
Prise en charge des malformations ano-rectales à Dakar : à propos de 84 cas.

Ngom G¹, Fall I¹, Sanou A², Sagna A¹,
Ndoye M¹.

1 Unité de chirurgie pédiatrique, clinique chirurgicale HALD-
Dakar
2 Clinique chirurgicale HALD. Dakar

Correspondance :
Dr Gabriel Ngom
Assistant-Chef de clinique
Unité de chirurgie pédiatrique
Clinique chirurgicale HALD.
Dakar

Résumé

Le but du travail était d'évaluer la prise en charge des malformations ano-rectales (MAR) pendant la période allant de janvier 1997 à janvier 2002, par l'étude rétrospective de 84 dossiers d'enfants atteints de MAR. L'âge moyen était de 4,4 mois avec des extrêmes de 1 jour et 7 ans. Les circonstances de découverte étaient un syndrome occlusif, l'émission de selles par un orifice périnéal ectopique ou non, une méconiurie, l'émission de selles par la vulve.

Par les bilans clinique et radiologique ont été reconnus :

- 28 MAR sans fistule,
- 2 sténoses anales,
- 42 MAR avec fistule cutanée (20 cas), génitale (19 cas), urinaire (3 cas).

Dix sept enfants étaient porteurs de malformations associées.

Le traitement a consisté en 22 proctoplasties et 41 abaissements intestinaux au périnée : 8 d'emblée, 33 précédés d'une colostomie.

Les résultats ont été appréciés après un recul moyen de 14 mois. Trois échecs thérapeutiques ont été notés sur les dix enfants qui ont été évalués au plan de la continence. Sur le plan de la morbidité, nous avons constaté trois ectropions muqueux et trois sténoses anales. Seize enfants sont décédés, dont 12 après un abaissement et 4 après une colostomie. Il est à noter que les mauvais résultats ont surtout été observés pour les formes hautes et intermédiaires.

Mots clés : Malformations ano-rectales / Colostomie / Abaissement.

Introduction

Le traitement des malformations ano-rectales (MAR) diffère selon leur variété anatomique. Si le traitement des formes basses peut se faire par voie périnéale pure, celui des formes hautes et intermédiaires nécessite un abord sacro-périnéal ou une voie mixte abdomino-périnéale.

Au premier stade de notre expérience, l'abaissement intestinal au périnée se faisait selon la technique d'abord sacro-coccygien de Stephens, quelle que soit la variété anatomique.

Depuis 1997, l'anorectoplastie sagittale postérieure dé-

Abstract

Management of anorectal malformations in Dakar: a study of 84 cases

The aim of this retrospective study is to assess the management of anorectal malformations (ARM) in our institution from January 1997 to January 2002. We collected 84 files of children aged 1 day to 7 years (mean 4.4 months). Patients presented with occlusive syndromes, meconiuria, and stools emissions by the vulva or through ectopic sinuses, either perineal or located at the anus site. Anorectal malformations were classified into the following groups by clinical and radiological workup:

- ARM without fistula (28 cases),
- ARM with anal stenosis (2 cases),
- ARM with cutaneous (20 cases), genital (19 cases) or urinary (3 cases), fistulas.

Seventeen (17) children presented associated malformations.

Twenty-two (22) children underwent a proctoplasty. A transmuscular pull-through was performed on eight (8) children. Thirty-three (33) had a colostomy before the pull-through.

Results were assessed after an average follow-up time of fourteen (14) months. We recorded 3 therapeutic failures out of a group of 10 children who were evaluated for continence. There were also three mucous ectropions and three anal stenosis. Sixteen (16) children died, including twelve (12) after pull-through and four (4) after colostomy. This high morbidity and mortality was associated mostly with high and intermediate anorectal malformations.

Key words : ano-rectal malformations / colostomy / transmuscular pullthrough

crite par Peña en 1982 (1, 2) a été utilisée, notamment dans le traitement des variétés hautes et intermédiaires.

Ce travail rétrospectif fait le bilan de la prise en charge des MAR entre janvier 1997 et janvier 2002.

Matériel et méthodes

L'étude a porté sur les dossiers de 84 enfants. Il s'agissait de 41 garçons et 43 filles. L'âge moyen des enfants au moment de leur prise en charge était de 4,4 mois,

(extrêmes : 1 jour et 7 ans).

Les circonstances de découverte étaient un syndrome occlusif, l'émission de selles par un orifice périnéal ectopique ou situé à l'emplacement de l'anus, une méconiurie ou l'émission de selles par la vulve.

L'examen clinique et le bilan radiologique (radiographie de l'abdomen sans préparation, colographie, fistulographie) ont permis d'identifier 25 formes hautes, 39 basses et 8 intermédiaires.

Dans 12 cas la variété de la malformation n'a pu être déterminée.

La répartition des différents types de malformation selon la variété anatomique et selon le sexe de l'enfant figure dans le tableau 1.

Des malformations associées existaient : hypertrophie clitoridienne (1), hypospadias (1), coudure de la verge (1), fente labiale (2), pied bot (6), main bote radiale (2), cardiopathie (1), hernie ombilicale (1), trisomie 21 (2).

Vingt-deux enfants ont bénéficié d'une proctoplastie. Un abaissement intestinal d'emblée sans colostomie préalable a été réalisé chez 8 enfants : 5 fois par voie périnéale, 3 fois par abord selon Stephens. Trente-trois ont eu une colostomie première, suivie d'un abaissement par voie sacro-périnéale dans 21 cas, par voie mixte abdomino-périnéale dans 12 cas.

Une colostomie haute a été effectuée chez 21 enfants.

Résultats

Ils ont été évalués au recul moyen de 14 mois. Des 21 enfants ayant bénéficié d'une colostomie, 11 ont été perdus de vue, 6 sont en attente d'un abaissement, 4 sont décédés. Vingt-deux enfants ont eu une proctoplastie de suites simples.

Globalement 41 abaissements ont été réalisés : des 33 abaissements différés, 12 ont été effectués par voie mixte, et 21 par abords sacro-périnéaux. Douze de ces opérés sont décédés. Les causes de ces décès en fonction du type d'intervention sont répertoriées dans le tableau 2

Vingt neuf enfants ayant bénéficié d'un abaissement étaient évaluables du point de vue de la morbidité et de la continence.

Trois enfants opérés de MAR de variété haute ont eu un ectropion muqueux, 2 après cure par voie mixte et 1 après cure par abord sacro-coccygien. Un de ces trois opérés a bénéficié d'une résection de l'ectropion muqueux, les 2 autres ont fait l'objet d'une simple surveillance en raison de la discrétion de l'ectropion.

Trois enfants ont développé une sténose anale cicatricielle : 2 ont eu une dilatation aux bougies de Hegar, 1 une plastie anale, tous gestes d'évolution favorable.

La continence n'a été évaluée que chez 10 enfants, le recul n'étant pas suffisant pour les 19 autres.

Parmi ces 10 enfants, 3 avaient une continence normale, 4 avaient des souillures espacées, 3 étaient incontinents.

Le résultat fonctionnel en fonction de la variété anatomique figure sur le tableau 3.

Tableau 1 : Répartition des MAR selon le type et le sexe

VARIÉTÉ	TYPE	Garçons	Filles
Basse	Sans fistule	2	2
	Sténose anale	2	0
	Fistule anocutanée	8	12
	Fistule ano-vestibulaire	0	13
Intermédiaire	Sans fistule	3	0
	Fistule recto-vestibulaire	0	4
	Fistule recto-urétrale	1	0
Haute	Sans fistule	15	4
	Atrésie rectale	2	0
	Fistule recto-vaginale	0	2
	Fistule recto-urétrale	2	0
Indéterminée	-	6	6

Tableau 2 : Répartition des décès en fonction du type d'intervention

Type d'intervention	Cause de décès
Périnéale pure	Inconnue : 3
Abord mixte	Péritonite post-opératoire : 1
· Voie abdomino-périnéale	Occlusion : 1
· Voie sacro-périnéale	Eviscération + anémie aiguë : 1
	Hémorragie diffuse : 2
	Septicémie : 1
Ano-rectoplastie sagittale postérieure	Inconnue : 1
Voie sacro-coccygienne	Septicémie : 1
	Inconnue : 1
Colostomie	Cardiopathie : 1
	Inconnue : 1

Tableau 3 : Evaluation de la continence anale en fonction de la variété anatomique

	Continence normale	Souillure	Incontinence
Forme haute	0	2	3
Forme intermédiaire	0	2	0
Forme basse	3	0	0

Discussion

La prise en charge des MAR a progressé depuis quelques années au Sénégal avec la pratique de l'anorectoplastie sagittale postérieure décrite par Peña en 1982 [1,2]. La reconstruction soigneuse du sphincter externe que comporte ce procédé donnerait de meilleurs résultats fonctionnels que l'abaissement en « pull through » [3,4]. Ce point de vue est contesté par ceux [5,6] qui estiment que le pronostic fonctionnel est déterminé, plus que le type de chirurgie, par d'autres facteurs, en particulier le sexe et la présence ou l'absence de défaut sacré.

Il est toutefois incontestable que la technique de Peña donne de meilleurs résultats esthétiques. En outre, selon cet auteur [7], 90 % des formes du garçon peuvent être traitées par abord sagittal postérieur sans ouvrir l'abdomen, ce qui est un avantage considérable compte tenu de la morbidité de toute chirurgie abdominale.

Dans notre étude, les résultats de l'opération de Peña n'ont pas été comparés à ceux des autres techniques d'abaissement. L'évaluation de la continence a donc été globale, sans tenir compte de la technique.

Selon notre expérience, les formes basses de MAR ne posent pas de problème de continence, contrairement aux formes hautes et intermédiaires. Ces résultats sont conformes à ceux publiés par Mollard [8].

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

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

La morbidité s'est résumée à 3 ectropions muqueux et 3 sténoses anales.

L'ectropion muqueux est une cause fréquente de réinterventions, en particulier dans les formes hautes de MAR [9].

La sténose est également fréquente (8). Dans notre étude, il s'agissait de sténoses situées à la jonction ano-cutanée qui ont évolué simplement avec le traitement.

La mortalité est d'autant plus élevée que l'enfant présente une forme haute ou intermédiaire et que la chirurgie est réalisée en période néonatale (10).

Elle est également plus élevée chez les enfants opérés par voie mixte que chez ceux ayant eu un abord sacro-périnéal. Vaysse au contraire pense que le type de chirurgie n'est pas un facteur déterminant.

La part des malformations associées dans la survenue des décès n'a pas pu être bien documentée. Mais nous pensons comme Pellerin (11, 12), que certaines morts subites sont liées à l'existence de malformations associées, et que l'absence d'une unité de réanimation pédiatrique a certainement une part de responsabilité dans la survenue des décès.

Pour pallier les difficultés liées à nos conditions d'exercice, nous optons pour une prise en charge en 3 temps. Une colostomie première est réalisée en période néonatale. Avant l'abaissement, nous recherchons des malformations associées. Nous faisons enfin le rétablissement de la continuité digestive.

Les avantages de cette stratégie sont nombreux. La colostomie lève d'urgence l'occlusion. Elle permet de réaliser une colographie descendante et aussi de déterminer le type anatomique de la malformation. Elle protège les sutures périnéales après l'abaissement.

D'autre part, l'abaissement différé agirait favorablement sur la continence anale à condition qu'il soit réalisé avant l'âge de 3 mois [13].

Quant à l'abaissement en un temps en période néonatale, nous avons montré dans une étude précédente [14] qu'il était responsable de nombreux décès, ce qui explique notre pratique très parcimonieuse de ce geste.

Conclusion

Au Sénégal, la prise en charge des MAR se heurte surtout aux difficultés liées au diagnostic exact de la variété anatomique et des malformations associées.

La dotation de nos structures en matériel d'imagerie médicale (IRM, TDM, échographie, endoscopie) contribuerait largement à y remédier.

La création d'une unité de réanimation pédiatrique est indispensable à l'amélioration des résultats immédiats. Des moyens techniques permettant d'évaluer la continence anale sont nécessaires à une appréciation objective des résultats fonctionnels.

Références

1. Peña A., de Vries PA : Posterior sagittal anorectoplasty : Important technical considerations and new applications. *J Pediatr Surg*, 1982 ; 17 : 796-811.
2. de Vries PA, Peña A : Posterior sagittal anorectoplasty. *J Pediatr Surg*, 1982 ; 17 : 638-43.
3. Rintala R-J, Lindall HG. Posterior sagittal anorectoplasty is superior to sacroperineal, sacroabdomino perineal pull-through : a long term follow-up study in boys with high anorectal anomalies. *J Pediatr Surg*, 1999, 34 : 334-7
4. Hisato T., Akiva O., Hiroshi N., Tatsuo A, Makoto Y, Akio K. Follow-up studies of anorectal malformations after posterior sagittal anorectoplasty. *J Pediatr Surg*, 2002, 37 : 1529-33.
5. Langemeijer ATMR, Molenaar JC. Continence after posterior Sagittal anorectoplasty. *J. Pediatr. Surg.*, 1991 ; 26 : 587-90.
6. Mulder, de Jong E., Wanters I., Kinders M., Heij HA, Vos A. Posterior sagittal anorectoplasty : functional results of primary and secondary operations in comparison to the pull-through method in anorectal malformations. *Eur J Pediatr Surg*, 1995 ; 5 : 170-3.
7. Peña A : Posterior Sagittal anorectoplasty : results in the management of 332 cases of anorectal malformations. *J. Pediatr Surg*, 1988 ; 3 : 94-104.
8. Mollard P : les imperforations anales hautes, traitement et résultats. *Chir. Pédiatr*, 1984, 25 : 305-10.
9. Nixon HH, Puri P. : the results of treatment of anorectal anomalies : a thirteen to twenty year follow-up. *J Pediatr. Surg.*, 1977 ; 12 : 27.
10. Vaysse Ph., Yazbeck S. : Malformations anorectales. Etude multicentrique. *Chir. Pédiatr*, 1986 ; 27 : 250-73.
11. Pellerin D, Bertin P. Les malformations congénitales de l'anus et du rectum chez le garçon. A propos de 119 observations. *Ann Chir*, 1969 ; 23 : 505-12.
12. Pellerin D, Bertin P. Les malformations congénitales de l'anus et du rectum chez la fille. A propos de 93 observations. *Ann Chir* 1969 ; 23 : 513-18
13. Freeman NN, Burge DM, Soar JS, Sedgwick EM : Anal evoked potentials. *Zeit. F. Kinderchir*, 1980 ; 31 : 22.
14. Les malformations anorectales. Considérations diagnostiques. Cure chirurgicale par la voie sacro-coccygienne de Stephens Douglas : à propos de 38 cas. H. Tékou. Thèse Médecine, Dakar, 1983, n°36, 265p.