

XI

MALFORMATIONS ANO-RECTALES

PAR E. FORGUE

Professeur de clinique chirurgicale à l'Université de Montpellier.

Les malformations ano-rectales peuvent, comme Trélat l'a distingué, se classer suivant les quatre catégories suivantes : 1° rétrécissements; 2° imperforations; 3° absences; 4° abouchements anormaux. Cette classification de Trélat a l'avantage de se prêter à un clair groupement clinique des cas. — Au point de vue *anatomo-pathologique*, nous préférons nous rattacher à la classification qu'avec quelques variantes ont adoptée les auteurs allemands : Esmarch, dans son chapitre de la *Deutsche Chirurgie*; Rudolf Frank, dans sa monographie très étudiée parue en 1892; Stieda, dans un bon article critique, publié en 1895, dans les *Archives de Langenbeck*. En dehors des rétrécissements, nous distinguerons avec Stieda :

1° L'*atrésie simple de l'anus ou du rectum*, comprenant trois variétés : *a*, l'*atrésie simple de l'anus*, où le rectum « borgne », non ouvert, descend jusqu'à la région anale, imperforée; *b*, l'*atrésie simple du rectum*, où

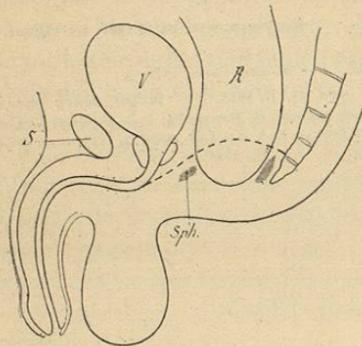


Fig. 1. — Atrésie anale (R. Frank).

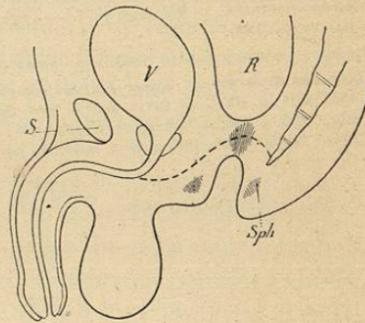


Fig. 2. — Atrésie rectale (R. Frank).

existe une ouverture anale, « en impasse », conduisant à un court trajet borgne, auquel s'adosse, plus ou moins près, le rectum, terminé lui-même en cul-de-sac; *c*, l'*atrésie ano-rectale*, où coexistent une oblitération du rectum et une imperforation de l'anus et où une épaisseur plus ou moins grande de tissus sépare la peau anale de la terminaison borgne du rectum.

2° L'*atrésie anale compliquée de communications* : *a*, entre le rectum et le vagin, chez la femme (*atrésie ano-vaginale*, des Allemands); *b*, entre le rectum et la vessie, chez l'homme (*atrésie ano-vésicale*); *c*, entre le rectum et la portion prostatique de l'urètre, chez l'homme (*atrésie ano-*

prostatique). — Rudolf Frank a eu le mérite de distinguer ce second groupe d'abouchements anormaux sous le nom de *fistules internes* (innerer Nebenafter), correspondant à la persistance de restes véritables du cloaque interne (Kloakenrest), du troisième groupe que nous allons étudier et qu'il considère comme des *fistules externes* (äusserer Nebenafter), sans relation embryogénique avec le cloaque interne, distinction que Stieda a encore accentuée en indiquant que cette troisième classe répond à des faits qui ne relèvent point d'une explication embryogénique mais pathologique.

3° Ce troisième groupe (*fistules externes* de Rudolf Frank, *fistules pathologiques* de Stieda) comprend les types suivants, caractérisés par la présence d'un trajet fistuleux qui va de la terminaison borgne du rectum jusqu'à un point variable de la surface cutanée; *a*, *atrésie anale avec fistule périnéale*, où la fistule s'ouvre sur la ligne médiane du périnée;

b, *atrésie anale avec fistule scrotale*; *c*, *atrésie anale avec fistule sous-urétrale*, où le trajet s'abouche à la face inférieure du pénis; *d*, chez la femme, *atrésie anale avec fistule vestibulaire*, s'ouvrant à la vulve.

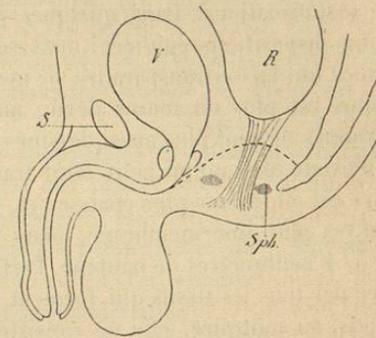


Fig. 3. — Atrésie ano-rectale (R. Frank).

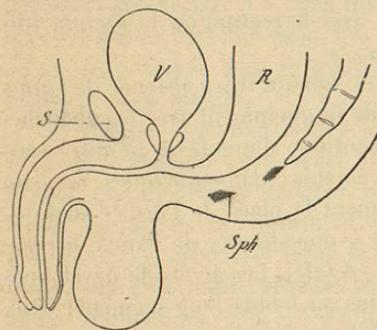


Fig. 4. — Abouchement recto-urétral (RUDOLF FRANK).

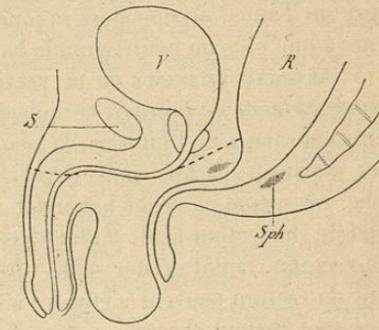


Fig. 5. — Abouchement recto-scrotal (RUDOLF FRANK).

Anatomie pathologique. — 1° RÉTRÉCISSEMENTS. — Les rétrécissements peuvent porter soit sur l'anus, soit sur le rectum. En 1895, Tillaux signalait au Congrès français de chirurgie l'existence de brides transversales saillantes, fortement tendues, siégeant sur les parois rectales, à quelques centimètres de l'anus, entraînant une dilatation de l'intestin en amont, et capables de provoquer la formation de fistules rebelles. Mais, en dehors de ces rétrécissements *partiels* « en valvules », en plis plus ou moins saillants, il est plus fréquent que ne disent les classiques de rencontrer, à une distance variable de l'anus, de 5 à 5 centimètres, chez des sujets habituellement

constipés, des rétrécissements « en diaphragme » : Reynier en a publié trois observations; Terrier en a opéré un chez un homme de 45 ans; nous en avons observé deux cas typiques, dont un s'est compliqué d'ulcère épithéliomateux en amont de la valve rétrécissante.

2° IMPERFORATIONS. — 1. *Cas où l'anüs n'existe qu'à l'état de vestiges et est imperforé.* — De très grandes variétés se rencontrent dans ce genre de malformations. Dans quelques cas, l'anüs offre toutes les apparences d'une disposition régulière; mais son orifice est fermé par une membrane mince qui laisse transparaître le méconium au-dessus d'elle. D'autres fois, l'anüs est plus ou moins dévié, moins complètement développé; ses plis rayonnés ne sont plus aussi dessinés que dans l'état normal; souvent même il n'existe plus qu'un petit bord frangé et irrégulier. La membrane obturatrice est elle-même plus épaisse; et, dans des cas qui ne sont pas très rares, il n'y a plus une membrane, mais une oblitération dense qui peut avoir 2, 3, 4 centimètres de hauteur. Parfois cette oblitération est large et constituée par tous les tissus qui forment les tuniques ano-rectales. Sur d'autres sujets, au contraire, elle ne consiste plus qu'en un cordon musculaire ou fibreux qui, de l'oblitération anale, s'étend vers le cul-de-sac du rectum. Ce cordon n'a lui-même rien de constant et peut manquer totalement.

II. *Cas où l'anüs est d'aspect normal, mais n'est perméable que sur une certaine hauteur.* — Dans une autre série de cas, l'anüs offre une configuration normale; mais, si l'on introduit un stilet, il bute à une distance qui varie, depuis quelques millimètres jusqu'à 3, 4, 5 centimètres et plus, contre une obstruction plus ou moins épaisse. L'imperforation, au lieu de siéger sur l'anüs, occupe alors sa jonction avec le rectum ou le rectum lui-même à une plus ou moins grande hauteur.

3° ABSENCES DE L'ANÜS OU DU RECTUM. — Lorsqu'il y a absence de l'anüs (*atresie externe de l'anüs*), ce qui coïncide fréquemment avec les abouchements anormaux de l'intestin, la peau se continue d'une fesse à l'autre sans trace d'orifice, parfois sans dépression notable; dans quelques cas, un raphé, ou même un léger bourrelet marquent la place de l'orifice anal. — L'atresie du rectum peut, tantôt s'associer à une absence de l'anüs (*atresie ano-rectale*), tantôt exister seule (*atresie rectale*). Les arrêts de développement du rectum peuvent s'étendre à un plus ou moins long segment; deux types sont surtout observés: dans l'un, l'absence du rectum n'est que partielle, le cul-de-sac qui le termine descend dans l'excavation et adhère par des tractus fibreux ou musculaires soit au bas-fond vésical, soit à l'utérus ou au vagin; dans l'autre, l'absence du rectum est totale, et le cul-de-sac se maintient haut, au niveau de l'angle sacro-vertébral.

4° ABOUCHEMENTS ANORMAUX. — Il faut distinguer ici les deux groupes que Frank et surtout Stieda ont différenciés: 1° les *atresies ano-rectales compliquées de « fistules internes »*, d'origine cloacale; 2° les *atresies anales compliquées de « fistules externes »*, sans relation embryogénique avec les restes cloacaux. — Le premier groupe est représenté par les types suivants: *a*, communication entre le rectum et le vagin (*atresia ani vaginalis* de Frank); *b*, communication entre le rectum et la vessie chez l'homme

(*atresia ani vesicalis*); *c*, communication entre le rectum et l'urètre prostatique (*atresia ani prostatica*). — Dans le deuxième groupe, s'observent, suivant le point d'abouchement eutané du trajet fistuleux émané du rectum terminé en canal borgne, les variétés suivantes: *a*, la fistule s'abouche en un point de la ligne médiane du périnée (*atresie anale avec fistule péri-néale*); *b*, la fistule s'abouche en un point sur la ligne médiane du scrotum (*atresie anale avec fistule scrotale*); *c*, la fistule s'abouche, à la face inférieure du pénis, sur le raphé (*atresie anale avec fistule sous-urétrale*); *d*, la fistule s'abouche, chez la femme, dans le vestibule du vagin (*atresie anale avec fistule vestibulaire*).

Pathogénie. — Les malformations ano-rectales ne peuvent être comprises et interprétées qu'en les rapportant aux phases successives du développement embryonnaire: leurs diverses espèces, en effet, représentent, soit l'état permanent d'un de ces stades, soit une perturbation dans leur ordre de succession normale. Toutefois, il faut considérer, comme Keibel, dont l'autorité en ce point d'embryogénie est prépondérante, en avait déjà fait la critique à propos du travail de Rudolf Frank et comme Stieda l'établit, à propos de son cas intéressant, que, pour les atresies compliquées de « fistules externes », leurs types différents ne se laissent ramener à aucune condition du développement embryonnaire. Il s'agit alors d'un processus d'ordre pathologique que Stieda explique ainsi: étant donnée une atresie rectale, le méconium contenu, en tension croissante, dans le rectum fermé en cul-de-sac, distend la paroi rectale et finit par faire effraction dans le tissu cellulaire péri-ano-rectal; il s'y fait un véritable trajet fistuleux, comme dans les abcès fistulisés du fondement, qui s'ouvre au périnée, ou dans le rectum, ou même se prolonge sous le pénis, au-dessous de la rainure génitale, déjà fermée à cette époque.

1° DONNÉES EMBRYOGÉNIQUES. — Remontons aux périodes de développement de l'extrémité postérieure de l'embryon: les travaux contemporains de Keibel, de Reichel, de Retterer, de Tourneux ont bien précisé ce point. Au début, ses tissus se continuent avec l'ectoderme de l'œuf. Vers sa partie postérieure, se trouve la ligne primitive que l'on peut diviser en deux parties: l'une antérieure, épaisse, comprenant les trois feuilletts; l'autre postérieure, plus mince, qui est réduite à l'entoderme et à l'ectoderme, étroitement accolés et qui, point capital en cette description, constitue la *membrane anale*. En arrière de la membrane anale, l'ectoderme et l'entoderme se séparent l'un de l'autre et forment deux lames doublées chacune du mésoderme, entre lesquelles prend place un prolongement extra-embryonnaire du coelome qui répond à la cavité générale de l'embryon (fig. 6).

L'extrémité postérieure se forme comme si la membrane anale se rabat-tait en dessous, en tournant autour de son extrémité antérieure comme charnière. Dès lors, la partie postérieure est constituée sous la forme d'un petit cône creux ayant pour paroi, en dessous la partie antérieure de la ligne primitive, en dessous la membrane anale. Mais la ligne primitive elle-même ne tarde pas à se différencier en la masse rachidienne contenant la corde dorsale, les protovertèbres, le tube médullaire. Elle se prolonge ainsi, au som-

met du cône, par une petite saillie, le bourgeon caudal qui se différencie de la même manière. Dès lors, cette extrémité postérieure représente une sorte de petit bassin rudimentaire, qui est l'ébauche du futur pelvis.

Avant même que la membrane anale soit repliée en dessous, on voit se faire, au niveau de son extrémité postérieure, sur le feuillet entodermique, un petit bourgeon creux qui est le *bourgeon allantoïdien*. Lorsque le rabattement de la membrane anale est achevé, l'entoderme tapisse la cavité conique de l'extrémité postérieure et y forme l'*intestin postérieur*, dans lequel vient déboucher le petit diverticule allantoïdien (fig. 8). A ce moment donc, cette portion de l'intestin postérieur forme un carrefour commun à l'intestin lui-même et au système allantoïdien. A cause de cela, il a reçu le nom de *cloaque interne*, « entodermale Kloake », des Allemands.

La membrane anale, d'abord mince, s'épaissit beaucoup, de telle sorte que, sur les coupes verticales et médianes de l'embryon, elle semble former un bouchon placé sur ce qui fournira plus tard l'orifice du cloaque : *bouchon cloacal* de Tourneux.

Un stade capital, au point de vue des malformations, va se passer; le cloaque interne va se diviser en deux parties : l'une antérieure, ventrale, qui se rattacherà à l'allantoïde et formera la vessie; l'autre postérieure, dorsale, qui constituera la partie terminale du rectum. Nous verrons plus loin comment se fait, en réalité, le cloisonnement du cloaque interne; mais on peut le comprendre d'une manière très simple en se reportant aux figures schématiques (fig. 9 et 10). Entre l'allantoïde et l'intestin existe un repli, l'*éperon périnéal*. Supposons que ce repli s'accroisse dans la direction de la flèche, il viendra buter contre la membrane anale et divisera le cloaque en deux compartiments. En réalité, ce cloisonnement se produit par le rapprochement et la fusion sur la ligne médiane de deux replis verticaux, disposés transversalement à droite et à gauche, *replis de Rathke*, qui se soudent de haut en bas et dont la soudure sur la ligne médiane produit l'apparence connue sous le nom de *descente de l'éperon périnéal*.

Une fois ce cloisonnement fait, le bouchon cloacal est divisé en deux moitiés : l'une antérieure qui obture l'orifice allantoïdien (futur orifice uro-génital); l'autre postérieure, anal. Entre ces deux orifices s'interpose, futur périnée, une bande de substance formée par un pont mésodermique, recouvert d'ectoderme en dehors, et qui est constitué par la portion tout à fait inférieure des replis de Rathke (repli ano-génital de Retterer).

Autour du bouchon anal, se forme un petit mur circulaire, constitué par la saillie du repli ano-génital en avant, et en arrière par le bourrelet anal postérieur qui s'est uni à lui. Désormais, le bouchon anal est ainsi situé au fond d'une petite dépression constituée uniquement par la saillie de ces bourrelets anaux autour du bouchon anal. C'est là le *cloaque externe* des auteurs, « Ektodermale Kloake » des Allemands; mais, en réalité, il n'y a rien là qui réponde à un cloaque vrai, c'est-à-dire à un espace creux et fermé : comme le dit Stieda, c'est une simple fossette, « eine kleine Grube ».

La création de l'orifice anal se fait de la manière suivante. Au sein de la masse cellulaire du bouchon anal on voit apparaître des lacunes d'abord

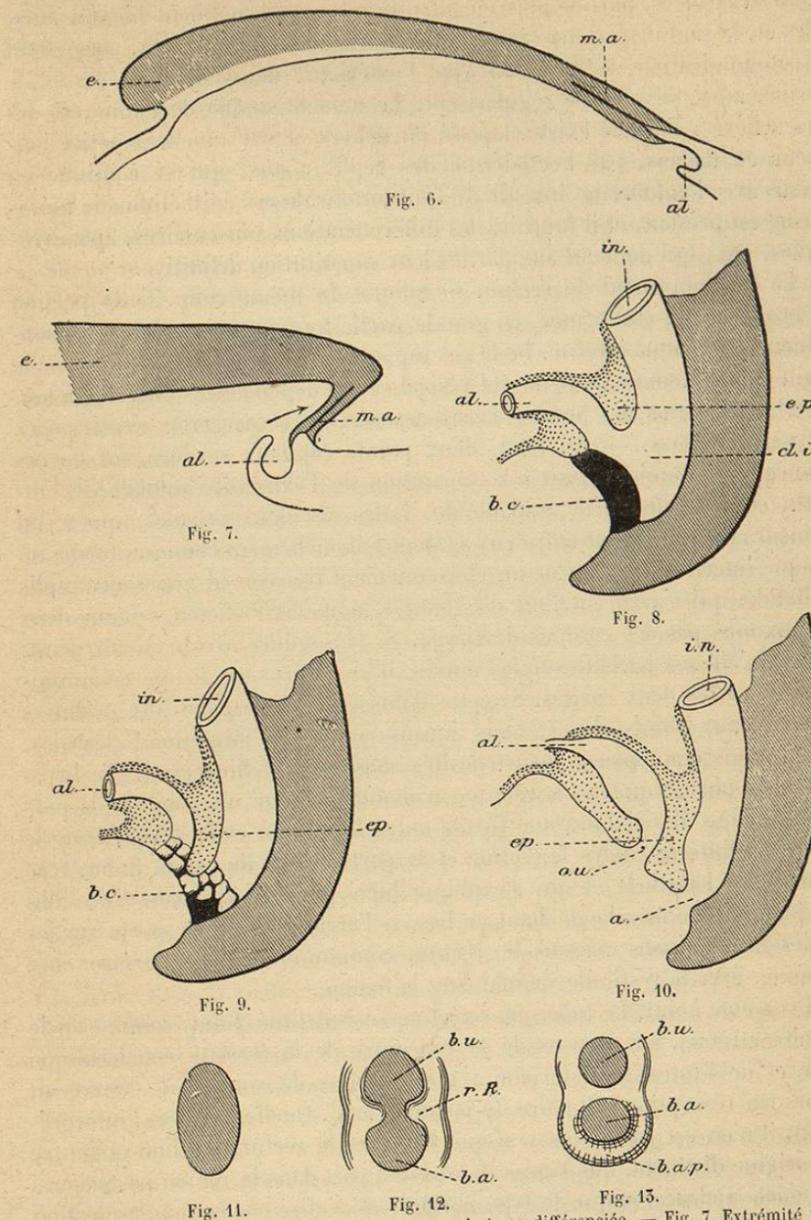


Fig. 6. Embryon très jeune, l'extrémité postérieure n'est pas différenciée. — Fig. 7. Extrémité postérieure différenciée. — Fig. 8. Formation du bouchon cloacal et du cloaque interne. — Fig. 9. L'éperon périnéal est abaissé, le bouchon cloacal se creuse de vacuoles (il est déjà partiellement divisé en bouchon uro-génital et bouchon anal). — Fig. 10. Constitution des orifices anal et uro-génital. — Fig. 11. Le bouchon cloacal vu de face. — Fig. 12. Le même incomplètement divisé par les replis de Rathke. — Fig. 13. Le même complètement divisé en bouchon uro-génital et bouchon anal, ce dernier entouré par une petite saillie circulaire formée par les replis de Rathke en avant, et en arrière par le bourrelet ou repli anal postérieur. Explication des lettres : e., embryon; m. a., membrane anale; al., allantoïde; b. c., bouchon cloacal; cl. i., cloaque interne; m., intestin; ep., éperon périnéal; o. u., orifice uro-génital; a., anus; b. a., bouchon anal; b. u., bouchon uro-génital; b. a. p., bourrelet anal postérieur; r. R., replis de Rathke (partie inférieure) (VIALLETOS).