

LES MALFORMATIONS ANO-RECTALES CLOACALES

A PROPOS D'UNE NOUVELLE OBSERVATION

Y.LACHKAR*, Z.BEDRAOUI EL IDRISSE*, A.MDAGHRI ALAOUI*², Y.KRIOUILLE¹

*Unité de dysmorphologie, Service de Pédiatrie 2, Hôpital d'enfants CHU IBN SINA-Rabat.

1-Chef de service de Pédiatrie 2, Hôpital d'Enfants, CHU IBN SINA-Rabat

2- Equipe de recherche en anomalies congénitales, Faculté de Médecine et de Pharmacie-Université Mohammed V- Rabat

INTRODUCTION

Les malformations anorectales regroupent un grand nombre d'anomalies congénitales qui interrompent de façon totale ou partielle la continuité de l'extrémité caudale du tube digestif ou modifient sa topographie. Les malformations cloacales qui surviennent exclusivement chez la fille, en représentent l'anomalie la plus complexe. Elles sont caractérisées par l'existence d'un conduit commun où débouchent le tractus urinaire, le vagin et le rectum. Elles sont rares et leur fréquence est estimée à 1 pour 20.000 naissances vivantes.

Objectif: A la lumière de la littérature médicale et de l'observation d'un nourrisson présentant une malformation anorectale cloacale composée d'une agénésie anorectale et d'une urétéro-hydronéphrose bilatérale, les auteurs soulignent les particularités embryologiques, diagnostic et thérapeutique de ces malformations anorectales complexes.

OBSERVATION

Nous rapportons l'observation d'un nourrisson de 14 mois, de sexe féminin, unique de sa famille, issue d'un mariage non consanguin et d'une grossesse bien suivie et menée à terme Elle a été admise pour une infection urinaire haute sur uropathie dans le cadre d'une agénésie anorectale.

Ses antécédents retrouvent un diagnostic anténatal d'urétéro-hydronéphrose bilatérale avec dilatation colique et une imperforation anale. A la naissance, la patiente a présenté une imperforation anale avec méconurie. Elle est opérée à J2 de vie avec colostomie. Hospitalisée à 7 reprises pour PNA.

L'examen des organes génitaux externes retrouve un seul orifice au niveau périnéal.

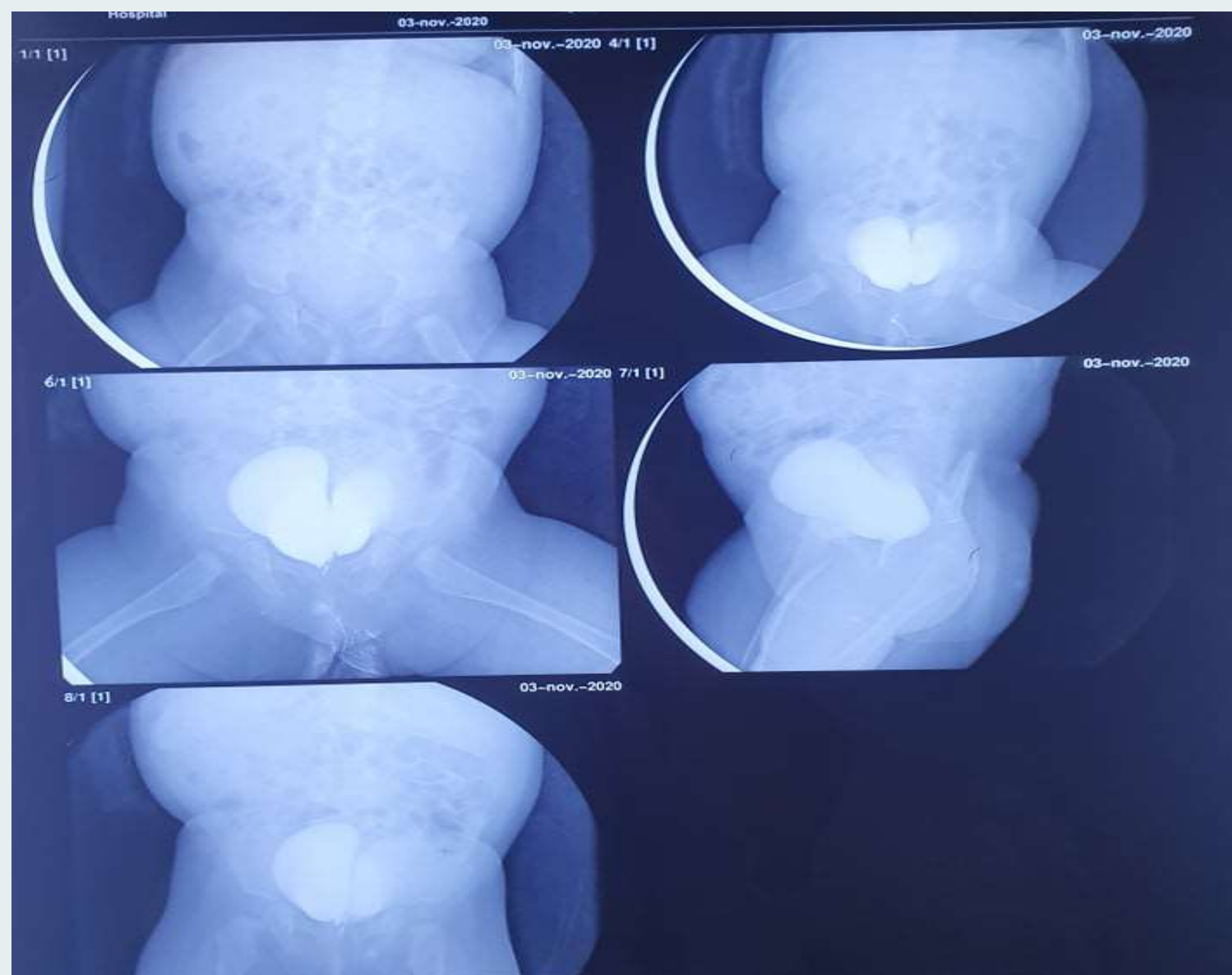
ECBU : infection urinaire à Klebsiella pneumoniae multirésistante

Echographie rénale : en faveur d'hydronéphrose bilatérale sans obstacle individualisé.

Colonographie : (effectuée par le bout distal) : fistule recto-vaginale et imperforation anale.

Urétrocystographie rétrograde : individualisation d'une fistule vésico-rectale avec opacification du CDS rectal.

Génitographie: opacification d'au moins 3 cavités : vessie avec probablement 2 cavités vaginales en plus d'une opacification de la loge rectale en rapport probablement avec une fistule.



IRM pelvienne : agénésie ano-rectale sans fistule individualisable avec deux héli vagins distendus, séparés par une cloison incomplète dans leur partie inférieure.

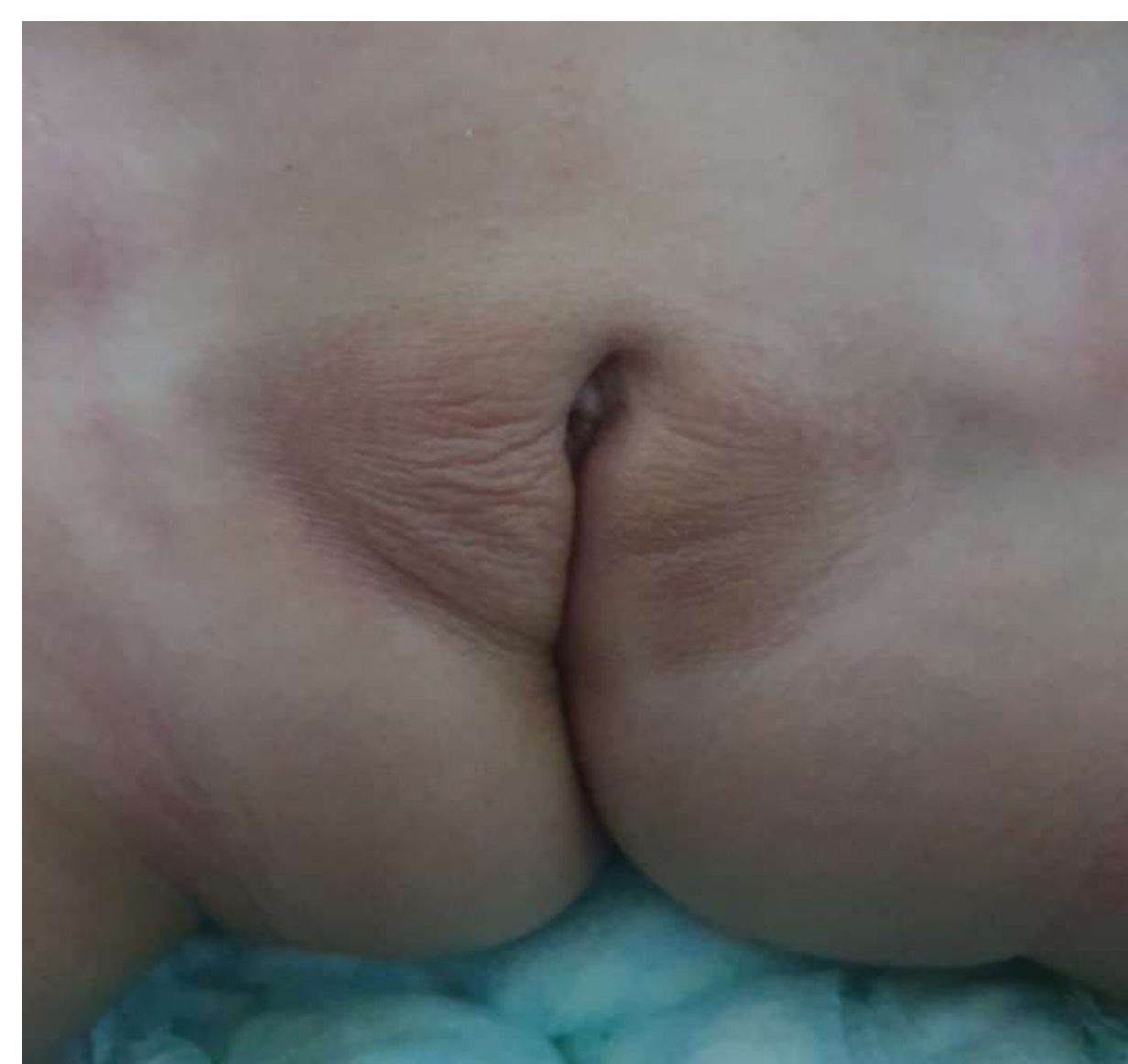
Bilan malformatif : radiographie du rachis, échodoppler cardiaque, 17 alpha hydroxy-progesterone, caryotype constitutionnel post-natal: 46,XX avec absence d'anomalies.



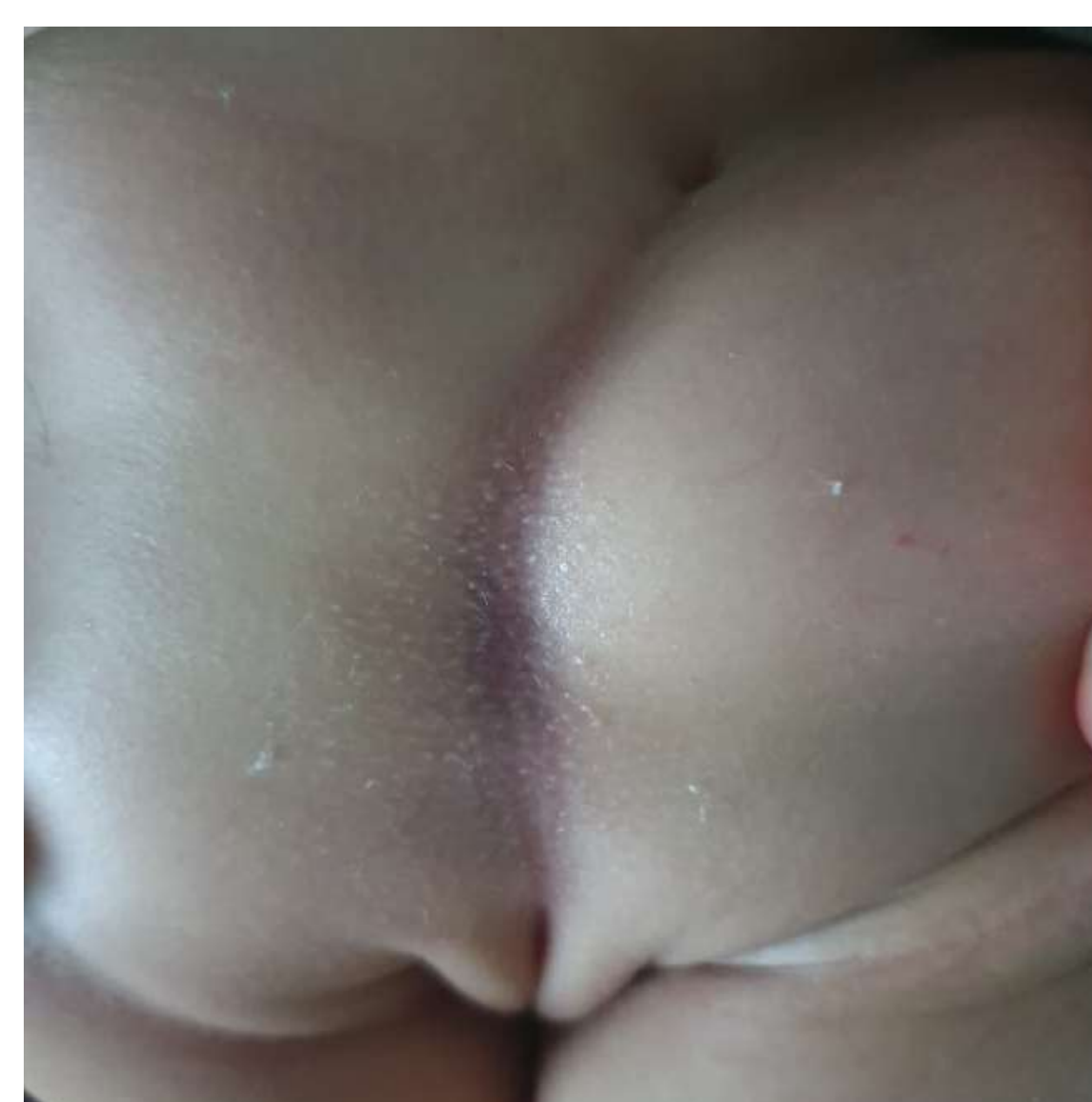
colostomie droite de décharge



Hydronéphrose bilatérale sans obstacle individualisé



OGE féminins



imperforation anale

CAT: Nourrisson mis sous imipénème (selon l'antibiogramme) avec traitement antipyrétique. Programmé pour cure de la malformation ano-rectale et fermeture de la stomie et prise en charge sur le plan urogénital

DISCUSSION

Les malformations anorectales cloacales sont des malformations rares, représentées par l'association d'un sinus uro-génital (SUG) avec une malformation anorectale de type agénésie anorectale avec ou sans fistule. Les formes avec fistules sont de loin les plus fréquentes, et peuvent être soit une fistule recto-cloacale, recto vaginale; plus rarement une fistule recto-vésicale associée à la non fusion des canaux de Muller entraînant la formation de deux héli-utérus.

Leur diagnostic est clinique, mais certains examens complémentaires sont nécessaires pour leur classification, la recherche des malformations associées et la détermination de la prise en charge thérapeutique. Il peut se faire en anténatal devant la présence de signes indirects tels qu'un oligoamnios, une ascite fœtale, un retard de croissance intra utérine; conduisant à la réalisation d'une échographie. L'examen clinique porte sur l'examen soigneux du périnée du nouveau-né, éventuellement sur le sillon inter-fessier de la pointe du coccyx à la racine de la verge chez le garçon, et à la fourchette vulvaire chez la fille.

La recherche des malformations associées constitue une étape essentiel de la prise en charge. En effet, elles sont présentes dans 50 à 60% et peuvent atteindre tous les appareils.

Le traitement des malformations cloacales représente un défi technique important et se fait en 3 temps :

- d'abord une colostomie dans la période néonatale visant à palier au syndrome obstructif et à rétablir un transit normal (traitement d'attente),
- puis la cure définitive vers l'âge de 3 à 9 mois qui consiste à disséquer le cul-de-sac intestinal et à fermer une éventuelle communication recto-urinaire ou recto-vaginale. Cette reconstitution ne doit être envisagée qu'après la réalisation d'examens complémentaires visant à déterminer la longueur exacte du conduit commun et à rechercher des malformations associées
- et enfin la fermeture de la colostomie

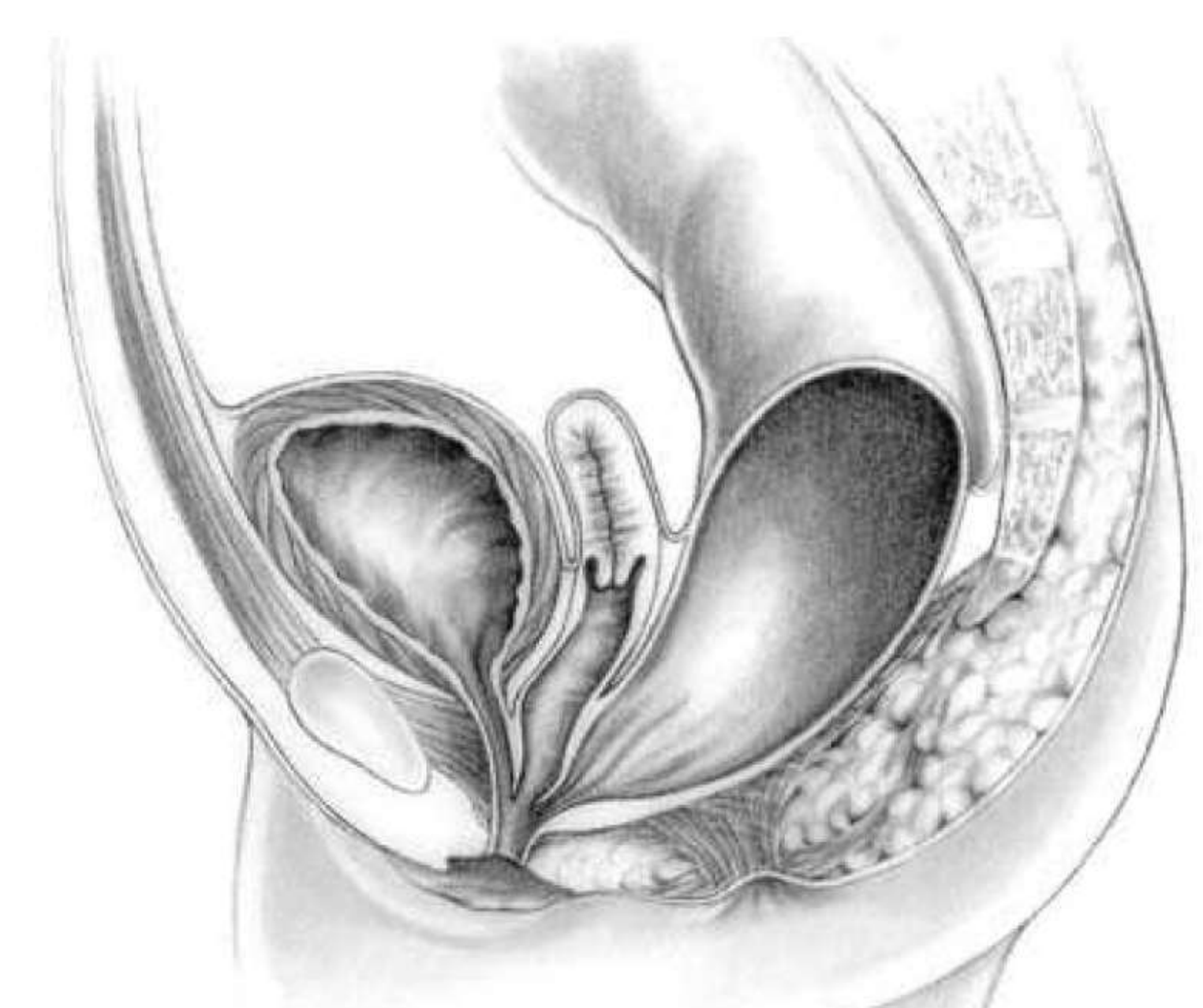


Figure 28 - forme cloacale. [52]

CONCLUSION

Le but du traitement chirurgical est d'assurer non seulement la survie mais aussi la continence digestive et urinaire, et de préserver les fonctions rénales et génitales et le potentiel obstétrical. Chaque cas de malformation cloacale est probablement unique, mais certains grands principes de la prise en charge peuvent être soulignés. Le pronostic dans l'immédiat dépend surtout de la gravité des malformations associées alors que le pronostic fonctionnel à long terme dépend beaucoup plus de la longueur du conduit commun et de la qualité de la réparation chirurgicale.

BIBLIOGRAPHIE

Prise en charge des malformations anorectales au service de chirurgie pédiatrique générale du CHU de Marrakech Thèse de médecine N° 72 / 2012

Les malformations cloacales, Rabat Thèse de médecine / Rabat / N° 262 / 2010

Malformations anorectales EMC 2012

Le syndrome de Currarino EL SEVIER MASSON, 115-119, 2010

Apports du plan maladies rares à la prise en charge des malformations anorectales EL SEVIER MASSON, 720-722, 2013