

# L'imperforation anale chez l'adulte : Difficultés diagnostic et options thérapeutiques

## Anal imperforation in adults: Diagnostic difficulties and therapeutic options

Houcine Maghrebi, Rachid Ksantini, Amin Makni, Helmi Slama, Meriem Jrad, Amine Daghfous, Wael Rebai, Fadhel Fteriche, Faouzi Chebbi, Mohamed Jouini, Kacem Montassar, Zoubeir Ben Safta .

*Service de chirurgie, hôpital la Rabta / faculté de médecine de Tunis*

### RÉSUMÉ

**Introduction:** Les malformations ano-rectales (MAR) comprennent un éventail d'anomalies allant des simples fistules périnéales à des Malformations complexes. Elles sont généralement prises en charge à l'enfance, et exceptionnellement à l'âge adulte. Nous décrivons à travers l'observation d'une patiente âgée de 22ans les difficultés diagnostiques et options thérapeutiques. C'est le cas d'une patiente qui nous a consulté pour imperforation anale découverte depuis la naissance avec au départ un refus par les parents d'une prise en charge chirurgicale. Il s'agissait alors d'une malformation ano-rectale intermédiaire avec imperforation anale et une fistule recto vestibulaire. La patiente a été opérée par voie basse. Elle a eu une déconnexion de la fistule recto-vestibulaire, dissection du canal anal et une transposition postérieure par voie périnéale. Les suites opératoires ont été simples. L'évaluation postopératoire par le score de continence de Kelly avait trouvé un score à 6 qui traduit un bon résultat fonctionnel.

### Mots-clés

Malformations ano-rectales; proctologie; chirurgie; radiologie

### SUMMARY

Anorectal malformations are congenital anomalies ranging from simple perineal fistulas to complex malformations. They are usually treated in childhood, and exceptionally in adult. We herein report the case of a 22 years aged patient and relate the diagnosis difficulties and therapeutic options. She consulted for anal imperforation discovered since birth. Initially, His parents refused the surgical management. It was an anal imperforation with a vestibular fistula. The patient was operated by a low approach. She had a disconnection of the recto-vestibular fistula, dissection of the anal canal and a perineal posterior transposition. Postoperative course was uneventful. The evaluation of continence using Kelly's score found good Functional result.

### Key- words

Anorectal malformations; proctology; surgery; radiology

Les malformations ano-rectales (MAR) sont la conséquence d'anomalies du développement de la partie terminale du tube digestif intéressant l'anus et/ou le rectum. Ces anomalies qui surviennent précocement entre la 6e et la 10e semaine du développement embryonnaire. Les MAR sont généralement prises en charge soit à la période post natale soit à l'enfance, exceptionnellement à l'âge adulte. Nous rapportons une observation de MAR prise en charge à l'âge adulte.

**OBSERVATION**

Il s'agit d'une patiente âgée de 22 ans, qui nous a consulté pour imperforation anale découverte depuis la naissance avec au départ un refus par les parents d'une prise en charge chirurgicale. Depuis l'âge jeune, cette patiente présente des infections uro-génitales à répétition qui sont devenues de plus en plus fréquentes altérant la qualité de vie surtout par le retentissement psychologiques des conséquences de cette MAR.

A l'examen : bon état général, absence d'orifice anal, présence d'un orifice vestibulaire par lequel la patiente émet ses selles. Cet orifice fait 1 cm de diamètre tapissé par une muqueuse légèrement inflammatoire. L'examen ne trouve pas d'autres malformations apparentes associées. Une exploration par une imagerie par résonance magnétique (IRM) pelvienne objective une imperforation anale grade II avec cul de sac digestif entre les lignes de Stephens et de Grénin et un abouchement du tractus digestif par un orifice commun avec le tractus génital. Il s'y associe une agénésie du coccyx (figure1).

Il s'agissait alors d'une malformation ano-rectale intermédiaire avec imperforation anale et une fistule recto vestibulaire. La patiente a été opérée par voie basse. Elle a eu une déconnexion de la fistule recto-vestibulaire, dissection du canal anal et une transposition postérieure par voie périnéale sans colostomie (figures2,3). Les suites opératoires ont été simples (figures 4). L'évaluation post opératoire par le score de continence de Kelly [tableau 1] a trouvé un score à 6 qui traduit un bon résultat fonctionnel.

Tableau 1 : le score de Kelly

<p><b>The Kelly's score of continence</b></p> <p><b>Continence</b>                  Normal, no soiling 2                  Occasional accidents, feces/flatus escape 1                  No control, frequent accidents 0</p> <p><b>Staining</b>                  Always clean 2                  Occasional staining 1                  Always stained 0</p> <p><b>Sphincter</b>                  Strong and effective squeeze 2                  Weak and partial squeeze 1                  No contraction 0</p>
---

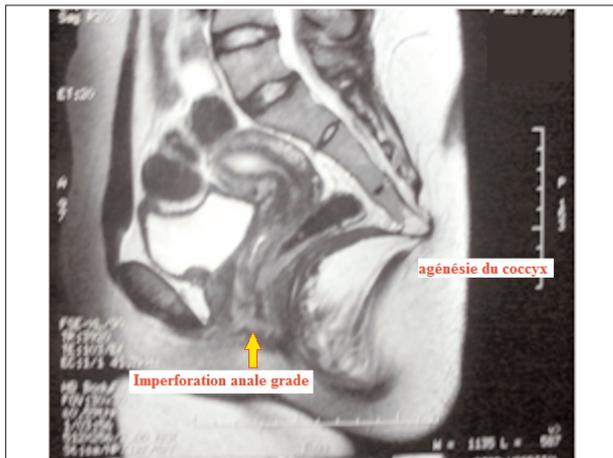


Figure 1 : Coupe sagittale de l'IRM montrant le siège de la malformation et l'absence d'orifice anal



Figure 2 : Aspect pré-opératoire: orifice externe de la fistule recto vestibulaire



Figure 3 : Aspect en fin d'intervention : correction de l'anomalie et reconstitution de l'orifice anal



Figure 4 : Aspect de la marge anale à 6mois post opératoire

## DISCUSSION

Les malformations ano-rectales (MAR) comprennent un éventail d'anomalies allant des simples fistules périnéales à des malformations complexes. Leur sévérité dépend du niveau d'interruption du conduit ano-rectal et des malformations caudales associées (sacrum et cône terminal de la moelle).

Les MAR sont la conséquence d'anomalies du développement de la partie terminale du tube digestif intéressant l'anus et/ou le rectum qui surviennent précocement entre la 6<sup>ème</sup> et la 10<sup>ème</sup> semaine du développement embryonnaire. Il s'agit en effet d'une anomalie de mise en place de la partie caudale de l'embryon (bourgeon caudal). L'incidence de ces MAR est de 1 pour 3500-5000 naissance [1]. Le sex-ratio est de 2/1. Ces malformations sont pour la plupart reconnues et réparées dès la naissance. Rarement, elles restent non diagnostiquées ou non traitées jusqu'à l'âge adulte tel le cas de notre patiente. Ces cas traités à l'âge adulte sont rares. Ils ont été rapportés dans des cases report. [2]

Le diagnostic repose alors sur l'examen physique et le bilan radiologique. L'IRM constitue actuellement le meilleur examen morphologique pour l'identification et la stadification des lésions. Chez notre patiente, le diagnostic a été fait précocement mais les parents avaient refusé le traitement.

Une fois diagnostiquée la lésion doit être classée afin de stadifier la stratégie chirurgicale. En effet, plusieurs classifications ont été décrites. On notera de celle de Amussat (1835)[3] et la classification de Melbourne 1970 qui est basée sur les travaux de Smith et Stephens, qui donnent à la sangle pubo-rectale des muscles releveurs un rôle pronostique majeur.

On distingue ainsi les MAR hautes, intermédiaires et basses en fonction de la position de l'extrémité du cul-de-sac rectal situé respectivement au dessus, au niveau et

au-dessous du plan des releveurs [4]. L'introduction de la technique de Peña pour la réparation des MAR a conduit à proposer une autre classification, finalement plus simple et correspondant aux stratégies thérapeutiques chirurgicales, qui a évolué et est devenue consensuelle en 2005 lors de la conférence de Krickenbeck [5]. Celle-ci repose essentiellement sur l'existence ou non d'une fistule et sur son niveau, en séparant les formes fréquentes des formes exceptionnelles

D'autre part et à côté de l'examen physique qui est essentiel, le niveau du cul-de-sac rectal peut être appréhendé sur un cliché sans préparation, dit « invertogramme ». L'opacification du cul-de-sac rectal a été proposée en particulier dans les formes basses mais est aujourd'hui peu utilisée. L'échographie peut, dans des mains entraînées, atteindre une sensibilité de 86 % .L'intérêt de l'IRM est indéniable car cet examen permet d'avoir un excellent repérage du cul-de-sac mais également des anomalies pelviennes associées qui orientent également sur le type de malformation

Le traitement chirurgical est aujourd'hui bien codifié et varie selon les formes anatomiques [6]. Dans les formes basses où la partie terminale du canal anal est manquante, une réparation chirurgicale en un temps est réalisée, sans nécessité le plus souvent de recours à la colostomie. Il peut s'agir d'une proctoplastie ou anoplastie. Le recours systématique à la colostomie est actuellement controversé. C'est ce qu'on avait préconisé chez notre patiente.

Dans les autres formes (moyennes ou hautes), une première colostomie est réalisée, avant d'effectuer la réparation chirurgicale qui a lieu après quelques mois. La technique la plus utilisée aujourd'hui est l'ano-rectoplastie postéro-sagittale décrite en 1982 par Peña et De Vries[7]. Dans ce cas la voie d'abord est le plus souvent postérieure dans le sillon interfessier offrant ainsi l'avantage de la préservation des structures musculaires et vasculonerveuses

L'évaluation post opératoire porte essentiellement sur la continence anale qui est évaluée par de nombreux scores dont le plus simple et le plus reproductible est le score de continence de Kelly [8] qui prend en considération la fréquence des épisodes d'incontinence anale ainsi que l'appréciation clinique des fuites et de la fonction sphinctérienne.

## CONCLUSION

La prise en charge des malformations ano-rectales doit être précoce dès le diagnostic à la naissance. La correction chirurgicale chez l'adulte est exceptionnelle mais reste possible avec un bon résultat fonctionnel et esthétique, moyennant une expertise chirurgicale et une technique adaptée au type de la malformation en se basant essentiellement sur l'imagerie et en particulier l'IRM.

## References

1. Levitt MA, Pena A. Anorectal malformations. *Orphanet J Rare Dis* 2007; 2:33
2. Shaaban A, Heise C. Posterior sagittal anorectoplasty for congenital rectovaginal malformations in the adult. *Dis Colon Rectum* 2008;51:1569
3. Amussat JJ. Observation sur une opération d'anus artificiel pratiquée avec succès avec un nouveau procédé. *Ga Med Fr* 1835;3:753-54. Alberto P, Andrew H. Advances in the management of anorectal malformations. *The american journal of surgery* 2000;4: 370-6
5. Holschneider A, Huston J, Pena A et al. Preliminary report on the International Conference for development of standards for the treatment of anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 2005; 40: 1521-6
6. Cretolle1.C, Rousseau1.V, Lottmann1.H et Al. Malformations ano-rectales. *Archives de Pédiatrie* 2013;20: 19-27
7. Rintala RJ, Lindahl HG. Posterior sagittal anorectoplasty is superior to sacroperineal-sacroabdominoperineal pull-through: a long-term follow-up study in boys with high anorectal anomalies. *J Pediatr Surg* 1999; 34:334-7
8. Bhatnagar V. Assessment of postoperative results in anorectal malformations. *J Indian Assoc Pediatr Surg* 2005;10:80-5