

## TRAITEMENT RADICAL PRÉCOCE DES MALFORMATIONS ANORECTALES HAUTES ET INTERMÉDIAIRES : *protocole thérapeutique et évaluation de la continence à moyen terme à propos de 42 cas*

BENSEBTI A.A<sup>(1)</sup>, ATOUI N<sup>(2)</sup>, LEZZAR I<sup>(1)</sup>, MESSAOUD ALLAM A<sup>(1)</sup>,  
BOULAAM M.A<sup>(1)</sup>, ATRIH Z<sup>(1)</sup>.

1) Service de Chirurgie Pédiatrique EHS-SMK Constantine.

2) Service d'Epidémiologie CHU Constantine.

E-mail : amelbens06@gmail.com

### RÉSUMÉ :

Le but de notre travail était de démontrer que la prise en charge précoce des Malformations Ano Rectales (MAR) par la technique de Pena est synonyme d'un bon pronostic fonctionnel. Cette technique est actuellement l'approche internationalement admise dans le traitement de ces malformations. Alberto Pena atteste que plus le traitement radical est précoce plus les chances d'une bonne continence sont grandes. C'est une étude prospective qui a concerné 42 nourrissons atteints de MAR comportant 32 formes hautes et 10 formes intermédiaires affectant 59,5% garçons et 40,5% filles. Les patients ont été opérés entre 2006 et 2013 à l'EHS-SMK mère-enfants Constantine. Les 25 garçons et les 9 filles ont été colostomisés à la naissance. Les 42 malades ont bénéficié d'un bilan malformatif, classés selon Krickenbeck. Ils ont été opérés par la technique de Pena à différents âges. Un protocole de dilatation ainsi qu'une fermeture de colostomie ont été réalisés. La continence a été appréciée à l'âge de 3,4 et 5 ans grâce au score de Krickenbeck et aux examens paracliniques, à savoir une ElectroMyoGraphie (EMG), une manométrie et un Lavement Baryté (LB). L'IRM a été réalisée en présence d'incontinence afin de vérifier la position du rectum au niveau de la sangle et d'apprécier la qualité et l'épaisseur du complexe musculaire autour du rectum abaissé. Le traitement radical précoce a assuré une bonne continence avec une Défécation Volontaire (DV) de 82,9% et une Continence Totale (CT) de 48,6% à l'âge de 3 ans. Avec l'avancée de l'âge, nous avons noté une amélioration de la continence, 25 malades ont atteint l'âge de 4 ans, leur continence est passée de 36% à 3 ans à 56%, 17 malades ont atteint l'âge de 5 ans, leur continence est passée de 47% à 4 ans à 65%.

**Mots clés :** Malformations anorectales hautes et intermédiaires, Traitement radical précoce, Technique de Pena, Bonne continence, Amélioration avec l'âge.

### ABSTRACT : EARLY RADICAL TREATMENT OF HIGH AND INTERMEDIATE ANORECTAL MALFORMATIONS : *therapeutic protocol and evaluation of continence in medium term, about 42 cases.*

The aim of our work is to demonstrate that the early management of anorectal malformations (MAR) by the Pena technique is synonymous with a good functional prognosis. This technique is currently the internationally accepted approach in the treatment of these malformations [1]. Alberto Pena testifies that early radical treatment provides good continence. It is a prospective study of 42 infants with ARM: 32 high forms and 10 intermediate forms, [59.5% boys and 40.5% girls] operated between 2006 and 2013 at the EHS-SMK mother-children Constantine. All boys and 9 girls were colostomized at birth. A malformative assessment was made for all the patients who were classified according to Krickenbeck and then operated by the technique of Pena. A dilatation protocol and a colostomy closure were performed. Continence was assessed at different ages (3, 4 and 5 years) using the Krickenbeck score and paraclinical examinations, electromyography (EMG), manometry, barium enema. MRI was performed in case of incontinence to check the position of the rectum and appreciate the quality and thickness of the muscular complex around the rectum. Early radical treatment provides good continence with 82.9% voluntary defecation and 48.6% total continence at 3 years of age. We noted an improvement in continence for the 25 patients who reached 4 years of age, from 36% at 3 years old to 56% at 4 years old, for the 17 patients who reached 5 years, it went from 47% at 4 years old to 65%.

**Key words:** High and intermediate anorectal malformations, Early radical treatment, Pena technique, Good continence, Improvement with age.

## INTRODUCTION

Les malformations anorectales sont définies par l'absence congénitale de l'anus, le retard diagnostique expose à une complication majeure qui est l'occlusion néonatale.

Elles représentent un sujet très vaste, où on peut opposer à la relative bénignité des formes basses la gravité des formes hautes tant du point de vue du traitement, que des résultats [1]. Elles peuvent être associées à d'autres malformations parfois graves mettant en jeu le pronostic vital et d'autres pouvant mettre en jeu le pronostic fonctionnel [2].

Elles sont très complexes et continuent à présenter un défi thérapeutique au chirurgien pédiatre.

En effet, la grande diversité des techniques utilisées auparavant témoigne de la complexité du problème et de l'absence de solution idéale.

Toutes les techniques chirurgicales ont pour but d'obtenir une continence socialement acceptable.

Selon l'attitude antérieure, les malades porteurs de malformation anorectale étaient colostomisés puis opérés à un âge relativement avancé avec une moyenne de 24 mois. Les techniques les plus utilisées étaient l'abaissement sacré ou sacro-abdomino périnéal selon Stephens ainsi que l'abaissement périnéal ou abdomino périnéal antérieur selon Mollard [3].

L'identification du muscle pubo rectal qui représente l'élément clé d'une bonne continence anale par ces deux techniques n'était pas précise. Ceci explique le taux important des malades incontinents.

Le mérite d'une parfaite compréhension de l'anatomie des différents éléments du système sphinctérien anal dans les malformations anorectales revient à Alberto Pena [4]. Toute la chirurgie moderne de ces malformations découle des travaux de cet auteur, dont le souci majeur était de préserver ce complexe musculaire et de placer l'intestin correctement en son centre.

La technique de Pena ou anorectoplastie sagittale postérieure (PSARP) réalisée précocement a augmenté les chances d'avoir une bonne continence [5,6].

Le but de notre travail est :

- de faire le point sur l'état actuel de la prise en charge chirurgicale radicale précoce des MAR par la technique de Pena dans notre service.
- de démontrer que cette technique est garante d'un bon pronostic fonctionnel
- de prouver que la continence s'améliore avec l'âge.

## PATIENTS ET METHODES

C'est une étude prospective descriptive monocentrique qui porte sur un ensemble de 42 nourrissons ayant subi avant l'âge de 1 an un traitement radical précoce pour malformation anorectale haute ou intermédiaire entre 2006 et 2013. Parmi ceux-ci 34 ont été colostomisés à la naissance.

Les éléments suivants ont été pris en considération :

- La classification de Krickbeck;
- La répartition de l'âge au traitement radical en deux groupes A et B;
- Le traitement chirurgical radical selon la technique de Pena et sa morbidité;
- Le protocole de dilatation;
- La fermeture de colostomie (FC) et sa morbidité

L'évaluation de la continence par le score de Krickbeck à des âges croissants et par les examens complémentaires tout en comparant les groupes de malades.

Une urétrocystographie rétrograde (UCR) a été réalisée pour tous les garçons et les filles à échographie urinaire pathologique. Les filles avec une fistule au périnée ont bénéficié d'une fistu-

lographie. L'IRM a été faite chez 11 malades. Les 34 malades colostomisés ont bénéficié d'une colographie descendante.

Nous avons par la suite classé les 42 malades selon la classification internationale de Krickbeck qui a permis d'orienter l'indication chirurgicale. Tous les malades ont subi un traitement radical par la technique de Pena. Une voie d'abord abdominale a été associée pour 5 cas. Afin de comparer les résultats, nous avons répartis nos malades en deux groupes en fonction de l'âge au traitement radical ; un groupe A qui a inclus les malades opérés avant l'âge de 6 mois et un groupe B qui a comporté les malades opérés après l'âge de 6 mois.

Tous les malades ont bénéficié du protocole de dilatation anale de Pena au 12<sup>ème</sup> jour post opératoire, nous avons comparé les deux groupes.

Nous avons fermé la colostomie durant le protocole de dilatation et la continence a été évaluée à l'âge de 3 ans puis à l'âge de 4 et 5 ans en utilisant le score de Krickbeck. Cette évaluation clinique a été complétée par un bilan paraclinique réalisé à l'âge de 3 ans comportant un EMG, une manométrie et le lavement baryté. Les deux groupes ont été comparés. L'incontinence anale a nécessité une IRM.

Dès l'hospitalisation du malade, le questionnaire est rempli et toutes les informations nécessaires ont été saisies et analysées par le logiciel EPI INFO (version 3.3.2, 9 février 2005).

## RESULTATS

Les 42 nourrissons atteints de MAR haute ou intermédiaire dont 34 colostomisés à la naissance ont été admis pour un traitement radical au service de chirurgie pédiatrique. Le bilan paraclinique topographique initial a recensé 32 formes hautes (76,2%) et 10 formes intermédiaires (23,8%) ayant concerné 25 garçons et 17 filles. Une colostomie a été réalisée pour les 25 garçons chez qui on a retrouvé 24 formes hautes et 1 forme intermédiaire et chez seulement 9 filles chez lesquelles on a retrouvé 8 formes hautes et 1 forme intermédiaire.

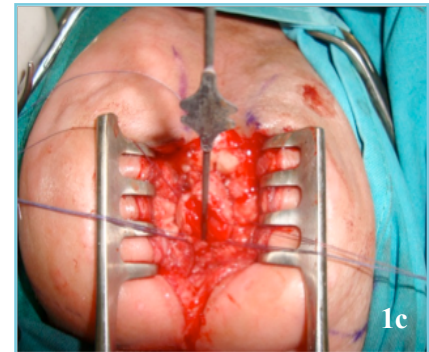
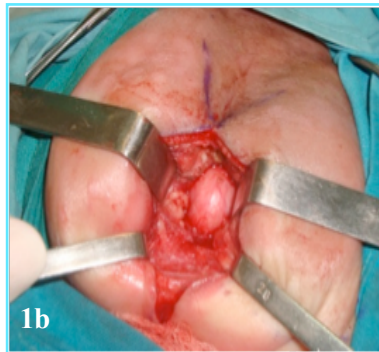
Grâce au bilan malformatif fait secondairement notamment l'UCR réalisée pour tous les garçons et pour les filles qui avaient une échographie urinaire anormale, la colographie descendante, la fistulographie faite pour les formes dites ouvertes de la fille et l'IRM préopératoire faite chez 11 malades, nous avons pu classer nos malades selon la classification internationale de Krickbeck (tableau I).

On a retrouvé 59,4% de fistules recto uréthro prostatiques dans les formes hautes et 80% étaient fistules recto vestibulaires dans les formes intermédiaires.

L'ensemble des 42 malades ont été opérés. Nous les avons réparti en deux groupes en fonction de l'âge au traitement radical. Le groupe A composé de 31 malades (72,8%) que nous avons opéré avant l'âge de 6 mois avec une moyenne d'âge au traitement radical de 61 jours (2mois) et des extrêmes allant de 20 à 152 jours. Le groupe B composé de 11 malades (26,2%) qui ont été opérés après l'âge de 6 mois avec une moyenne d'âge au traitement radical de 8 mois et des extrêmes allant de 7 à 12 mois. Nous avons réalisé la technique de Pena ou PSARP chez tous nos patients. Une voie d'abord abdominale a été associée pour 5 cas de fistule recto vésicale (figure 1a, 1b, 1c, 1d, 1e, 1f). La morbidité précoce a été de 38% de l'ensemble des malades qui ont présenté des complications précoces dominées essentiellement par les infections pariétales partielles au nombre de 13 (31%) particulièrement pour les filles sans colostomie  $P<0,03$ . On a également noté 3 cas d'infection pariétale avec déhiscence de paroi (7,1%), 2 cas d'infection de la paroi abdominale (4,8%) et 3 cas de fistules non fermées qui ont persisté plusieurs jours après l'intervention ramenant des urines à travers la plaie et qui

Tableau I. Répartition des MAR selon la classification de Krickenbeck.

| Type de Fistule         | Formes Hautes |            | Formes Intermédiaires |            | Total     |            |
|-------------------------|---------------|------------|-----------------------|------------|-----------|------------|
|                         | Nb            | %          | Nb                    | %          | Nb        | %          |
| Recto-Urétro bulbaire   | 0             | 0          | 1                     | 10         | 1         | 2,4        |
| Recto-Urétroprostatique | 19            | 59,4       | 0                     | 0          | 19        | 45,2       |
| Recto-vaginale          | 8             | 25         | 0                     | 0          | 8         | 19         |
| Recto-vésicale          | 5             | 15,6       | 0                     | 0          | 5         | 11,9       |
| Recto-vestibulaire      | 0             | 0          | 8                     | 80         | 8         | 19         |
| Sans fistule            | 0             | 0          | 1                     | 10         | 1         | 2,4        |
| <b>Total</b>            | <b>32</b>     | <b>100</b> | <b>10</b>             | <b>100</b> | <b>42</b> | <b>100</b> |



Figures 1a, 1b. Tracé et traversée des plans, section sagittale du coccyx, section sagittale du plan musculaire puis repérage et dissection du CSR.

Figure 1c. Ouverture rectale, repérage de la fistule.

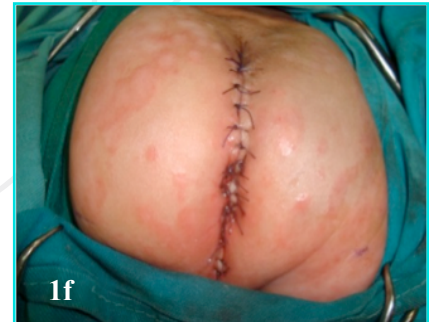


Figure 1d. Dissection sous muqueuse de la fistule, fermeture puis séparation du rectum.

Figure 1e. Reconstitution et anoplastie.

Figure 1f. Aspect final.

Figures 1a, 1b, 1c, 1d, 1e, 1f. Les différents temps de la technique de Pena.

se sont tarées par la suite. 9 malades ont présenté des complications à moyen terme (21,4% des cas). Nous avons noté surtout les souillures occasionnelles par diarrhée pour 5 malades, l'ectropion muqueux pour 4 malades, la sténose anale chez 3 malades, la constipation pour 3 malades et la rétraction rectale pour un seul malade. L'ectropion muqueux a été noté quand un abord abdominal a été associé ( $P < 0,01$ ).

Tous les malades ont bénéficié du protocole de dilatation de l'anus, selon Pena, à J12 post opératoire.

Le protocole était normal chez 34 malades, la reprise du schéma a concerné 8 malades. Parmi les 34 malades qui ont eu un schéma normal, 88% appartenaient au groupe A, et parmi les 8 malades qui ont eu une reprise du schéma de dilatation, 87,5% appartenaient au groupe B ( $P < 0,0001$ ).

Dans le groupe A, la moyenne d'âge à la fermeture de colostomie était de 5 mois et dans le groupe B elle était de 13,7 mois ( $P < 0,001$ ). La morbidité après fermeture de la colostomie était de 10,7%,

représentée par les fistules anastomotiques dans 2 cas et une péritonite post opératoire par lâchage anastomotique.

Nous avons évalué la continence chez les 35 malades qui ont atteint l'âge de 3 ans. L'âge moyen était de 34,6 mois. 26 malades faisaient partie du groupe A et 9 du groupe B. Nous avons scoré ces malades selon le score Krickenbeck (figure 2). Ce score prend en considération la défécation volontaire, le soiling et la constipation. La défécation volontaire a été notée pour 29 malades soit 82,9% des cas, le soiling pour 17 cas (48,5%) et la constipation pour 5 cas (14,3%). La continence totale calculée chez les 35 malades était de 48,6%.

L'étude selon les groupes a montré que la défécation volontaire dans le groupe A était de 92,3% contre 55,6% dans le groupe B avec un degré de signification  $P < 0,01$ . La continence totale dans le groupe A était de 65,4% alors qu'elle était nulle dans le groupe B à l'âge de 3 ans ( $P < 0,0001$ ).

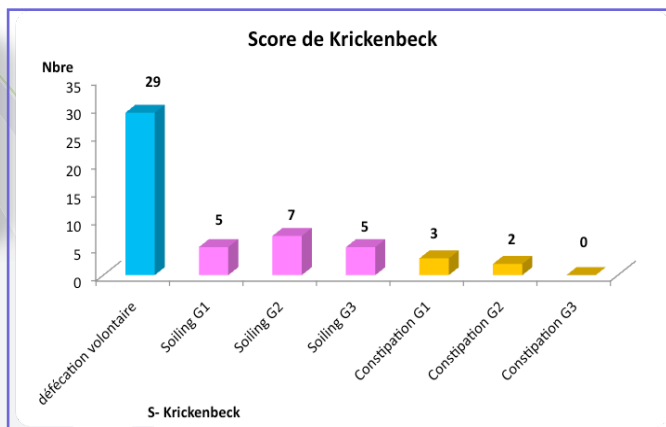


Figure 2. Le score de Krickenbeck à l'âge de 3 ans.

Lors de la deuxième évaluation à l'âge de 4 ans qui a concerné 25 malades, leur continence totale est passée de 36% à 3 ans à 56% à 4 ans (tableau II).

Tableau II. Comparaison du score de Krickenbeck (soiling et CT) à 3 ans et à 4 ans.

|         | Défécation Volontaire (DV) | Soiling Gr1 | Soiling Gr2 | Soiling Gr3 | Total   | Continence Totale (CT) |
|---------|----------------------------|-------------|-------------|-------------|---------|------------------------|
| A 3 ans | 20                         | 5           | 6           | 5           | 16 / 25 | 9/25                   |
| %       |                            | 20%         | 24%         | 20%         | 64%     | 36%                    |
| A 4 ans | 20                         | 1           | 1           | 5           | 7 / 25  | 14/25                  |
| %       |                            | 4%          | 4%          | 20%         | 28%     | 56%                    |

La troisième évaluation à l'âge de 5 ans a concerné 17 malades, la continence totale est passée de 47% à 4 ans à 65% à 5 ans (tableau III).

Tableau III. Comparaison du score de Krickenbeck (soiling et CT) à 4 ans et à 5 ans.

|         | DV | Soiling Gr1 | Soiling Gr2 | Soiling Gr3 | Total | CT    |
|---------|----|-------------|-------------|-------------|-------|-------|
| A 4 ans | 13 | 1           | 1           | 4           | 6/17  | 8/13  |
| %       |    | 5,9%        | 5,9%        | 23,5%       | 35,3% | 47%   |
| ≥ 5 ans | 13 | 0           | 0           | 2           | 2/17  | 11/13 |
| %       |    | 0           | 0%          | 11,8%       | 11,8% | 65%   |

En plus de l'évaluation clinique de la continence anale à l'âge de 3 ans, nous avons réalisé des examens complémentaires tout en comparant les groupes en l'occurrence un EMG, une recto manométrie, un LB et une IRM en cas d'indication.

L'EMG a montré une bonne activité du SAE chez 19 malades représentant 54,3% de la population globale. 79 % appartenaient au groupe A et 21% au groupe B.

A la manométrie, Le reflexe recto anal inhibiteur (RRAI) était présent chez 24 malades, ce qui représente 68,6% des cas dont 83,3% appartenaient au groupe A et 16,7% au groupe B.

85,7% des malades du groupe A ont eu une pression anale élevée (PA) de 35 à 50 cm H<sub>2</sub>O avec une moyenne de 43,8 cm H<sub>2</sub>O et un écart type de 6 cm H<sub>2</sub>O. 45,5% des malades du groupe B ont présenté des PA basses de 25 à 30 cm H<sub>2</sub>O avec une moyenne de 38,9 avec un écart type de 10,8 cm H<sub>2</sub>O.

Au lavement baryté, le cap anal était évident chez 66,7% des malades dont 80% appartenaient au groupe A et 20% au groupe B avec un P=0,02. La fuite barytée était négative dans le groupe A dans 88,5% des cas avec un P=0,03.

L'IRM post opératoire a été réalisée chez 6 patients qui avaient

un soiling supérieur au grade 1. Elle a montré un rectum bien positionné dans la sangle mais la musculature était de très mauvaise qualité chez 2 malades.

## DISCUSSION

La prise en charge des MAR, vu leur complexité, demeure un défi thérapeutique pour le chirurgien pédiatre. Elle commence à la naissance par la réalisation première d'une colostomie après un diagnostic topographique précis. Dans notre série, nous avons réalisé un traitement radical chez 42 malades présentant une MAR haute ou intermédiaire. 25 garçons et 9 filles ont été colostomisés à la naissance, ainsi 8 filles ont été épargnées d'une colostomie, il s'agissait des fistules recto vestibulaires. Kumar [7] en 2008, a réalisé un traitement radical chez 123 filles avec fistule recto vestibulaire sans colostomie préalable.

Le bilan malformatif secondaire réalisé chez ces malades a permis de les classer selon la classification internationale de Krickenbeck qui prend en considération le type de la fistule. Celui-ci est un critère indispensable pour la stratégie opératoire.

Chez le garçon, les formes avec fistule recto uréthro prostatique

sont les plus fréquentes (59,4% des formes hautes). Chez la fille, les formes avec fistule recto-vestibulaire sont les plus fréquentes (80% des formes intermédiaires). Les mêmes constatations ont été faites par Pena [5] et Endo et al [8].

Dans notre série, tous les malades ont été opérés avant l'âge de 12 mois, 73,8% des malades 9 appartenaient au groupe A et 26,2% au groupe B. Notre répartition en 2 groupes A et B a été faite pour montrer que les résultats sont meilleurs lorsque la prise en charge est précoce. La majorité des auteurs sont unanimes pour un traitement radical précoce entre 1 et 3 mois afin de permettre un bon développement staturo-pondéral [6, 9-12]. A cet effet, Pena. A et Mark Levitt [13,14] ont avancé que l'abaissement est possible à partir de la 6<sup>ème</sup> ou 8<sup>ème</sup> semaine de vie, en fonction du poids et de l'état du malade.

Afin d'authentifier que le fait d'opérer tôt assure un bon pronostic fonctionnel en dehors des facteurs de mauvais pronostic, nous avons comparé les suites opératoires et les résultats fonctionnels des deux groupes.

Aigrain [15] a affirmé que plus tôt un schéma corporel normal est restitué, meilleure sera l'acquisition de la continence. Pena

[14] Albanese et al. [16] et Moore [17] ont attesté que plus le traitement radical est précoce, plus les chances d'une bonne continence sont grandes, car la maturation neurologique du contrôle de la défécation se fait avec le temps.

Tous nos malades ont été opérés selon la technique de Pena. Celle-ci a révolutionné le traitement radical des MAR grâce à un abord purement périnéal permettant d'identifier toutes les structures musculaires. Les 5 malades de sexe masculin qui avaient une fistule recto vésicale (11,9%) ont nécessité un abord abdominal associé. Boukli H. et al. [18], dans leur série de 20 cas de MAR sus lévatoriennes opérées par PSARP ont rapporté 6 cas de fistule recto vésicales, ayant nécessité un abord abdominal complémentaire, afin de lier la fistule en situation haute et aussi, faciliter la mobilisation du rectum, 16 malades ont présenté des complications précoces soit, une morbidité de 38%.

Nous avons eu un taux important d'infection pariétale partielle (13 cas) soit 31%, particulièrement chez les filles opérées sans colostomie protectrice (50%)  $P < 0,03$ .

Cette complication a été également notée pour les malades à qui on a réalisé une colostomie transverse gauche contrairement à ceux qui ont bénéficié de la colostomie double terminalisée très excluante  $P < 0,002$ . Pena et Devries [4] ont noté que les infections pariétales sont plus fréquentes en cas de colostomie transverse gauche comparativement à la colostomie double terminalisée.

9 malades ont présenté des complications à moyen terme ce qui représente 21,4%. Le taux de complications post opératoires était de 48% dans le groupe A contre 52% dans le groupe B, il n'y a pas de différence significative.

Dans une étude faite en 2009 par Victoria J. et al. [19], le taux de complications était estimé à 18%. Chau-Jing [20], dans sa série de 71 malades a noté un taux de complications de l'ordre de 46,5%. L'âge opératoire dans ces séries était de 3 à 8 mois.

Mark Levitt et Pena [10] ont expliqué qu'une parfaite connaissance de la technique chirurgicale et une évaluation préopératoire précise de la malformation doivent permettre de diminuer ces complications en donnant une meilleure chance à l'enfant d'obtenir un bon résultat fonctionnel.

Tous nos malades opérés ont suivi un protocole de dilatation. Il s'agit d'un calibrage progressif de l'anوس avec des bougies de Hegar de calibre croissant jusqu'à ce que la taille désirée en fonction de l'âge soit atteinte. La colostomie est alors fermée secondairement. Cette dilatation est poursuivie après fermeture de la colostomie selon le protocole.

La reprise du schéma de dilatation à cause d'un saignement, a concerné 7 malades du groupe B (87,5% de cas) et un seul du groupe A (12,5% des cas,  $P < 0,0001$ ). La différence est statistiquement très significative. Ceci est tout à fait plausible, car, les dilatations sont beaucoup plus faciles et avec moins de complications chez les jeunes bébés.

Pena [14], Albanese et al. [16] et Moore.T [17] ont attesté que la reprise du schéma de dilatation retarde la fermeture de colostomie. Le rétablissement de continuité rapide permet une adaptation précoce à la fonction d'exonération et une maturation neurologique de cette fonction avec l'avancée de l'âge ce qui offre une meilleure chance d'une bonne continence.

L'âge moyen de la fermeture de colostomie était de 5 mois dans le groupe A et de 13,7 mois dans le groupe B,  $P < 0,001$ , la différence est statistiquement significative.

Opérer tôt, bien dilater signifie fermeture précoce de la colostomie et donc meilleure acquisition de la continence.

Le taux de morbidité après fermeture de colostomie a été de 10,7%. Les complications notées étaient 2 fistules anastomotiques et 1 péritonite post opératoire par lâchage anastomotique.

Freund et al. [21], Mollitt et al. [22] ont rapporté un taux de morbidité de 9 à 15% dans leurs séries après la fermeture de colostomie.

Les méthodes utilisées pour l'évaluation des résultats de la chirurgie des malformations ano-rectales sont la clinique, grâce au score de Krickenbeck, l'imagerie (LB, IRM) et les explorations fonctionnelles (manométrie et EMG).

Cliniquement, le score de Krickenbeck est le plus utilisé, car, il permet de mieux apprécier la continence. Ce score prend en considération la défécation volontaire, le soiling et la constipation et permet la mesure de la continence totale. Nous avons retrouvé à l'âge de 03 ans une continence totale de 48,6%, une défécation volontaire était de 82,9%. Nous avons comparé ces résultats aux données de la littérature et nous avons trouvé que notre taux de continence totale est proche de celui de certaines séries, Rintala et Lindhal [23], et celle de A. Khaleghnejad et al. [24] et légèrement plus élevé par rapport à la série de Pena A et Hong [25]. Ce score a montré que les résultats sont meilleurs dans le groupe A.

Kigo C.N [26] a retrouvé dans son étude que la défécation volontaire est de l'ordre de 81,1%, quand le traitement radical est fait entre 0 et 6 mois et que ce pourcentage décroît au fur et à mesure qu'on opère tard. Pour le soiling, c'est plutôt un pourcentage croissant avec l'âge. Nos données sont conformes.

Nous avons confirmé l'amélioration fonctionnelle avec l'âge en réalisant une étude comparative des scoring à 3 et à 4 ans qui a retrouvé une augmentation de la continence totale et le soiling totale et une diminution du taux de soiling totale. Zerbib. F [27] et Rintala et Lindhal [23] ont confirmé l'amélioration du pronostic fonctionnel avec l'âge.

Le malade opéré pour MAR a bénéficié d'un suivi à long terme. L'amélioration avec l'âge a encore été vérifiée à l'âge de 5 ans. Helena C et al. [28] ont noté dans leur étude illustrée dans le diagramme (Figure 3) une amélioration significative du score d'évaluation de Krickenbeck entre 5 et 10 ans avec un  $P = 0,0014$ .

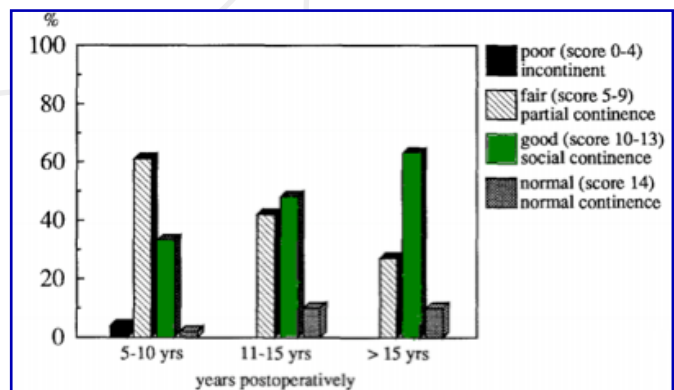


Figure 3. Score de Krickenbeck à différents âges [26].

Les études électromyographiques et manométriques, notamment la présence du RRAI et la pression anale élevée étaient particulièrement bonnes chez les malades du Groupe A. Liu.G [29] et Molander ML et Frenckner B [30] ont noté des pressions anales de base élevées chez les patients opérés à un jeune âge.

Le LB a montré un bon cap anal et une fuite barytée négative [leakage of baryum] principalement dans le groupe A. Hisato.T et al. [31] ont attesté qu'il y a une corrélation entre l'angulation anorectale et la fuite barytée. L'angulation anorectale représente la force de contraction du complexe sphinctérien strié. L'absence de la fuite barytée témoigne d'un bon complexe sphinctérien et donc d'une bonne pression anale d'où, une bonne continence.

Nous n'avons réalisé l'IRM qu'en cas d'incontinence. Nous

avons vérifié le bon positionnement du rectum dans la sangle. Les 5 malades incontinents avaient une fistule recto vésicale et divers degrés d'agénésie sacrée qui sont des facteurs de mauvais pronostic fonctionnel.

Cet examen a permis d'étudier la qualité de la musculature. En effet, lorsqu'elle est mauvaise, les risques d'avoir une incontinence sont grands.

## CONCLUSION

Actuellement, la prise en charge précoce des malformations anorectales assure un bon résultat fonctionnel en dehors d'une association, avec d'autres facteurs de mauvais pronostic, à savoir le type de la fistule et l'agénésie sacrée.

La technique de Pena reste la technique de choix dans la prise en charge de ces malformations, réalisée précocement, elle nous a permis d'avoir de bons résultats.

L'évaluation clinique de la continence grâce au score de Krickebeck à des âges différents a démontré l'amélioration de la continence avec l'avancée de l'âge.

L'utilisation de ce score, permettra dans l'avenir de bien comparer les différents résultats.

L'évaluation para clinique de la continence grâce à l'EMG, la manométrie, le lavement baryté ainsi que l'IRM a permis de confirmer la qualité de notre prise en charge thérapeutique.

Les MAR peuvent avoir un impact sur toute la vie du patient en raison des effets potentiellement dévastateurs du dysfonctionnement fécal et le développement psychosocial. Les médecins ont la responsabilité cruciale d'identifier et de traiter ces patients dès que possible.

Le résultat fonctionnel résume tout l'enjeu de cette chirurgie qui doit conférer au patient une continence socialement convenable.

## REFERENCES

- 1-Grosfeld JL. ARM a historical over view. ARM in children holschneider. 2006: 3-15.
- 2-Murphy F, Puri P, Huston JM, Holschneider A. Incidence and frequency of different types and classification of ARM. ARM in children holschneider springer. 2006: 163-184.
- 3-Mollard P. Traitement des imperforations ano-rectales. EMC techniques chirurgicales appareil digestif. 1992; 40:715-44.
- 4-Peña A, de Vries PA. Posterior sagittal anorectoplasty: important technical considerations and new applications. J Pediatr Surg. 1982; 17: 796-811.
- 5-Pena A. Sagittal anorectoplasty results in the management of 332 cases of anorectal malformation. Ped Surg Int. 1988; 3: 94-104.
- 6-Pena A, Levitt MA. Anorectal Malformations / Imperforate Anus. Colorectal Center, Cincinnati Children's Hospital Medical Center in <http://www.cincinnatichildrens.org>. 2006.
- 7-Kumar B, Kandpal DK, Sharma SB. Single-stage repair of ves-tibular and perineal fistula without colostomy. J. Ped. Surg. 2008; 43: 1848-1852.
- 8-Endo M, Hayashi A, Ishihara M, Maie M, Nagasaki A & al. Analysis of 1992 patients with anorectal malformations over the past two decades in Japan. J pedSurg. 1999; 34, 3: 435-441.
- 9-Aigrain Y, DE La Gausie P, EL Ghoneimi A. Traitement chirurgical des malformations ano-rectales hautes. Rectum Pédiatrique Sauramps Médical. 1996: 119-129.
- 10-Levitt MA, Pena A. Anorectal malformations. Orphanet J of Rare Diseases. 2007; 2: 33.
- 11-Pena A, Levitt MA. Anorectal anomalies. Pediatric Surgery (book) Springer. 2006; 2: 289-312.
- 12-Vidal I, Podevin G, Leclair MD, Camby C, Hellory Y. Prise en charge néonatale des malformations ano-rectales. Sauramps médical. 2008 ; 125-136.
- 13-Levitt MA, Pena A. The management of anorectal malformation. In Course compaginon [www.cincinnatichildrens.org/...pdf](http://www.cincinnatichildrens.org/...pdf). 2007.
- 14-Pena A. Surgical management of anorectal malformation: a unified concept. Ped Surg Int. 1988; 3: 82-93.
- 15-Aigrain Y. Les malformations ano-rectales. EMC. Estomacintestin. 1989; 9078 A 10 7p.
- 16-Albanese C, Jennings R, Loopo J. One stage correction of high imperforate anus in the male neonate. J ped Surg. 1999; 34, 5: 834-836.
- 17-Moore TC. Advantages of performing the sagittal anoplasty operation for imperforate anus at birth. J Ped Surg. 1990; 25: 276-277.
- 18-Boukli H & al. La rectoplastie par voie périnéale médiane postérieure dans le traitement des malformations ano-rectales. Thèse Méd Oran. 1984.
- 19-Julia V, Tarrado X, Prat J, Saura L. Fifteen years of experience in the treatment of anorectal malformation. Ped Surg Int. 2010; 26: 145-149.
- 20-Chau Jing C. The treatment of imperforate anus: experience with 108 patients. J. Ped. Surg. 1999; 34: 1728-1732.
- 21-Freund HR, Raniel J, Muggia-Sulam A. Factors affecting the morbidity of colostomy closure. Dis Colon Rectum. 1982; 25: 712-715.
- 22-Mollitt DL, Malangoni MA, Ballantine T. Colostomy complications in children an analysis of 146 cases. Arch Surg. 1980; 115: 455-458.
- 23-Rintala R, Lindhal HG. Faecal continence in patients having undergone posterior sagittal anorectoplasty procedure for a high anorectal malformation improves at adolescence, as constipation disappears. J pedSurg. 2001; 36, 8: 1218-1221.
- 24-Ahmad Khaleghnejad-Tabari, & al. The results of posterior sagittal anorectoplasty in anorectal malformation. Archives Iranian medicine. 2005 ; 8 : 272-276.
- 25-Pena A, Hong A. Advances in the management of anorectal malformations. Am J Surg. 2000; 180, 5: 370-377.
- 26-Kigo CN. Bowel function following primary repair of anorectal malformations at Kenyatta national hospital. East African Med J. 2002; 79, 3: 124-127.
- 27-Zerbib F. Approche gastro-entérologique de la prise en charge des malformations anorectales et de leurs séquelles. Aspects nutritionnels et pharmacologiques chez l'adulte. Sauramps Médical. 2008: 159-162.
- 28-Helena C & al. Longitudinal study of bowel function in children with anorectal malformations. Journal de Chirurgie Pédiatrique. 2013; 48, 3 : 597-606.
- 29-Liu G. The treatment of high and intermediate malformations: one stage or three procedures ? J Ped Surg. 2004; 39, 10: 1466- 1471.
- 30-Molander ML, Frenckner B. Anal sphincter functions after surgery for high imperforate anus- a long term follow-up investigations. Z Kinderchr. 1985; 40: 91-96.
- 31-Tsuji Hisato & al. Follow-up studies of anorectal malformations after posterior sagittal anorectoplasty. J Ped Surg. 2002; 37, 11: 1529-1533.