

INDICATION ET APPORT DE L'IMAGERIE POST-NATALE DANS LA PRISE EN CHARGE DES MALFORMATIONS ANORECTALES

Georges AUDRY*, Catherine GAREL**

*PUPH, Service de Chirurgie Viscérale Pédiatrique**
PH, Service de Radiologie Pédiatrique
Hôpital d'Enfants Armand-Trousseau
26, avenue du Dr Arnold Netter – 75012 PARIS

L'imagerie a un rôle essentiel dans la prise en charge post-natale des malformations ano-rectales (M.A.R.). Elle est schématiquement mise à contribution dans trois circonstances : lors de l'étape diagnostique initiale pour préciser l'anatomie de la M.A.R. (donc pour situer la hauteur du cul-de-sac rectal), pour rechercher des malformations associées, et enfin pour contribuer au bilan d'une incontinence fécale séquelle. Dans tous les cas, elle vient compléter l'examen clinique qui reste primordial.

I – DIAGNOSTIC ANATOMIQUE

Le diagnostic anatomique de la M.A.R. prend en compte deux éléments :

- La hauteur du cul-de-sac rectal par rapport au plan des releveurs.
- La présence ou non d'une fistule, externe ou interne.

L'examen clinique du périnée du nouveau-né dans sa couveuse est indispensable : c'est lui qui va indiquer le ou les examens d'imagerie nécessaires. Quel que soit l'examen choisi, il aura pour but essentiel de situer le cul-de-sac rectal par rapport au plan des releveurs. Dans 80 % des cas environ, cet examen clinique donne des informations suffisantes et rend inutile la pratique d'examen d'imagerie.

La présence ou non d'une fistule visible est le premier élément décisionnel.

I - EN PRESENCE D'UNE FISTULE VISIBLE

Il faut distinguer les cas où la fistule est périnéale et ceux où elle intéresse les organes génitaux externes.

a) Fistule périnéale

Elle est cutanée, plus ou moins proche de la place théorique de l'anus, n'intéressant pas les organes génitaux externes. Il s'agit d'une forme basse, dont le diagnostic sera conforté par l'exploration au stylet au bloc opératoire, juste avant l'intervention.

L'imagerie diagnostique *n'est pas réellement utile*. Néanmoins, une opacification par la fistule -très aisée- est fréquemment effectuée à titre iconographique.

Les formes les plus minimes, désignées sous le terme d' « anus antéposé » sont souvent évoquées après quelques semaines de vie. L'affirmation du caractère pathogène de l'anomalie de situation de l'anus repose avant tout sur la clinique (constipation, anus étroit) et éventuellement l'électromyographie. L'opacification rectale peut mettre en évidence un mégarectum.

b) Fistules au niveau des organes génitaux externes

* *Chez la fille*, il faut préciser si la fistule est située :

- au niveau de la fourchette vulvaire, pouvant correspondre à une forme basse ou intermédiaire,
- ou du vestibule, préjugeant d'une MAR habituellement intermédiaire, mais éventuellement haute.

Il est donc **utile** dans ces cas de faire appel à l'imagerie pour préciser la hauteur exacte du cul-de-sac rectal.

* *Chez le garçon* : c'est le cas rare de la fistule scrotale, parfois manifeste sous la forme d'un trajet renflé et brun, parfois minuscule, punctiforme, donnant naissance à une « chiure de mouche » : elle traduit une forme basse quasi-exclusivement. L'opacification est **inutile**.

II – ABSENCE DE FISTULE VISIBLE

L'examen clinique, qui ne retrouve pas de fistule extériorisée, va s'appuyer sur une éventuelle méconiurie chez le garçon et le nombre des orifices périnéaux chez la fille pour distinguer deux situations bien différentes :

a) MAR avec fistule interne

La M.A.R. peut être classée dans ce groupe grâce à un examen clinique minutieux, sur des critères différents selon le sexe :

* *Chez la fille* :

- Orifice unique, correspondant à un cloaque.
- Présence d'un orifice vaginal, par lequel s'écoule du méconium, traduisant une fistule recto-vaginale. En fait, ce type anatomique est considéré comme exceptionnel ; le plus souvent l'issue de méconium par le vagin correspond à un authentique cloaque [1].

* *Chez le garçon* :

- Présence de méconium dans les urines, traduisant une fistule recto-urétrale correspondant à une forme intermédiaire (urètre bulbaire) ou haute (urètre prostatique, col vésical).

Dans ces circonstances, il est recommandé en pratique d'effectuer une colostomie étant donné la difficulté et les risques d'un abaissement d'emblée néonatal. L'imagerie chez ce nouveau-né est **souhaitable**, car elle a un intérêt iconographique important, mais en fait, elle n'est pas indispensable pour décider d'effectuer une colostomie. L'imagerie sera de toutes façons réalisée avant abaissement quelques semaines ou mois plus tard.

b) Anomalies non communicantes

Il s'agit là d'une forme sans extériorisation de méconium, ni dans les urines chez le garçon, ni par l'orifice vaginal chez la fille dont le périnée comporte bien deux orifices. La hauteur de cette anomalie peut être variable : haute (agénésie ano-rectale), intermédiaire (agénésie anale pure) ou basse (anus couvert). L'examen clinique, aussi minutieux et expérimenté soit-il, ne peut être formel : présence d'une fossette plus ou moins marquée, zone pigmentée, périnée plus ou moins « bombant ».

L'imagerie est alors **indispensable** pour établir le programme thérapeutique : abaissement ou colostomie dans l'immédiat.

III – ANUS NORMAL

L'atrésie rectale avec anus normal est exceptionnelle et se manifeste par une occlusion intestinale basse, complète ; elle est diagnostiquée par la butée de la sonde montée systématiquement en la circonstance. L'opacification rétrograde ano-rectale, **indispensable**, précise la hauteur de l'atrésie.

En pratique, à la naissance :

- En cas de fistule périnéale : pas d'imagerie
- En cas de fistule au niveau des OGE : imagerie utile, surtout chez la fille.
- En l'absence de fistule visible et en cas de méconium extériorisé ou de cloaque :
Imagerie non indispensable avant la colostomie
- En l'absence de fistule visible et de méconium extériorisé : imagerie indispensable +++

II – BILAN D'IMAGERIE DE LA MAR

Les différentes techniques d'imagerie visent toutes à localiser le cul-de-sac rectal par rapport au plan des muscles releveurs de l'anus et à déterminer s'il s'agit d'une forme haute (au-dessus de ce plan), intermédiaire (au niveau de ce plan) ou basse (en dessous de ce plan). Elles prennent tout leur intérêt dans les cas peu fréquents où l'examen clinique ne permet pas de trancher (anomalies non communicantes, anus vulvaire).

I – BILAN INITIAL

- Cliché sans préparation

Celui-ci est réalisé, de profil strict, cuisses fléchies après mise en place d'un repère métallique sur la fossette anale. La plupart des équipes ont abandonné le cliché « tête en bas » et réalisent un cliché en procubitus, rayon horizontal. Le principe de ce cliché est de localiser le bord inférieur du cul-de-sac rectal par rapport au plan des muscles releveurs de l'anus et du muscle pubo-rectal. Ceci nécessite la présence d'air dans le rectum, ce qui n'est parfois observé qu'après 24 heures de vie. La ligne pubococcygienne de Stephens joignant le coccyx au centre du pubis a été considérée comme trop haute et a été remplacée par la ligne M de Cremin passant par la jonction 1/3 inférieur-2/3 supérieurs de l'ischion et parallèle à la précédente (fig 1). Cette ligne matérialise le plan des releveurs de l'anus et du muscle pubo-rectal. Cette mesure est entachée par plusieurs sources d'erreur :

- Le coccyx peut être absent en cas d'anomalie sacrée, fréquemment associée aux MAR.

- En cas de méconium impacté dans le cul-de-sac rectal, l'air ne peut parvenir jusqu'à l'extrémité de ce cul-de-sac et par conséquent, le repère de la position de ce dernier est faux.
- Des cris, pleurs de l'enfant ou une simple poussée difficilement perceptible par le technicien, sont responsables de mouvements du diaphragme pelvien qui modifient les repères anatomiques [2-4].

- Opacification du cul-de-sac

Elle est réalisée par ponction directe du cul-de-sac en l'absence de fistule extériorisée ou par cathétérisme de la fistule si elle est accessible. Cet examen est réalisé après mise en place d'un repère métallique sur la fossette anale, dans le service de radiologie ou au bloc opératoire selon les habitudes locales et les disponibilités le jour de l'opacification (fig 2). Chez le garçon, la mise en place d'une sonde urétrale matérialise l'angle bulbaire et, quand le geste est fait avec scopie, permet de repérer l'urètre avant la ponction. La ponction directe du cul-de-sac rectal nécessite un certain entraînement. Certains estiment qu'elle est sujette aux mêmes sources d'erreurs que celles qui concernent le cliché sans préparation [3]. Ce n'est pas le cas dans notre expérience.

- Echographie

Elle est réalisée chez un enfant en décubitus dorsal, cuisses fléchies, en utilisant une sonde de haute fréquence. Deux plans de coupe ont été proposés, sagittal et transversal.

La coupe sagittale médiane permet de repérer le sacrum, le cul-de-sac rectal (facilement reconnaissable grâce à son contenu méconial hétérogène, d'échogénicité intermédiaire), le vagin et l'urètre. Sur cette coupe, on mesure la distance entre le cul-de-sac rectal et le périnée. On estime qu'une distance inférieure à 10 mm correspond à une forme basse, une distance comprise entre 10 et 15 mm, à une forme intermédiaire et une distance supérieure à 15 mm, à une forme haute. Cette mesure est réalisée en l'absence de pleurs ou d'efforts de poussée de l'enfant qui abaissent le cul-de-sac rectal et diminuent donc artificiellement cette distance. En pratique, les différents groupes décrits ci-dessus peuvent se chevaucher pour cette raison (fig 3). Dans une série de 22 cas, la sensibilité de l'échographie pour la localisation du cul-de-sac était de 86% [4]. Sur cette même coupe, une fistule interne ou à la peau peut être identifiée (fig 3b et 4) [5]. La coupe transversale est plus difficile à réaliser. Elle permet de visualiser les releveurs et de localiser le cul-de-sac par rapport à eux (fig 5) [6, 7].

- Tomodensitométrie

Il a été suggéré d'utiliser les reconstructions 3D après acquisition de coupes tomodensitométriques avec multidétecteurs. Ceci permet d'obtenir une bonne analyse des muscles du plancher pelvien et également de réaliser un système de navigation pré-opératoire [8]. Il s'agit d'un examen irradiant qui est très peu utilisé en pratique courante dans cette indication.

- IRM

Le méconium contenu dans le cul-de-sac rectal apparaît en net hypersignal T1 et assure donc un très bon contraste naturel. Le muscle puborectal et les muscles releveurs de l'anus sont bien individualisés sur les coupes coronales et axiales pondérées en T1. Un repère (vaseline ou gadolinium) est placé sur la fossette anale avant l'examen. Cet examen permet de repérer de façon fiable le cul-de-sac rectal par rapport au plan des muscles releveurs de l'anus (fig 6). Dans une série de 24 patients, une seule erreur a été observée [9]. L'utilisation de coupes pondérées en T2 augmente la sensibilité de détection des fistules internes (fig 7) [9, 10]. Cette IRM permet également d'étudier la moelle (fig 8).

II – BILAN AVANT L'ABAISSEMENT SECONDAIRE FAISANT SUITE A UNE COLOSTOMIE

- **Opacification par la colostomie du cul-de-sac rectal.** Elle est considérée comme fiable dans 100% des cas pour localiser le cul-de-sac rectal par rapport au plan des releveurs de l'anus en l'absence de contraction des muscles du plancher pelvien. Elle peut aussi visualiser une fistule interne [4], recto-urétrale chez le garçon ou recto-vaginale chez la fille.
- **Urétrocystographie chez le garçon.** Elle est réalisée systématiquement en cas de MAR haute pour rechercher une fistule recto-urétrale, si elle n'a pas été mise en évidence par une opacification rectale préalable. Il est utile de réaliser des clichés en miction contrariée.
- **Urétro-génitographie rétrograde chez la fille.** Elle est réalisée systématiquement en cas de cloaque.

III – RECHERCHE DE MALFORMATIONS ASSOCIEES

Elles sont présentes dans la moitié des cas environ et sont deux fois plus fréquentes en cas de forme haute [3, 10]. Quels que soient le type de MAR et les données de l'examen clinique, elles doivent être recherchées.

- Rachis et moelle

Une radiographie standard de face et de profil du rachis permet de voir des anomalies à type d'agénésie sacrée plus ou moins étendue, de blocs vertébraux ou d'hémivertèbres (fig 9). Il ne faut pas hésiter à refaire un cliché à distance de la naissance si le sacrum est mal vu sur le cliché initial du fait des gaz digestifs.

L'échographie et l'IRM, si nécessaire, peuvent mettre en évidence des anomalies du rachis et de la moelle (moelle attachée basse, lipome du filum terminale) (fig 10). Elles peuvent également visualiser une masse présacrée dans le cadre d'une syndrome de Currarino [11]. Un dysraphisme est observé chez 44 % des patients présentant une MAR [10].

- Appareil urinaire et génital

L'échographie et l'IRM recherchent des malformations associées de l'appareil urinaire. Elles permettent également de mettre en évidence des malformations génitales associées, notamment en cas de cloaque (fig 11).

La cystographie rétrograde n'est réalisée que si l'échographie rénale est anormale.

- Cœur

Une radiographie de thorax est réalisée en pré-opératoire. L'échographie cardiaque est réalisée si l'on suspecte une association VACTERL.

IV- CHRONOLOGIE DES DIFFERENTS EXAMENS D'IMAGERIE

*** A J1, en pré-opératoire :**

- A.S.P. de face couché et rachis lombo-sacré de face et de profil
- Radiographie de thorax
- si l'examen clinique ne permet pas de trancher formellement entre MAR basse ou haute, on peut proposer, selon la disponibilité de l'IRM et l'expérience du radiologue dans ce domaine, une échographie périnéale et/ou une IRM. En l'absence de ces examens, ou en cas de doute à leur issue, l'opacification du cul-de-sac rectal par ponction directe ou par la fistule reste un examen fiable.

*** Dans la première semaine de vie :**

- Echographie urinaire et médullaire et éventuellement, nouveau cliché de rachis.

*** Ultérieurement :**

- Urétrocystographie chez le garçon ou urétrogénitographie chez la fille, avant l'abaissement, s'il y a lieu, en cas de MAR haute ou de cloaque. L'IRM est indispensable en cas de cloaque.
- IRM médullaire seulement si l'échographie est anormale ou si l'échographie n'a pas été pratiquée et qu'il existe des anomalies osseuses lombo-sacrées.

V - SEQUELLES

En cas d'incontinence séquellaire, l'imagerie vient compléter les données de l'examen clinique et de la manométrie

- IRM

Le but de l'IRM est de vérifier la position du néo-rectum par rapport au muscle pubo-rectal et aux muscles releveurs de l'anus. Des séquences pondérées en T1 dans les plans axial et coronal permettent de bien visualiser ces muscles (fig 12). On peut ainsi déceler une mauvaise position du néorectum en dehors du complexe sphinctérien, ou bien une hypoplasie du muscle pubo-rectal ou des muscles releveurs de l'anus ou encore une interposition anormale de graisse mésentérique dans le complexe sphinctérien [9, 10, 12].

- Le lavement opaque permet de visualiser l'angulation du cap anal sur un cliché de profil et de voir une éventuelle distension recto-sigmoïdienne (fig 13).
- Les clichés dynamiques de la défécographie sont tombés en désuétude.

VI - CONCLUSION

Le choix du programme thérapeutique des MAR repose dans la majorité des cas sur un examen clinique minutieux et l'imagerie a alors un rôle secondaire. Son rôle est par contre primordial dans les cas où l'examen clinique ne permet pas de juger formellement de la position du cul-de-sac rectal. Les techniques conventionnelles d'opacification restent d'actualité mais l'utilisation de l'échographie est de plus en plus répandue. L'IRM est l'examen de choix mais on ne peut pas, le plus souvent, y avoir recours pour le bilan initial avant décision thérapeutique du fait de son accès limité en semi-urgence. Cet examen sera toujours indiqué dans un deuxième temps en cas de cloaque. Par ailleurs, l'imagerie a également un rôle essentiel dans le bilan des malformations associées (vertébrales, médullaires et urogénitales essentiellement) et en cas d'incontinence séquellaire.

1. Rosen NG, Hong AR, Soffer SZ, Rodriguez G, Pena A. Rectovaginal fistula: a common diagnostic error with significant consequences in girls with anorectal malformations. *J Pediatr Surg.* 2002 Jul;37(7):961-5
2. Berrocal T, Lamas M, Gutierrez J, Torres I, Prieto C, del Hoyo ML. Congenital anomalies of the small intestine, colon, and rectum. *Radiographics.* 1999 Sep-Oct;19(5):1219-36.
3. McHugh K. The role of radiology in children with anorectal anomalies; with particular emphasis on MRI. *Eur J Radiol.* 1998 Jan;26(2):194-9.
4. Niedzielski JK. Invertography versus ultrasonography and distal colostography for the determination of bowel-skin distance in children with anorectal malformations. *Eur J Pediatr Surg.* 2005 Aug;15(4):262-7.
5. Kim IO, Han TI, Kim WS, Yeon KM. Transperineal ultrasonography in imperforate anus: identification of the internal fistula. *J Ultrasound Med.* 2000 Mar;19(3):211-6.
6. Donaldson JS, Black CT, Reynolds M, Sherman JO, Shkolnik A. Ultrasound of the distal pouch in infants with imperforate anus. *J Pediatr Surg.* 1989 May;24(5):465-8.
7. Han TI, Kim IO, Kim WS. Imperforate anus: US determination of the type with infracoccygeal approach. *Radiology.* 2003 Jul;228(1):226-9.
8. Watanabe Y, Ando H, Seo T, Kaneko K, Katsuno S, Shinohara T, et al. Three-dimensional image reconstruction of an anorectal malformation with multidetector-row helical computed tomography technology. *Pediatr Surg Int.* 2003 May;19(3):167-71.
9. Nievelstein RA, Vos A, Valk J, Vermeij-Keers C. Magnetic resonance imaging in children with anorectal malformations: embryologic implications. *J Pediatr Surg.* 2002 Aug;37(8):1138-45.
10. Nievelstein RA, Vos A, Valk J. MR imaging of anorectal malformations and associated anomalies. *Eur Radiol.* 1998;8(4):573-81.
11. Vliegen RF, Beets-Tan RG, van Heurn LW, van Engelshoven JM. High resolution MRI of anorectal malformation in the newborn: case reports of Currarino syndrome and anocutaneous fistula. *Abdom Imaging.* 2002 May-Jun;27(3):344-6.
12. Husberg B, Rosenborg M, Frenckner B. Magnetic resonance imaging of anal sphincters after reconstruction of high or intermediate anorectal anomalies with posterior sagittal anorectoplasty and fistula-preserving technique. *J Pediatr Surg.* 1997 Oct;32(10):1436-42.