard.
- aux longues distances séparant les provinces de résidence des parents de la capitale qui est l'unique centre de référence en ce qui concerne les MAR.
- à la modicité des moyens financiers des populations rurales, qui mettent en général plusieurs jours à réunir l'argent nécessaire à une évacuation sanitaire.
- aux difficultés de transport : la plupart des voies ne sont pas bitumées et deviennent impraticables à certaines saisons de l'année ; les ambulances sont souvent en panne.
- au recours premier aux tradithérapeutes, en raison de leur proximité géographique, financière et culturelle tenant aux considérations mystiques qui entourent ces enfants malformés.

III.5.2.4. L'ethnie

L'ethnie mossi représentait 76% des cas. Cette prédominance dans notre série ne fait que refléter la structure ethnique de la population du Burkina Faso [28], et plus particulièrement celle de l'aire d'attraction des structures sanitaires la ville de Ouagadougou où notre étude a été menée.

III.5.2.5. Le lieu de naissance

Trois (3) enfants dans notre série étaient nés à domicile, et ont de ce fait échappé à l'examen systématique, dont devrait bénéficier tout nouveau-né. Les quarante-deux (42) autres enfants étaient nés dans une structure sanitaire et auraient dû être en principe identifiés dès l'accouchement comme porteurs d'une M.A.R.

Ces observations mettent en exergue le problème:

- des accouchements à domicile. On estimait en l'an 2000 à 331198 le nombre d'accouchements non assistés par un agent de santé sur un total de 529850 accouchements attendus (soit une proportion de 62,5%) [29]. AMEH E.H. coll.[3] au Nigeria, rapportent que 94,8% de la chirurgie d'urgence néonatale était effectuée chez des enfants nés à domicile.

La réduction de ce taux dans notre contexte implique

- la mise en place d'infrastructures (CSPS et maternités) en nombre suffisant et la dotation de celles-ci en personnel (sages-femmes et accoucheuses auxiliaires) et équipements nécessaires à leur fonctionnement,
 - l'information et la sensibilisation des populations sur la nécessité d'accoucher à la maternité,
 - l'instauration d'un climat de confiance entre les populations et le personnel de santé.
- de l'examen clinique du nouveau-né. L'omission de l'examen clinique complet, notamment la canulation de l'anus des nouveau-nés par les sages-femmes, les maeuticiens d'état et les accoucheuses auxiliaires explique les 73,3% des cas de malformations ano-rectales découvertes par les parents des enfants.

III.5.2.6. La provenance des patients

La majorité des patients (66,7%) provenait des provinces appartenant à d'autres directions régionales de la santé. Ce nombre élevé des patients évacués se justifie par la localisation à Ouagadougou de l'essentiel de l'activité chirurgicale pédiatrique du pays.

De ce fait plusieurs patients arrivaient aux urgences chirurgicales après un long délai d'évacuation, dans un mauvais état général toutes choses assombrissant le pronostic vital de ces derniers. D'où la nécessité de créer d'autres centres de chirurgie pédiatrique, à défaut de former les chirurgiens généralistes et les anesthésistes à la pratique de certaines interventions d'urgence chez l'enfant.

III.5. 3. DONNEES CLINIQUES ET PARACLINIQUES

III.5.3.1. Délai de consultation

Le délai moyen de consultation était de 125 jours. Celui des garçons (2,9 jours) était différent de celui des filles (10,3 mois).

Cette différence est due au fait que chez les garçons les formes sans fistules dont l'évolution spontanée est fatale représentaient 81,5% des cas.

A l'opposé, les formes avec une fistule large dont le calibre permettait un transit quasi normal, représentaient 77,8% des cas chez les filles. De ce fait certaines ne consultaient que des mois ou des années plus tard.

HASHMI M.A. et HASHMI S. au Pakistan [24] ont noté à ce propos que 83% des filles consultaient après 3 mois, du fait de la prédominance de ces formes.

III.5.3.2. L'examen clinique

Seuls 9 enfants sur les 45 avaient un bon état général à l'admission. Les autres avaient un mauvais état général avec météorisme abdominal sévère et d'importants vomissements. Tous ces signes traduisent le retard accusé à la consultation par la majorité de nos patients dans la mesure où la distension abdominale ne commence à apparaître qu'au bout de 16 à 24 heures.

CHABAL J. et CISSE B. notaient au Sénégal 48,4% de patients admis dans un état d'occlusion intestinale.

Dans un seul cas, l'examen du périnée ne permettait pas de reconnaître la malformation. Chez 97,8% des enfants, l'inspection seule suffisait à reconnaître la malformation ano-rectale. D'où l'intérêt de l'examen clinique systématique de tout nouveau-né et surtout de la canulation de l'anus devant un périnée en apparence normal.

III.5.3.3. Les fistules

Dans notre série les formes avec fistules représentaient 42,2% des cas. Ce taux est semblable à celui de CHABAL J. et CISSE B. au Sénégal (43,3%) [9] NIEDZIELSKI J. en Pologne [33] et NAZER J. en Espagne [32] qui rapportaient respectivement des taux de 53,3% et 39%.

Tous ces taux sont en deçà de ceux de ENDO M. et coll. au Japon (90%) [20] et de Peña A. et collaborateurs aux Etats-Unis (95%) [37].

Ceci pourrait s'expliquer par l'insuffisance des explorations complémentaires, comme l'urétrocystographie et la vaginographie qui n'ont jamais été utilisées dans notre contexte.

Chez les filles, les fistules recto-vaginales représentaient dans notre série 79% des cas de malformation ano-rectale avec fistule. La prédominance de ces fistules a été également notée par CHABAL J. et CISSE B. au Sénégal (87,5%) [9] et dans la littérature [38].

Mais en réalité les fistules recto-vaginales seraient moins nombreuses : beaucoup de fistules recto-vestibulaires ou recto-cloacales étant prises pour des fistules recto-vaginales.

PEÑA A. et coll.[38] aux Etats-Unis ont mis en évidence une fréquence des fistules recto-vaginales bien moindre (1% contre 29% pour les recto-vestibulaires) sur une série de 617 filles.

HASHMI M.A. et HASHMI S. [24] ont également trouvé 65% de fistules recto-vestibulaires sur une série de 130 filles.

La confusion entre ces types de fistules modifiant de façon considérable les indications chirurgicales, il importe de faire un bon diagnostic initial afin de réduire la morbidité post-thérapeutique.

III.5.3.5. Les examens complémentaires

III.5.3.5.1. La radiographie

VI.3.5.1.1. L'abdomen sans préparation

Réalisée de face ou de profil, cette radiographie a l'avantage de mettre en évidence une aération vésicale en cas de forme haute avec fistule recto-vésicale et d'éventuelles anomalies rachidiennes.

Chez les 13 patients chez qui elle avait été réalisée, elle a permis de montrer une importante aération digestive. Aucune anomalie vertébrale n'avait été notée.

Il est regrettable qu'une exploration aussi simple ait connu un si bas taux de réalisation. Ceci pourrait s'expliquer par le fait que :

- ◆ la plupart des patients admis en état d'occlusion intestinale, ont été opérés en urgence après l'attente vaine d'une radiographie qui n'arrivait jamais,
- ◆ cet examen n'a pas été systématique chez les patients ayant une fistule de calibre suffisant pour permettre un transit normal,
- ◆ le coût de cette exploration était parfois hors de portée,
- ◆ le service de radiologie du CHN-YO est resté pendant longtemps non fonctionnel.

VI.3.5.1.2. Le cliché de Wagensteen et Rice

Il avait été réalisé chez 13 patients (28,9%). Il a permis d'identifier trois formes basses, cinq formes hautes et deux formes intermédiaires. Notre taux de réalisation est très inférieur à celui de OTTE J. B. en Belgique (51%).

Cet examen essentiel pour la détermination du niveau du cul-de-sac intestinal, n'a malheureusement pas toujours été possible pour plusieurs raisons :

- ◆ la méconnaissance de la technique par les manipulateurs en radiologie (23,1% des clichés n'ont pu être interprétés)
- ◆ la méconnaissance de la technique par des prescripteurs de cet examen : sur seulement 5 bulletins d'examen, il était clairement mentionné "incidence de Wagensteen Rice" ;
- ◆ et encore le coût des examens radiologiques qui n'est pas toujours accessible à la majorité des bourses.

Ainsi presque la moitié (42,2%) des cas de MAR n'ont pu être rangés dans la classification de Wingspread.

Nous pensons que nos performances pourraient s'améliorer si une subvention était accordée pour la réalisation de certaines explorations dans les malformations congénitales. Au titre de ces explorations il convient de citer le cliché de Wagensteen et Rice dans l'évaluation des M.A.R.

Les formes basses étaient de loin les plus fréquentes dans notre série (65,4%), certaines formes basses étant reconnues sans l'apport radiologique (formes avec fistules ano-cutanée, anus couvert...).

La plupart des auteurs rapportaient cette prédominance de formes basses :

- SHIJA J.K. dans deux (2) centres hospitaliers universitaires au Zimbabwe retrouvait 52,2% [42].
- VAYSSE Ph. et YAZBECK S. dans l'étude multicentrique de la Société Française de Chirurgie Pédiatrique trouvaient 55% de formes basses [49].

- OTTE J.B. et collaborateurs quant à eux notaient 59% de formes basses dans les cliniques universitaires de Bruxelles [13].
- JERZY N. recrutait en Pologne, 76.7% de formes basses [33].
- HAGER J. et MENARDI G. en Autriche, rapportaient 64,2% de formes basses dans leur série. [23].
- Au japon, les formes basses représentaient 57,2% dans la série de M. ENDO [20].
- TEMPLETON J.M. et coll. dans leur série notait 61,7% de formes basses aux Etats-Unis[44].

III.5.3.5.2. L'échographie

Chez 2 patients (4,4%) une échographie cardiaque avait été réalisée. Elle avait mis en évidence une malformation cardiaque à type de communication interventriculaire chez ces patients.

Facile à réaliser et non invasif, cet examen doit son faible taux de réalisation au fait qu'il n'a été prescrit qu'aux patients ayant présenté une anomalie à l'examen clinique et qui pouvaient en supporter le coût.

Quant à l'échographie abdominale, elle a pu être réalisée chez 4 patients (8,8%). Elle s'est révélée normale dans l'ensemble des cas. Systématique en principe, dans la recherche des malformations rénales et rachidiennes associées, leur taux de réalisation pourrait s'améliorer si le pays disposait de plus d'échographes, de plus d'échographistes et si le prix de cette exploration baissait.

III.5.3.5.3. la fistulographie et le colostogramme distal

Les examens d'opacifications, pourtant très utiles dans le choix de la technique chirurgicale pour le traitement définitif n'étaient pas été des plus réalisés dans notre série.

La fistulographie et le colostogramme n'étaient réalisés que dans 4 et 1 des cas respectivement.

Cette fistulographie a été systématique pour tous les patients présentant une fistule périnéale, vulvaire ou vaginale dans la série de CLAUS D. en Belgique [13] ; le colostogramme a également été systématique pour tous ceux qui ont subi une colostomie dans la série de PEÑA A. [37].

Le coût élevé, la réalisation difficile et le nombre insuffisant de radiologues et manipulateurs en radiologie, constituent sûrement des facteurs limitants de ces explorations dans notre contexte.

III.5.3.5.4. Les malformations associées

Une association malformative a été identifiée chez 6,6% de nos patients.

Ce taux est de loin inférieur à celui retrouvé dans les données classiques [34]. La plupart des auteurs donnent un taux compris entre 60 et 80% des cas.

HAGER J. en Autriche [23], ENDO M. au Japon [20] et NAZER J. en Espagne [32] ont trouvé respectivement 64% ; 45,2% et 59% de MAR associées à d'autres malformations.

CHO S. et coll. [11] avaient noté 71% de formes associées aux Etats-Unis. SHIJA J.K. au Zimbabwe [42] dans sa série retrouvait 26% de formes associées.

Cette différence serait sans doute liée au fait que d'une part la recherche des malformations associées n'a pas été systématique dans notre contexte, d'autre part leur mise en évidence est d'autant plus fréquente que les moyens d'investigation mis en œuvre sont plus performants.

III.5.3.5.4.1. Les malformations cardiaques

Les malformations cardiaques étaient les plus fréquentes parmi les associations malformatives. Elles représentaient 66,7% des cas.

Habituellement du point de vue fréquence elles viennent en troisième position après les malformations uro-génitales et du squelette périphérique [34; 2; 30; 43]. En effet CHO S. [11] a trouvé respectivement 49 % ; 43% et 27% dans sa série. NAZER J. et coll. ont noté quant à eux, 42,5% ; 26% et 18,5%.

Les malformations cardiaques sont expressives cliniquement et sont de ce point de vue plus facilement dépistées, d'où leur plus grande fréquence dans notre série.

La communication inter-ventriculaire a été la plus fréquente (100% des cas) conformément aux données classiques.

III.5.3.5.4.2. les malformations de l'appareil digestif

Une association avec la maladie de Hirschsprung a été retrouvée chez un enfant. Cette association se rencontre dans 0,5 à 3,4% de MAR. [35].

III.5.3.5.4.3. Les malformations uro-génitales

Mis à part les cas de fistule recto-urinaire qui font partie de la malformation ano-rectale proprement dite, aucune malformation génito-urinaire n'a été décelée dans notre série. Elles sont cependant très fréquentes, surtout en cas de lésion haute où leur fréquence varie de 50% à 90% [24 ; 30 ;34 ;42]

III.5.3.5.4.4. Les malformations rachidiennes et médullaires

Aucune anomalie rachidienne ou médullaire n'a pu être dépistée dans notre série. L'incidence de 19% à 53% [30 ;11] relatée dans la littérature est certainement sous-estimée, car l'avènement de l'imagerie par résonance magnétique a permis de déceler beaucoup d'anomalies qui échappaient aux explorations radiologiques standard. Actuellement, il est établi qu'il y a autant d'anomalies médullaires (moelle fixée) dans les formes hautes que dans les formes basses[22] .

La recherche de ces malformations s'avère donc nécessaire quelle que soit la forme de MAR, car leur présence influe de façon considérable sur la fonction sphinctérienne indépendamment de la technique chirurgicale utilisée.

III.5.4. TRAITEMENT

III.5.4.1. Traitement d'attente

Une colostomie a été faite chez 68,9% des patients. Elle a intéressé tous les patients admis en urgence dans un tableau d'occlusion intestinale, et tous ceux qui avaient une forme haute ou intermédiaire de MAR.

Ce taux est comparable à celui de KIELY E. M. en Angleterre avec 61,25% [36].

SHIJA J.K. au Zimbabwe [42] réservait la colostomie aux formes hautes, intermédiaires et à quelques formes basses ; tandis que CHABAL J et CISSE B.[9] au Sénégal préféraient traiter directement leurs patients à cause des difficultés que posait la colostomie.

En général la colostomie première est pratiquée dans toutes formes hautes ou intermédiaires. [10 ;12 ;16 ; 24 ; 37 ;45]

Le délai de cette colostomie a varié de quelques heures à 120 jours dans notre série. Cet écart traduit la diversité des formes de MAR : dans les formes avec fistules recto-vaginales larges chez les filles, l'intervention pouvait être différée alors que les formes sans fistules elle s'imposait en urgence.

Toutes les stomies ont été effectuées sur le côlon, et a intéressé le sigmoïde dans 93,6% des cas. Le sigmoïde garde notre préférence mais il faut s'attacher à laisser suffisamment de jeu à la partie distale de l'intestin qui devra être abaissé lors de la cure définitive.

Le tableau XIII compare les proportions de KIELY M [36] en Angleterre et celles de notre série.

Tableau XIII : Siège des colostomies

	KIELY (Angleterre) (%)	Notre étude (Burkina-Faso) (%)
Côlon sigmoïde	65,3	93,6
Côlon transverse	14,3	3,2
Côlon descendant	20,4	3,2

Les inconvénients de la stomie sur le côlon transverse et sur le côlon descendant par rapport au sigmoïde sont :

- la difficulté pour vider le côlon distal,
- la persistance des infections urinaires en cas de fistule,
- une fréquence plus élevée des complications de stomie [37].

III.5.4.2. Traitement chirurgical définitif

Treize patients sur les 45 de notre série, (29%) avaient bénéficié d'un traitement chirurgical définitif.

Ce taux est inférieur à ceux de certains auteurs africains ; notamment SHIJA [42] au Zimbabwe (60,7%), et CHABAL [9] au Sénégal (48,4%).

HASHMI au Pakistan [24] a noté que 91,6% des patients de sa série ont été traités définitivement. Ce taux est comparable à celui de CHEN J.C. à Taïwan [10] et TONG M.C. à Singapour [45] qui avaient rapporté respectivement 98,1% et 100% de patients traités.

Le nombre important de patients qui décèdent avant ou après un éventuel traitement d'attente et la proportion élevée de patients perdus de vue qui subissent probablement le même sort, pourrait expliquer cette différence.

III.5.4.2.1. Délai d'intervention

Le délai d'intervention moyen était de 6,1 mois pour l'ensemble des patients définitivement traités. Ce délai varie selon les auteurs.

CHABAL J. et CISSE B. [9] traitaient tous leurs patients en période néonatale, car aucun ne survivait à la colostomie, en raison de l'absence de nursing dans les milieux hospitaliers et l'impossibilité pour les mères non éduquées de surveiller une colostomie. Le taux de mortalité restait néanmoins très élevé.

Au Zimbabwe SHIJA J.K. [42] attendait un âge compris entre 1 et 2 ans permettant aux enfants d'avoir au moins 10 Kg de poids avant d'effectuer une rectoplastie.

DUHAMEL en France [18] préférait l'abaissement dans la période néonatale pour disait-il profiter de l'asepsie initiale du contenu intestinal et pour éviter de laisser au repos les structures nerveuses du périnée, qui

devraient être précocement sollicitées pour assurer la maturation des réflexes.

PEÑA A. aux Etats-Unis [37] préconise l'abaissement colo-anal un mois après la colostomie à conditions que l'enfant n'ai aucun problème médical.

BACHY B. et coll. en France [5] réalisaient l'abaissement entre le 12^e et 18^e mois de vie, la colostomie étant effectuée à la naissance.

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 l'instant le centre de chirurgie pédiatrique ne peut faire face à ce déficit en raison du manque d'équipement et de personnel médical qualifié.

III.5.4.2.2. La technique chirurgicale

Les formes hautes et intermédiaires ont été traitées par la technique de Stephens Douglas (38,5% des cas traités définitivement) et les formes basses par anoplastie ou Cut-back. Les techniques utilisées diffèrent selon les chirurgiens :

CHABAL J. et CISSE B. [9] pratiquaient un abaissement par voie abdomino-périnéale pour les MAR hautes et une intervention périnéale (anoplastie) pour les malformations basses. Ils pensaient que le temps abdominal permettait de réaliser le maximum de l'intervention évitant ainsi les délabrements périnéaux.

Pour SHIJA J.K. [42] la technique de Stephens Douglas était préférée en cas de lésion haute, car de nombreux succès avaient été rapportés dans les pays développés. L'anoplastie et le Cut-back étant réservés pour les formes basses.

La plupart des chirurgiens français ; BACHY B [5], VAYSSE Ph. [48] et MOLLARD P. [31] utilisaient l'abord sacro-périnéal de Stephens pour sa relative simplicité et ses bons résultats aussi bien anatomiques que fonctionnels.

PEÑA A. aux Etats-Unis [37] reste fidèle à l'ano-rectoplastie sagittale postérieure (P.S.A.R.P.) qui permet selon lui de visualiser directement les structures anatomiques de la malformation et d'effectuer les réparations précises.

CHEN J.C. à Taïwan [10] pratique également la PSARP. Il attribue ses excellents résultats à la faible proportion des anomalies sacrées et urogénitales dans sa série.

D'une manière générale la plupart des auteurs s'accordent sur le choix des techniques dans les MAR basses. Dans les formes hautes et intermédiaires ce choix dépend des convictions et des préférences du chirurgien, à part les malformations à type de cloaque qui gagneraient probablement à être traitées selon la technique de Peña. [30]

III.5.4.3. L'évolution

III.5.4.3.1. La morbidité

III.5.4.3.1.1. La colostomie

La morbidité a pu être estimée chez les patients qui avaient été revus au moins une fois après leur colostomie (38,7% des cas). Les complications survenues étaient propres à la colostomie.

La fréquence des complications dans notre série était de 50%. Il s'agissait d'un prolapsus dans la moitié des cas.

Cette fréquence est supérieure à celle de KIELY M. en Angleterre [36] qui a rapporté une incidence de 32%. Le prolapsus représentait 42,1% de ces complications.

L'incidence des complications relatée dans les séries varie de 28% à 74%. La tendance de la colostomie transverse à se compliquer de prolapsus a été reportée et serait due à la relative mobilité du côlon transverse. [36]

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 sont des facteurs favorisant la survenue de ces complications. Cependant la colostomie constitue une étape fondamentale permettant d'attendre dans de bonnes conditions un âge suffisant pour la cure définitive.

Il apparaît donc important

- d'informer les parents sur la nécessité de cette intervention et les soins à donner aux enfants colostomisés.
- surtout d'adopter des stratégies pour fidéliser les parents aux consultations en entretenant des rapports personnalisés avec eux.
- D'engager un plaidoyer social pour l'émergence d'associations de colostomisés (pédagogie par l'exemple, soutien psychologique, partage d'expérience, création de filières d'approvisionnement en poches de colostomie...).

III.5.4.3.1.2. L'abaissement colo-anal

Des complications postopératoires avaient été observées chez 2 des 13 patients (15,4%) qui ont eu un traitement définitif, contre 7,7% pour DEWAN P.A. en Papouasie Nouvelle Guinée [16].

HASHMI S. a noté 17,5% de complications au Pakistan avec l'approche périnéale antérieure de Mollard et l'anorectoplastie sagittale postérieure [24]. CHABAL J. au Sénégal notait 20% de complications [9].

Nos complications étaient:

- une septicémie liée aux conditions de l'intervention
- une sténose cicatricielle en raison de dilatations post-opératoires incorrectes.

III.5.4.3.1.3. Le rétablissement de la continuité digestive

Aucun incident ni complication n'a été rencontrée dans les suites opératoires de la fermeture de la colostomie. C'est une intervention dont la simplicité, la rapidité et le faible coût devaient entrer dans l'argumentation pour faire accepter la stomie.

III.5.4.3.2. La mortalité

Notre taux de mortalité noté a été de 34,6%.

Ce taux est inférieur à celui de CHABAL J. (48,4%) [9]. Il est cependant supérieur aux taux rapportés par JERZY en Pologne[33], HAGER J[23] en Autriche et CHEN C.J. [10] à Taïwan, qui ont noté respectivement des chiffres de 17,4% ; 16% et 1,9%.

Cette mortalité dans notre contexte, résulte de la conjonction de divers facteurs :

- le retard à la consultation, facteur assombrissant le pronostic vital ;
- les éventuelles malformations associées non diagnostiquées ;
- l'absence d'information et de sensibilisation des parents sur la maladie fait qu'ils ont tendance à négliger ces enfants qui justement ont besoin d'une attention particulière pour survivre ;
- le coût relativement élevé du traitement d'une MAR qui reste malheureusement au-dessus des moyens de la plupart des burkinabé ;
- le plateau technique resté longtemps inadapté à la chirurgie de l'enfant.

Le taux de mortalité est plus élevé chez les garçons ; 84% contre 41% pour les filles dans notre série ; ces chiffres étaient respectivement de 62% et 20% ans la série de CHABAL J.

La fréquence élevée des formes hautes et intermédiaires chez les garçons avec son corollaire de malformations associées plus graves et plus fréquentes, est à l'origine de cette différence. [13 ; 34 ; 42 ; 44]

III.5.5. RESULTATS GLOBAUX

Sur l'ensemble des 45 enfants de notre série, 13 enfants avaient vu leur malformation définitivement traitée. Les suites opératoires ont été en général simples mais un décès est à déplorer.

Quatre malades n'ont pas été pris en compte pour l'évaluation des résultats fonctionnels.

Les résultats à distance ont donc été évalués chez 8 patients avec un recul moyen de 3,6 ans. Ces résultats et ceux d'autres auteurs sont rapportés dans le tableau XIV

Tableau XIV : Résultats comparatifs de la fonction anale

	<i>NOMBRE TOTAL DE PATIENTS</i>	<i>RESULTATS</i>		
		<i>BONS N - %</i>	<i>MOYENS N - %</i>	<i>MAUVAIS N - %</i>
Notre série (Burkina Faso)	8	5 - 62,5	2 - 25	1 - 12,5
TEMPLETON M. (Etats-Unis) [44]	61	31 - 51	24 - 29	6 - 10
SHIJA J.K. (Zimbabwe) [42]	24	20 - 83	3 - 13	1 - 4
BACHY F. (France) [5]	37	19 - 51,4	9 - 24,3	9 - 24,3
TONG Mc. (Singapour) [45]	30	7 - 23	21 - 70	2 - 7

Les critères retenus pour la classification ne sont pas toujours les mêmes. Nous nous sommes inspirés de ceux de Kieseletter et Chang [44] qui sont exclusivement cliniques.

Actuellement des explorations telles que la manométrie ano-rectale couplée à une étude dynamique de la défécation (Fecoflowmetry) [25] permettent une appréciation objective de la motilité ano-rectale lors de la défécation.

Par ailleurs, par la technique de la stimulation magnétique, il est possible d'évaluer la fonction du sphincter anal externe avant la réparation

chirurgicale et d'anticiper quelques peu les résultats fonctionnels après le traitement [27].

Dans tous les cas le pourcentage de bons résultats varie de 50 à 70% selon les auteurs. Selon les critères que nous avons retenus, les bons résultats sont définis par l'absence de souillure et l'absence de constipation. Les patients sont propres la nuit et ont une vie sociale normale, sans protection.

La faible taille de notre échantillon ne permet pas une comparaison avec les résultats classiques, cependant il est à noter que cinq enfants sur les huit chez qui les résultats fonctionnels avaient pu être évalués avaient une bonne fonction sphinctérienne. Ceux-ci représentaient 62,5% des patients revus et ayant bénéficié d'une séquence thérapeutique complète.

III.5.6. COUT DU TRAITEMENT D'UNE M.A.R.

Il est fonction de la forme de MAR. Pour les formes hautes et intermédiaires qui sont traitées par colostomie puis abaissement, leur coût moyen était de 241.625 FCFA (109.625 FCFA sans le prix des poches de colostomies). Pour les formes basses ne nécessitant pas une colostomie, ce coût était de 46.125 FCFA

Ce coût est en deçà de la réalité car nous n'avons pas tenu compte du montant des consommables, du prix du transport pour l'évacuation des patients, et de la valeur des activités perdues par les parents ou leurs accompagnants durant le séjour hospitalier.

Tout compte fait, il est supérieur au revenu moyen d'un burkinabé (qui est en dessous de 72.690 Fcfa par an) [32].

IV. CONCLUSION

Les malformations ano-rectales semblent peu fréquentes au Burkina Faso (45 cas en 6 ans), beaucoup de cas cependant ne sont pas répertoriés.

Elles sont observées plus fréquemment chez les garçons avec un sex-ratio de 1,4. Le délai moyen de consultation était de 125 jours. La plupart des malformations étaient découvertes par les parents (73,3%) et les enfants malformés étaient vus le plus souvent dans un état d'occlusion intestinale, imposant une colostomie en urgence.

Sur le plan clinique, les formes basses ont été les plus fréquentes (65,4%). Les M.A.R. avec fistules représentaient 42,2% des cas.

La radiographie de l'abdomen sans préparation selon la technique de Wagensteen et Rice, indispensable pour la détermination de la position du cul-de-sac rectal a pu être faite chez seulement 13 patients.

Des explorations complémentaires poussées n'ont pas été réalisées ce qui n'a permis de déceler que 3 cas d'associations malformatives.

L'approche thérapeutique a été un traitement chirurgical définitif pour les formes basses dans la période néonatale et une colostomie d'attente pour les formes hautes et intermédiaires. L'abaissement colo-anal était effectué après un délai moyen de 6 mois.

La morbidité globale a été de 13,3% dominée par le prolapsus stomial (50% des complications). La fonction sphinctérienne évaluée chez 8 patients selon des critères cliniques a montré 62,5% de bons résultats.

Trente-deux pour cent (32%) des patients sont décédés et 61,3% des enfants colostomisés ont été perdus de vue. Notre taux de mortalité reste supérieur à la plupart de ceux observés ailleurs.

Un dépistage précoce des malformations ano-rectales et une bonne prise en charge des enfants dès la colostomie d'urgence réduiraient sans doute cette mortalité.

V. SUGGESTIONS

Au ministère de la santé

- Former des chirurgiens pédiatres
- Doter certaines antennes chirurgicales d'équipement pédiatrique adapté à la prise en charge des enfants malformés
- Subventionner la prise en charge des malformations congénitales.

Au personnel de la santé

- Examiner minutieusement les nouveau-nés dès la naissance afin de dépister d'éventuelles malformations.
- Procéder systématiquement et avec douceur à la canulation de l'anus de tout nouveau-né
- En cas de stomie, expliquer aux parents la nécessité, les contraintes, les avantages et les soins de celle-ci.

A la société

- Eviter les accouchements à domicile
- Considérer l'imperforation anale comme toute autre pathologie de l'enfant pouvant bénéficier d'une prise en charge
- Aider les enfants colostomisés et les parents dans le cadre d'organisations associatives à but non lucratif au sein desquelles ils pourront se rencontrer.

VI. BIBLIOGRAPHIE

1. ADEMEYO A.A., GBADEGESIN R.A., OMOTADE O.O.
Major congenital malformations among neonatal referrals to a Nigerian university hospital.
East Afr Med J., 1997 Nov ; 74(11) : 699-701.
2. AIGRAIN Y.
Malformations ano-rectales. Estomac –Intestin Encycl. Méd. Chir (Paris, France), Estomac-intestin, 9078 A¹⁰, 2-1989 ; 7 pages
3. AMEH E.A., DOGO P. M., NMADU P.T.
Emergency neonatal surgery in a developing country
Pediatr Surg Int, 2001 Jul ; 17 : 448-451
4. AYME S.
Indications du conseil génétique
Gynécologie / obstétrique. Encycl. Méd. Chir. (Paris, France) 5-019-A- 20 1996
5. BACHY B., FALL I., BORDE J., MITROFANOFF P.
Abaissement rectal par voie sacro-périnéale. Technique de Stephens
Chir. Pédiatr., 1986 ; 27 (5) : 282-284
6. BAUDIN Ch., BLANCHER A.
Exploration radiologique des malformations ano-rectales ;
Chir. Pédiatr, 1986 ; 27 : 239-245
7. BONKOUNGOU G.
Pathologie chirurgicale pédiatrique du CHN SS de Bobo-Dioulasso
Thèse Médecine Ouagadougou, 2001, N° 26.
8. BRIARD M.L., FREZAL J., KAPLAN J., NIHOU L. FEKETE C.,
VALAYER J.
Malformations ano-rectales et atresie oesophagienne ; étude familiale et épidémiologique
Arch. Fr. Pédiatr., 1977 Aug-Sep ; 34 (7 suppl) 172 – 182
9. CHABAL J., CISSE B.
Les malformations ano-rectales
Bull Soc Med Afr Noire Lang Fr, 1965 ; 10(3) : 446-455.
10. CHEN J.C.
The treatment of imperforate anus : experience with 108 patients
J Pediatr Surg 1999 Nov ; 34(11) : 1728-32

11. CHO S., MOORE SP., FANGMAN T.
One hundred three consecutive patients with anorectal malformations and their associated anomalies.
Arch Pediatr Adolesc Med, 2001 May ;155(5) : 587-591.
12. CHOWDHARY S.K., GUPTA A., SAMUJH R., NARASIMHAN K.L.,
RAO K.L.
Management of anorectal malformations in neonates
Indian J Pediatr., 1999 ; 66 : 791-798
13. CLAUS D., WESE F.X., KAYUMBI J., OTTE J.B.
Le diagnostic initial des malformations ano-rectales
Acta chir. Belg., 1983 ; 83 : 163-177
14. De VRIES P.A., PEÑA A.
Posterior Sagittal Anorectoplasty for intermediate and High Imperforate Anus anomalies
In Pediatric Surgery, WELCH J.K., RANDOLPH J.G., RAVITCH M.M., O'NEILL J.A., ROWE M.I. (Ed), Chicago, Year Book Medical Publishers, 1986
15. DEVRED Ph., PANUEL M., RAYBAUD Ch.
Radiopédiatrie, Paris, Masson ; 2è édition : 175-177
16. DEWAN P.A., HRABOVSKY Z., MATHEW M.
Anorectoplasty in children in Papua New Guinea
PNG Med J, 2000 ; 43 : 105-109
17. DOUMBOUYA N., DA-SILVA-ANOMA S., AGUEHOUNDE C.,
DIALLO A. F., KOUAME B., DIETH A. G., MOH E. N., ROUX C.
Indications et complications des stomies digestives en chirurgie pédiatrique
Médecine d'Afrique Noire, 2000 ; 47 (1) : 38-40
18. DUHAMEL B.
Malformation ano-rectales
In Chirurgie d'urgence, Paris, Masson, 1976 : 706-718
19. DYON J. F., EL HIMDY M., JACQUIER-FORNASIERI C.
Les malformations ano-rectales basses. Méthodes chirurgicales-reprises
In Le rectum pédiatrique, GUYS J.M., Montpellier, Sauramps Médical 1996.
20. ENDO M., HAYASHI A., ISHIHARA M., MAIE M., NAGASAKI M.,
NISHI T., SAEKI M.
Analysis of 1992 patients with anorectal malformations over the past two decades in Japan. Steering Committee of Japanese Study group of Anorectal Anomalies.
Pediatr Surg, 1999 Mar ; 34(3) : 435-41

21. FEVRE M.
Chirurgie infantile et orthopédique
Paris Flammarion, 1967

22. GOLONGA N.R., HAGA L. J., KEATING R.T., EICHELBERGER M. R.,
GILBERT J.C., HARTMAN G.E., POWELL D.M., VEZINA G., NEWMAN
K.D.
Routine MRI evaluation of low imperforate anus reveals unexpected high
incidence of tethered spinal cord.
J Pediatr Surg, 2002 ; 37(7) : 966-969

23. HAGER J., MENARDI G.
Anomalies associated with ano-rectal malformations. A propos of 67 cases
Chir Pediatr., 1989 ; 30 (1) : 14-16

24. HASHMI M. A, HASHMI S.
Anorectal malformations in female children – 10 years experience
J R Coll Surg Edinb, 2000 Jun ; 45(3) : 153-158

25. HIROYUKI K., TATSUZO H., HIROAKI Y., MASARU M., MAMIKO Y.,
JUNICHI C., TETSUO K.
Evaluation of anorectal functions of children with anorectal malformations
using fecoflowmetry
J Pediatr Surg, 2002 ; 37(4) : 623-628

26. LUMBARD-PLATET B., BARTH X., CHABAUD B.
Anatomie chirurgicale de l'anUS. Techniques chirurgicales- généralités –
Appareil digestif 40680 Encycl. Méd. Chir. (Paris, France) 1992 ;10p.

27. MASAYUKI K., SACHIYO S.
Assessment of sphincter muscle function before and after posterior sagittal
anorectoplasty using a magnetic spinal stimulation technique.
J Pediatr Surg, 2002 ; 37(4) : 617-622

28. MINISTERE DE LA SANTE, BURKINA-FASO
Document de Politique Sanitaire Nationale
Septembre 2000.

29. MINISTERE DE LA SANTE, BURKINA-FASO
Annuaire des statistiques sanitaires 2002
Direction des études et de la planification 2002

30. MOLLARD P.
Traitement des imperforations anales
Techniques chirurgicales- Généralités – Appareil digestif, 40715
Encycl. Méd. chir. (Paris, France) Editions techniques, 1995 ; 12

31. MOLLARD P., LOUIS D., BASSET T., MOURIQUAND P.
 Traitement des imperforations ano-rectales hautes.
 Chir. Pédiatr., 1986 ; 27 : 277-281

32. NAZER J., HUBNER ME, VALENZUELA P, CIFUENTES L.
 Anorectal congenital malformations and their preferential associations.
 Experience of the clinical hospital of the University of Chile. 1979-1999
 Rev Med Chil, 2000 May ; 138(5) : 519-25

33. NIEDZIELSKI J.
 Incidence of anorectal malformations in Lodz province
 Med Sci Monit, 2000 ; 6(1) : 133-136

34. PANUEL M., GUYS J.M., BOURLIERE-NAJEAN B., FAURE F., DEVRED Ph.
 Malformations ano-rectales, radiodiagnostic IV 33490-D-10 –
 Encycl. Méd. Chir. (Paris, France) Editions techniques 1991 ; 8 p

35. PANUEL M., FAURE F., BOURLIERE-NAJEAN B., TERNIER F., DEVRED Ph.
 Maladie de Hirschsprung
 Radiodiagnostic Apparcil digestif, 33-490-B-10
 Encycl. Méd. Chir. (Paris-France), Editions techniques 1993 11p.

36. PATWARDHAN N., KIELY E.M., DRAKE D.P., SPITZ L., PIERRO A.
 Colostomy for Anorectal Anomalies : high incidence of eomplications
 J Pediatric Surg, 2001 ; 36(5) : 795-798

37. PEÑA A., HONG A.
 Advances in the management of anorectal malformations
 Am J Surg., 2000 ; 180 : 370-376

38. ROSEN N.G., HONG R.A., SOFFER S.Z., RODRIGUEZ G., PEÑA A.
 Recto-vaginal fistula : A common diagnostic error with significant
 consequences in girls with anorectal malformations.
 J Pediatr Surg, 2002 ; 37 (7) : 961-965

39. SARLES J.G., SIELEZNEFF I.
 Constipation et fécalomes- gastro-entérologie, 9071-A-10
 Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris) 1996 ; 8 pages.

40. SCHMITT M.
 Classification des malformations ano-rectales
 Chir. Pédiatr., 1986 ; 27 : 234-238

41. SCHMUTZ G., BELJEAN B., ARHAN P., SCHWARTZ C., REGENT D., DEVROEDE G.
 Défécographie. Technique d'imagerie de la défécation et de ses désordres fonctionnels.
 Radiodiagnostic – Appareil digestif, 33-480-A-10
 Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris), 1998, 17 p.
42. SHIJA J.K.
 Some observations on anorectal malformations in Zimbabwe
 Cent. Afr. Med., 1986 Sep ; 32(9) : 208-213
43. TEIXEIRA O.H.P., MALHOTRA K., SELLERS J., MERCER S.
 Cardiovascular anomalies with imperforate anus
 Archives of diseases in childhood, 1983 ; 58(5) : 747-749
44. TEMPLETON J. M, O'NEILL J. A.
 Anorectal malformations
 In Pediatric Surgery, WELCH J.K., RANDOLPH J.G., RAVITCH M.M., O'NEILL J.A., ROWE M.I. (Ed), Chicago, Year Book Medical Publishers, 1986
45. TONG M.C.
 Anorectal anomalies : a review of 49 cases
 Ann Acad Med Singapore, 1981 Oct ; 10(4) : 479-484
46. VAN KUYK E.M., WISSINK-ESSINK M., BRUGMAN-BOEZEMAN A.T.M., OERLEMANS H.M., NIJHUIS-VAN DER SANDEN M.W.G., SEVERIJNEN R.S.V.M., FESTEN S., BLEIJENBERG G.
 Multidisciplinary behavioral treatment of defecation problems : a controlled study in children with ano-rectal malformations.
 J Pediatr surg, 2001 sept ; 36(9) : 1350-1356
47. VANDER A. J., SHERMAN J. H., LUCIANO D.S., GONTIER J.R
 Physiologie humaine
 Mc Graw – Hill, (Ed), Montréal, 1989
48. VAYSSE P. BOUKLI HACENE M., GUITARD J., MOSCOVICI J., JUSKIEWENSKI S.
 Rectoplastie par voie périnéale médiane postérieure dans le traitement des malformations ano-rectales.
 Chirurgie, 1983 ; 109 : 868-874
49. VAYSSE P., YAZBECK S.
 Malformations ano-rectales. Etude multicentrique
 Chir. Pédiatr., 1986 ; 27 : 250-273
50. YODA B.
 Place de la dysplasie congénitale de la hanche dans les malformations congénitales externes du nouveau-né.
 Thèse Médecine Ouagadougou, 1997 N°

VII. ANNEXES

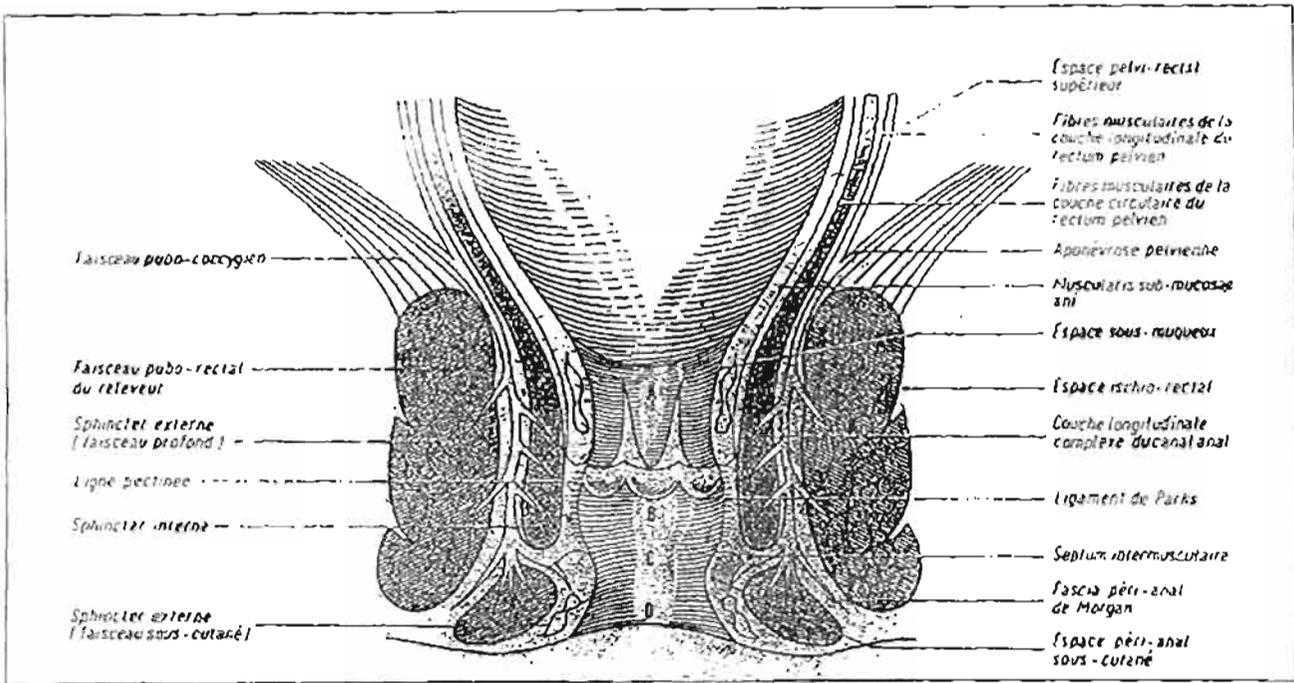


fig. 10 : Coupe frontale du canal anal [26]

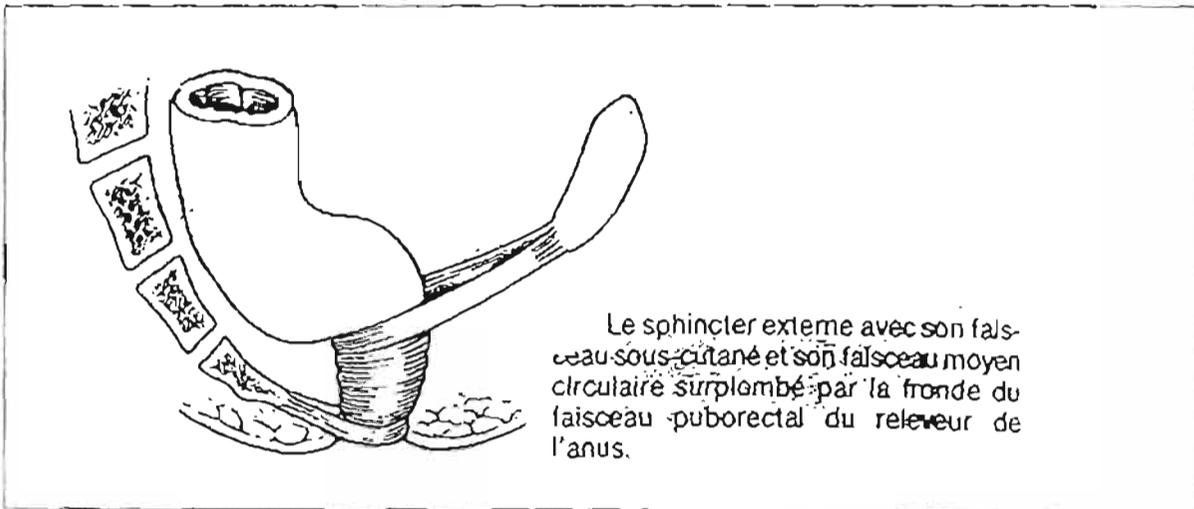
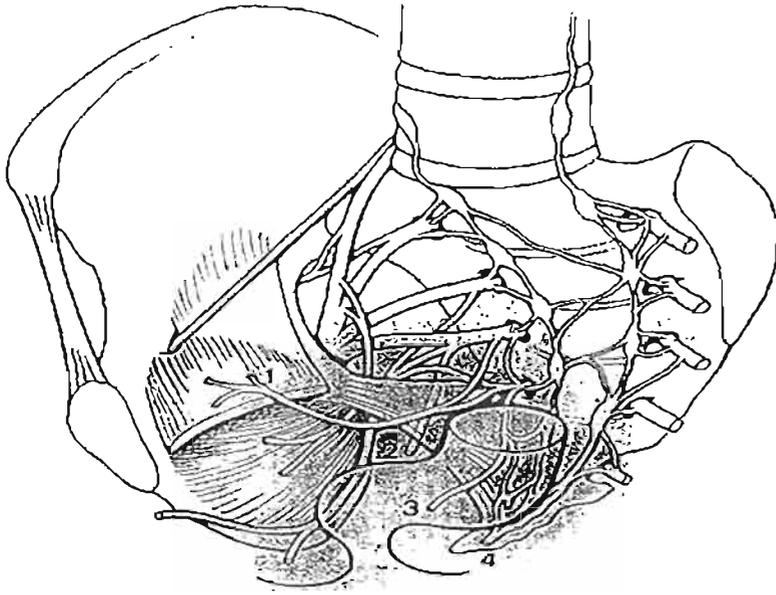
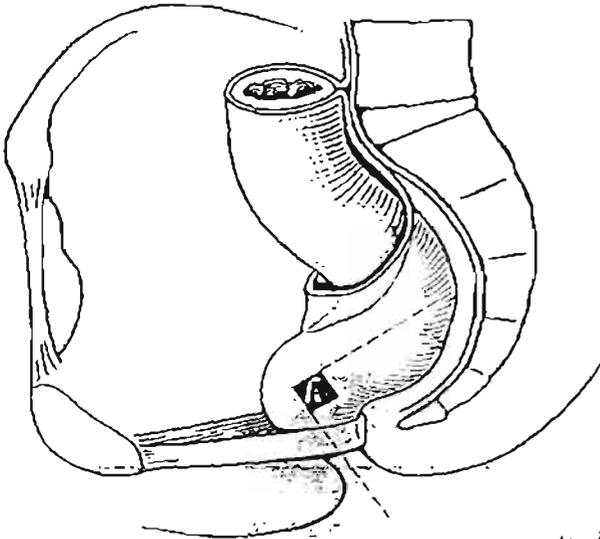


fig. 11 : Le sphincter anal externe [26]



1. Nerve du muscle releveur de l'anus.
2. Nerve rectal inferieur (nerf renal).
3. Nerve erecteur d'Eckard.
4. Nerve coccygien.

Fig. 12 : Fibres nerveuses issues du plexus sacro coccygien [26]



A: Angle anorectal

Fig. 13 : Le cap anal [26]

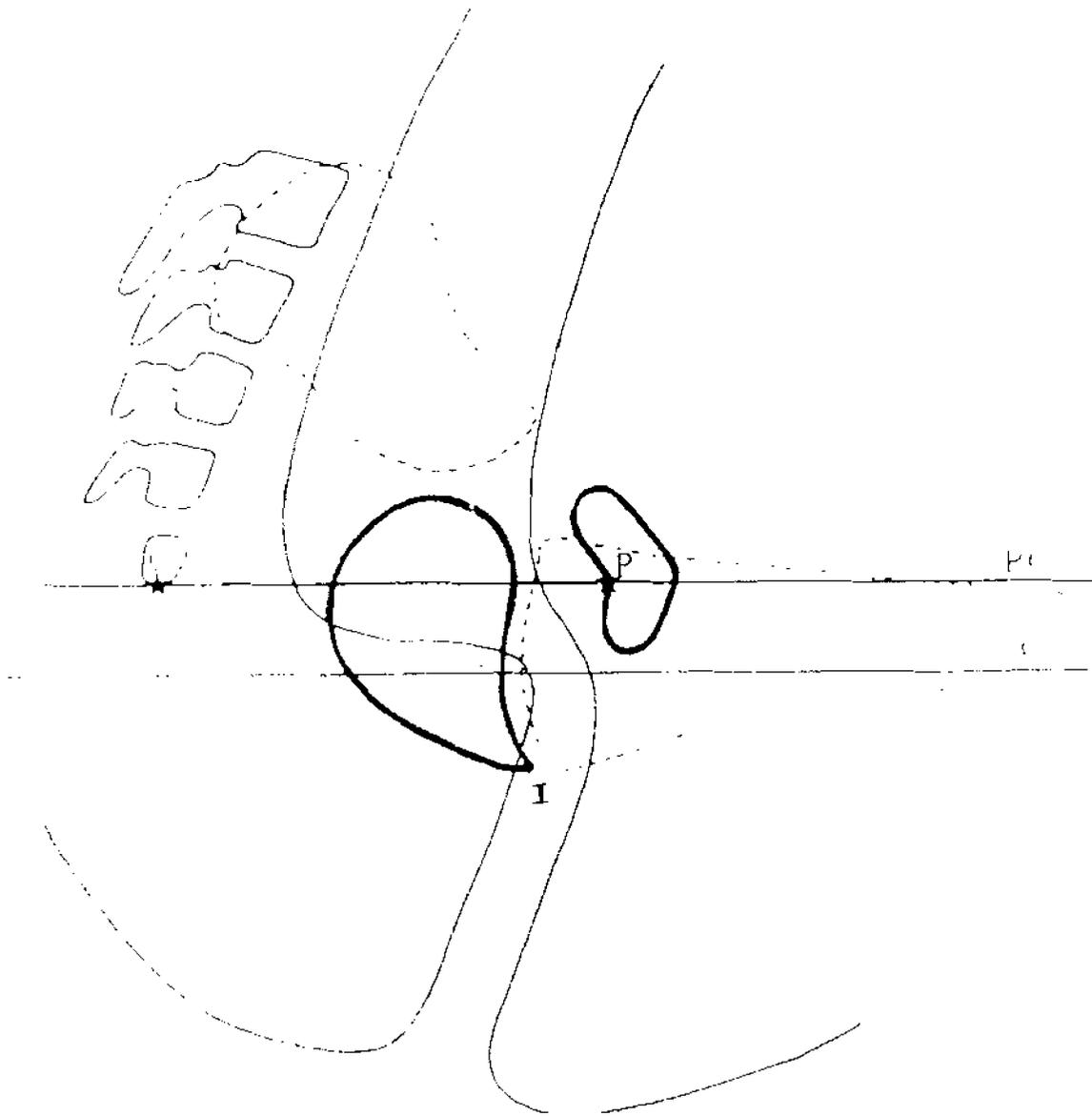


fig. 14 : - Cliché de profil. Construction de la ligne P-C de Stephens: du point P (centre du «boomerang» pubien) au point C (face inférieure de S-5). Cette ligne P-C coupe l'ischion à la jonction quart supérieur - trois quart inférieurs. Construction de la ligne de Crémin : à mi-distance entre la ligne P-C et le point I (point inférieur de l'ischion). [6]

FICHE DE COLLECTE

IDENTIFICATION

N° de fiche.....
Nom Prénom Age.....
Sexe Ethnie
Lieu de naissance
Lieu de résidence des parents
Profession des parents
Antécédents: Prénatal
Per-natal : Poids
Apgar.....
Postnatal immédiat.....
Traitement.....

CLINIQUE

Motif de consultation.....
Personne ayant découvert la malformation.....
Délai de consultation
Etat du patient à l'entrée :
Etat général Bon /_/ Mauvais /_
Dyspnée /_/ Pâleur /_
Déshydratation /_/ Ictère /_
Examen local.....
Malformations associées.....

PARACLINIQUE

N.F.S. /_/ Glycémie /_/ Azotémie /_
Groupe sanguin /_
Echographie anténatale /_/ Résultats.....
Radiographie: A.S.P. /_/ Résultats.....
Incidence de Wagensteen Rice /_
Résultats.....
Fistulographie /_/ Résultats.....
Echographie postnatale /_/ Résultats.....
Type de malformation associée
Synthèse diagnostique:
Type de malformation
Malformations associées

PRISE EN CHARGE

A. TRAITEMENT D'URGENCE

1. Traitement reçu avant l'évacuation

- Réanimation : S.G.I /_/ S.S.I. /_/Durée.....
- Antibiothérapie /_/ Type
Posologie Durée.....
- Sonde naso-gastrique OUI /_/ NON /_
- Vitamine K OUI /_/ NON /_

2. Traitement reçu au C.H.N.

- Réanimation : S.G.I /_/ S.S.I. /_/Durée.....
- Antibiothérapie /_/ Type

Posologie Durée.....
- Sonde naso-gastrique OUI /_/ NON /_
- Vitamine K OUI /_/ NON /_

3. Traitement chirurgical d'urgence

- Voie d'abord
- Type de colostomie.....
- Incidents per-opératoires
- Incidents post-opératoires immédiats
- Autres gestes associés

B. TRAITEMENT CHIRURGICAL DEFINITIF DE LA M.A.R.

Type d'intervention : Stephens Douglas /_
Abaissement abdominal /_
Autres : /_/ Préciser

Complications per-opératoires

Complications post-opératoires

Traitement associé:

Dilatations /_/ Procédé Durée.....

EVOLUTION

Immédiate: Lâchage /_/ Péritonite /_/ Fistule /_/

Ultérieure: Incontinence sphinctérienne /_/ Constipation /_/

RESULTATS

Bon résultat /_/ : s'il n'y a ni souillure, ni constipation

Résultat moyen /_/ : s'il y a une souillure occasionnelle mais qui n'entrave pas une vie sociale normale, ou une constipation banale.

Mauvais résultat /_/ : s'il y a une incontinence sphinctérienne ou constipation sévère émaillée d'épisodes subocclusifs

SERMENT D'HYPPOCRATE

"En présence des maîtres de cette école et de mes chers condisciples, je promets et je jure 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 de salaire au-dessus de mon travail.

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 favoriser les crimes.

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 resté fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque".

Il s'agit d'une étude rétrospective menée dans le service des urgences chirurgicales du CHN-YO et dans l'unité de chirurgie du CHNP-CDG. Elle porte sur les cas de malformations ano-rectales admis dans le service des urgences chirurgicales ou référés soit dans l'unité de chirurgie pédiatrique du C.H.N-Y.O, soit dans l'unité de chirurgie du CHNP-CDG. La période d'étude allait du 1^{er} janvier 1996 au 31 octobre 2001.

L'incidence annuelle était de 7 cas avec 60% de garçons et 40% de filles.

Le délai moyen de consultation était de 125 jours. Plus de la moitié (58%) des enfants étaient admis dans un mauvais état général.

Les formes basses étaient prédominantes (65%) ; les formes hautes les formes intermédiaires représentaient respectivement 27% et 8% des cas. Les malformations avec fistule représentaient 42% des cas, la majorité étant des fistules recto-vaginales chez les filles.

Trois cas d'associations malformatives ont été notés dont 2 comprenaient une malformation cardiaque. Les autres malformations associées étaient une craniosténose, une maladie de Hirschsprung, une dysmorphie crânio-faciale et une polydactylie.

Les formes basses ont été traitées dans la période néonatale par « cut-back » ou une anoplastie, tandis que dans les formes hautes et intermédiaires une colostomie d'attente était réalisée. L'abaissement colo-anal était effectué après un délai moyen de six mois par la technique de Stephens Douglas.

Les complications postopératoires ont été marquées par le prolapsus stomial (9,7% des stomies) et une sténose anale serrée après l'abaissement rectal.

Le taux de mortalité était de 32% et la plupart des enfants sont décédés après la colostomie d'urgence. Un traitement chirurgical définitif a pu être fait chez 13 enfants de la série. Les résultats fonctionnels, évalués chez 8 enfants après un recul moyen de 3,57 ans ont donné : 62,5% de bons résultats, 25% de résultats moyens et 12,5% de mauvais résultats.

Un accent particulier devra être mis sur l'amélioration de la prise en charge initiale et intermédiaire qui reste grevée d'une lourde morbidité.
