**Compte-rendu Pr. Crétolle – Atelier VACTERL – 24 juin 2023**

Présentation commence par une diapo / développement embryon : J 17 J30

Au niveau embryonnaire, au bout d’un mois, le pole caudal, le cloaque, au fil du temps ça se scinde pour l’appareil urinaire et appareil digestif

Quand il y a un bug, il peut y avoir une fistule rectovesicale ou autre. Parfois, le diagnostic est un peu retardé, mais généralement très précoce

ça peut déboucher à différents niveaux

La prise en charge est très complexe, d’où nécessité de centres très compétents

A la naissance, il arrive que les équipes passent à côté de malformations anorectales, surtout qd on est déjà focalisé sur d’autres malformations.

Diapo :

position normale de l’anus : sur la ligne entre les deux ischions

parfois, le décalage est discret : une position différente ne nécessite pas nécessairement une chirurgie, mais dans tous les cas une prise en charge est indispensable.

il arrive qu’il y ait seulement un cloaque = les urines et les selles s’évacuent par le même canal

A surveiller : l’innervation :

la structure neurologique peut être altérée dans un contexte malformatif, ce qui peut impacter le transit.

en cas de MAR haute, on fait tt de suite une colostomie, qu’on refermera à distance, une fois le conduit rétabli

Construction chirurgicale d’un (néo)anus :

chir : constructio d’un néo-anus : le plus anatomique possible. Généralement on a des muscles des structures anatomiques présentes, généralement pas trop malformées.

on a peu d’infos sur la qualité d’innervation du périnée : persistance d’un trouble du ressenti. C’est l’objet de la rééducation : on passe bcp de temps à ritualiser les enfants : nécessaire même quand reconstruction est très bien faite.

Dr Crétolle fait une analogie entre troubles de l’oralité et troubles sphinctériens : C’est un peu comme les enfants qui n’ont pas le réflexe de déglutir.

Diapo :

Muscles releveurs de l’anus (continence=

Au niveau anatomique, plus la malformation est haute, plus les muscles releveurs sont anormaux

Les équipes ont fondé bcp d’espoirs sur un projet de prothèse de sphincter implanté, mais cette technique ne se fait plus (pb de rentabilité pour la société qui l’avait développé)

Rééducation :

le travail sur la défécation, c’est avec des psychomot

la consistances des selles est également un facteur important (à travailler avec dièt)

Propreté » vs « continence » : Dr préfère parler de « propreté », qui peut reposer (à un degré satisfaisant socialement et en termes de qualité de vie) sur d’autres moyens que la continence au sens strict.

A surveiller / explorer en présence d’une MAR :

marep : 60% de malf associées (pour l’AO c’est +/- 50%)

Malformations qui se font +/- au même stade du développement embryonnaire :

il y a notamment des enfants marep sans AO qui ont une trachéomalacie

30% des vacterl ont un pb sur la moelle épinière : pertinence exploration (IRM moëlle)

dents : il peut y avoir des pb liés au parcours (oralité…)

lisa friedlander, médecin qui travaille à la Salpêtrière sur suivi dents dans contexte malformatif

prise en charge post chir, il faut qqn qui coordonne

trè-s important : lutter contre constipatin et contrîoler la consistance des selles

Attention aux constiptions masquées, notamment après une chir. avec anesthésie + morphiniques en post-op (Tramadol…) : le patient peut avoir un transit tout en ayant des masses qui stagnent dans les intestins. Peut notamment contribuer à troubles de la continence urinaire. (lesquels vont souvent de pair avec la constipation)

pas de fibres non digérables pour les constipés : pas de pain complet : il faut des fibres solubles : cf optifibre nestlé : ne pas remplir encore plus un tube digestif qui a déjà du mal à se vider.

IL vaut mieux une bonne vidange complète pour que le patient fasse l’expérience de l’alternance vide/plein

Même chose que pour les vidanges incomplètes de la vessie

Sites internet : marep, neurosphinx