



Journal Africain Francophone de

# Chirurgie Pédiatrique

ISSN 2523 - 1944

## ARTICLES ORIGINAUX

- + *Resultats du traitement du prolapsus rectal de l'enfant par injections sclerosantes (RCI)*
- + *Les traumatismes des organes genitaux externes chez l'enfant au centre hospitalier universitaire de cocody (RCI)*
- + *Les atresies du greles au centre hospitalier universitaire de cocody (RCI)*
- + *Les urgences inguino scrotales chez l'enfant au centre hospitalier et universitaire de brazzaville (Congo)*
- + *Correlations entre les resultats de l'echographie abdominale et les decouvertes operatoires dans l'invagination intestinale aiguë (IIA) chez l'enfant au service de chirurgie pediatrique du chu aristide le dantec de dakar (Senegal)*
- + *Les pathologies du canal péritonéo-vaginal chez l'enfant au chu de Bouaké (RCI)*

## CAS CLINIQUES

- + *Syndrome de currarino (SC) chez un nouveau-ne dans le service de chirurgie pediatrique de l'hopital de la mere et de l'enfant lagune de cotonou (Benin)*
- + *Rhabdomyosarcome embryonnaire de type botryoide chez un garçon de 4 ans (Senegal)*
- + *Prise en charge d'un cas de maladie de madelung a cotonou (Benin)*

## **COMITE DE PATRONAGE**

MOBIOT L (Abidjan - RCI) TEKOU HA (Lomé -Togo)  
NDOYE M (Dakar - Sénégal) AGUEHOUNDE C (Abidjan - RCI)  
ABARCHI A (Niamey - Niger), BALDE I (Conakry - Guinée)  
WANDAOGO A (Ouagadougou BF), ANORA - da SILVA S (Abidjan – RCI)

## **COMITE DE LECTURE**

BANKOLE R (Abidjan - RCI), WANDAOGO A (Ouagadougou – BF),  
OUATTARA O (Abidjan - RCI), KOUAME DB (Abidjan - RCI),  
DIETH AG (Abidjan - RCI), AKAKPO-NUMADO GK (Lomé - Togo),  
FIOGBE AM (Cotonou - Benin), BANDRE E (Ouagadougou – BF),  
GNASSINGBE K (Lomé - Togo), ODEHOURI TH (Abidjan - RCI),  
TAMBO F (Yaoundé – Cameroun), GBENOU S (Cotonou – Benin),  
MOH EN (Abidjan - RCI)

## **RÉDACTEUR EN CHEF**

TEKOU Hubert  
BP: 8877 Lomé – Togo  
Tel: (00228) 90 05 56 69 / 22 26 90 40  
E-mail: hatekou@gmail.com

## **RÉDACTEUR ADJOINT**

AKAKPO – NUMADO GK  
BP: 8877 Lomé – Togo  
Tel: (00228) 91 46 98 33 / 90 50 84 52  
E-mail: jerekan1671@gmail.com

**Adresse email du journal : [jafchirped@gmail.com](mailto:jafchirped@gmail.com)**

## SOMMAIRE

### ARTICLES ORIGINAUX

RESULTATS DU TRAITEMENT DU PROLAPSUS RECTAL DE L'ENFANT PAR INJECTIONS SCLEROSANTES (RCI).....	454
LES TRAUMATISMES DES ORGANES GENITAUX EXTERNES CHEZ L'ENFANT AU CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE COCODY (RCI) .....	458
LES ATRESIES DU GRELES AU CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE COCODY (RCI) .....	463
LES URGENCES INGUINO SCROTALES CHEZ L'ENFANT AU CENTRE HOSPITALIER ET UNIVERSITAIRE DE BRAZZAVILLE (CONGO) .....	469
CORRELATIONS ENTRE LES RESULTATS DE L'ECHOGRAPHIE ABDOMINALE ET LES DECOUVERTES OPERATOIRES DANS L'INVAGINATION INTESTINALE AIGUË (IIA) CHEZ L'ENFANT AU SERVICE DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE DU CHU ARISTIDE LE DANTEC DE DAKAR (SENEGAL) .....	473
LES PATHOLOGIES DU CANAL PÉRITONÉO-VAGINAL CHEZ L'ENFANT AU CHU DE BOUAKÉ.....	480

### CAS CLINIQUES

SYNDROME DE CURRARINO (SC) CHEZ UN NOUVEAU-NE DANS LE SERVICE DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE DE L'HOPITAL DE LA MERE ET DE L'ENFANT LAGUNE DE COTONOU (BENIN) .....	486
RHABDOMYOSARCOME EMBRYONNAIRE DE TYPE BOTRYOIDE CHEZ UN GARÇON DE 4 ANS (SENEGAL).....	490
PRISE EN CHARGE D'UN CAS DE MALADIE DE MADELUNG A COTONOU (BENIN).....	495

# TABLE OF CONTENTS

## ORIGINAL ARTICLES

**RESULTS OF TREATMENT OF RECTAL PROLAPSE IN CHILD BY SCLEROSING INJECTIONS. (IVORY COAST).....454**

**TRAUMA OF EXTERNAL GENITAL ORGANS IN CHILDREN AT THE TEACHING HOSPITAL OF COCODY (IVORY COAST) .....458**

**SMALL BOWEL ATRESIA AT AT THE TEACHING HOSPITAL OF COCODY (IVORY COAST) .....463**

**INGUINO SCROTAL EMERGENCIES IN CHILDREN AT THE TEACHING HOSPITAL OF BRAZZAVILLE (CONGO).....469**

**CORELATIONS BETWEEN ABDOMINAL US SCAN RESULTS, AND PER-OPERATORY DISCOVERIES IN CHILDREN'S INTUSSUSCEPTION, AT THE PEDIATRIC SURGERY DEPARTEMENT OF ARISTIDE LE DANTEC TEACHING HOSPITAL OF DAKAR (SENEGAL) .....473**

**PERITONEO-VAGINAL DUCT PATHOLOGIES IN CHILD AT THE TEACHING HOSPITAL OF BOUAKÉ.....480**

## CASES REPORTS

**CURRARINO SYNDROM IN A NEWBORN, IN THE PEDIATRIC SURGERY DEPARTMENT OF THE MOTHER AND CHILD HOSPITAL OF COTONOU (BENIN) .....486**

**BOTRYOID EMBRYONIC RHABDOMYOSARCOMA IN A 4 YEARS OLD BOY .....490**

**TREATEMENT OF ONE CASSE OF MADELUNG DISEASE AT COTONOU (BENIN).....495**

## CAS CLINIQUE

### SYNDROME DE CURRARINO (SC) : CHEZ UN NOUVEAU-NE DANS LE SERVICE DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE DU CENTRE HOSPITALIER ET UNIVERSITAIRE DE LA MERE ET DE L'ENFANT LAGUNE (CHU-MEL) - BENIN.

#### CURRARINO SYNDROM IN A NEWBORN, AT THE PEDIATRIC SURGERY DEPARTMENT OF LAGUNE MOTHER AND CHILD UNIVERSITY TEACHING HOSPITAL OF COTONOU (BENIN)

\*GBENOU AS., \*BONOU J, \*\*SEIDOU F, \*ADEOTI F, \*\*\*FIOGBE MA, \*\*AKPO-AKÉLÉ MT

\*Service de Chirurgie pédiatrique, CHU-MEL de Cotonou

\*\*Unité de Formation et de Recherches en Anatomie Pathologique FSS Cotonou.

\*\*\*Clinique Universitaire de Chirurgie Pédiatrique CNHU-HKM de Cotonou.

## RESUME

Le syndrome de Currarino (SC) fait partie des rares formes syndromiques des malformations anorectales (MAR). La découverte est faite lors du bilan anatomo-pathologique de la MAR. Nous rapportons ici le cas d'un nouveau-né de sexe masculin admis pour MAR haute à 3 jours de vie dans le service de chirurgie pédiatrique du Centre Hospitalier et Universitaire de la Mère et de l'Enfant Lagune (CHU-MEL) de Cotonou. Une colostomie a été réalisée en urgence avec des suites simples. À l'âge de 7 mois en prélude à l'anorectoplastie, la colographie distale a montré une opacité pelvienne semi lunaire voilant le sacrum. L'abord sagittal postérieur selon Peña n'a pas pu montrer le bout distal de l'intestin. La reconstruction du complexe sphinctéro-musculaire a été faite sur une sonde trachéale. L'abord abdominal a permis la découverte et la résection d'une masse présacrée. Le cul de sac rectal retrouvé a été ensuite abaissé. Les suites opératoires ont été simples. L'anus formé était continent. La radiographie standard post opératoire a montré une agénésie partielle du sacrum. L'histologie de la pièce opératoire a conclu à un lipome kystique. Le diagnostic de SC a été retenu. La recherche d'une mutation HLXB9 n'a pas été entreprise. Il faut donc y penser devant toute MAR et chercher à le confirmer par les explorations paracliniques.

**MOTS CLÉS :** malformation anorectale, syndrome de Currarino, enfant.

## SUMMARY

Currarino's syndrome (SC) is one of the rare syndromic forms of anorectal malformations. The discovery is made during the anatomo-pathological assessment of anorectal malformation. We report here the case of a male newborn, 3 days old, admitted with high form of anorectal malformation, in the pediatric surgery department of the University Teaching Hospital of Mother and Child Lagune of Cotonou. A colostomy was performed urgently with simple suites. At the age of 7 months, as a prelude to anorectoplasty, the distal colography showed a semi-lunar pelvic opacity veiling the sacrum. The sagittal posterior approach according to Peña could not show the distal end of the bowel. The reconstruction of the sphincter-muscular complex was done on a tracheal tube. The abdominal approach allowed the discovery and resection of a presacral mass. The founded rectal pouch was then lowered. The postoperative course was simple. The formed anus was continent. Standard postoperative X-rays showed partial agenesis of the sacrum. The histology of the operative specimen found a cystic lipoma. The diagnosis of SC was retained. The search for a HLXB9 mutation has not been undertaken. It is therefore necessary to think of it in front of any anorectal malformation, and to try to confirm it by the paraclinical explorations.

**KEY WORDS:** anorectal malformation, Currarino syndrome, child

**Auteur correspondant :** Dr Gbenou Antoine Séraphin, Ph D, MCA

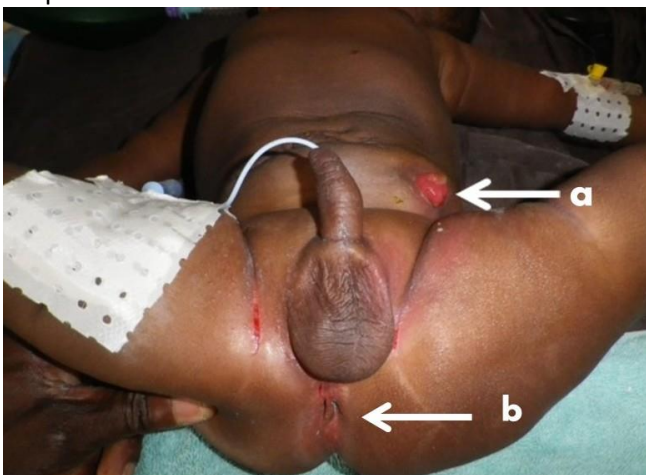
Tél : +22997640643, Email : seraphin\_gbenou@yahoo.fr

GBENOU AS, et coll

**INTRODUCTION :** Le syndrome de Currarino (SC) fait partie des rares formes syndromiques des malformations anorectales (MAR). C'est une maladie héréditaire dont la transmission est autosomique dominante [1, 2,]. Décrit par Currarino en 1981, ce syndrome est caractérisé par une triade associant une MAR, un défaut de la région sacrococcygienne et une masse pré-sacrée (ménéngocèle et/ou tératome, ou kyste neurentérique) [2 - 4]. On note souvent chez ces patients une constipation sévère et une duplication müllérienne [2, 5, 6]. Il peut exister une communication avec les méninges ; ces patients sont donc exposés à un risque de méningite purulente [7,8]. Le diagnostic peut être parfois difficile restant suspecté jusqu'à l'intervention chirurgicale [6, 9].

Nous rapportons un cas de SC pris en charge au Centre Hospitalier et Universitaire de la Mère et de l'Enfant Lagune (CHU-MEL) de Cotonou.

**OBSERVATION :** Il s'agissait d'un garçon admis au troisième jour de vie pour occlusion intestinale aiguë sur MAR. L'examen clinique a objectivé une absence d'orifice anal. Il n'y avait ni de signe de méconiurie ni de fistule au périnée. Une colostomie (Fig 1) en double canon de fusil a été réalisée en urgence avec des suites simples.



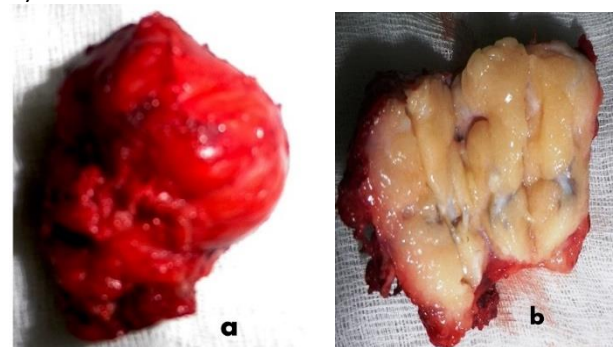
**Figure 1 :** Malformation anorectale sans fistule (a : colostomie. b : zone présumée de l'anus).

A 7 mois d'âge, dans le cadre des explorations paracliniques en prélude à une anorectoplastie, une colographie distale (Fig 2) réalisée, a permis de noter une image semi-lunaire voilant le sacrum et faisant suspecter un effet de masse pré-sacrée sur le cul de sac rectal. Le scanner et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) pelviens n'ont pas été réalisés par manque de moyens financiers.



**Figure 2 :** Colographie distale montrant l'empreinte de la masse sur le cul-de-sac.

Au cours de l'anorectoplastie par voie sagittale postérieure (ARPSP) de Peña, le cul de sac rectal n'ayant pas pu être mis en évidence, a contraint à une reconstruction du complexe sphinctéro-musculaire sur une sonde trachéale. Un abord abdominal complémentaire a été pratiqué, ce qui a permis la découverte et la résection d'une masse présacrée (Fig 3).

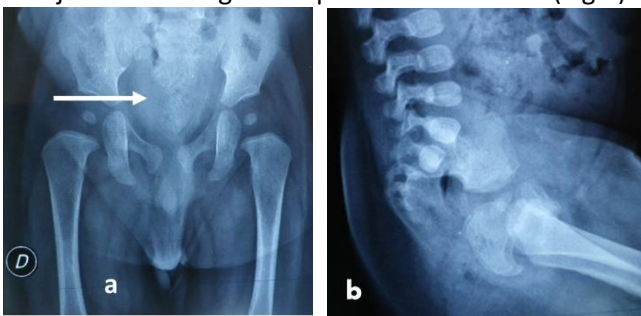


**Figure 3 :** Tumeur présacrée résectionnée (a = tumeur résectionnée ; b = tumeur résectionnée ouverte).

Le cul-de-sac rectal retrouvé a été ensuite abaissé en utilisant la sonde trachéale comme tuteur. Le rétablissement de la continuité colique a été réalisé dans le même temps opératoire pour permettre d'avoir une longueur colique suffisante pour l'abaissement. Après l'ARPSP, le périnée était mis au repos sans tension sur les sutures, par la confection d'un plâtre circulaire immobilisant les deux jambes

GBENOU AS, et coll

accolées l'une à l'autre pour 15 jours. Les suites opératoires immédiates étaient simples. La dilatation anale avait débutée dès une bonne cicatrisation de la plaie opératoire périnéale au 21<sup>ème</sup> jour et était réalisée à l'aide des bougies de Hégar. La séance de dilatation constituait entre autre, un entraînement à la défécation. La bougie lubrifiée, introduite dans le canal anal, est laissée en place jusqu'à son expulsion par la force contractile du complexe musculo-sphinctérien. L'examen anatomopathologique de la tumeur réséquée, a conclu à un lipome kystique. La radiographie du bassin en postopératoire a permis d'objectiver une agénésie partielle du sacrum (Fig 4).



**Figure 4** : Agénésie partielle du sacrum indiquée par la flèche (a = cliché de face ; b = cliché de profil).

Le diagnostic de SC a été retenu. La recherche d'une mutation du gène HLXB9 n'a pas été entreprise. A 24 mois postopératoires, l'examen clinique était normal. L'anus formé était propre et tonique. On ne notait pas de souillures entre les selles. Une radiographie du bassin réalisée chez la mère était normale.

**DISCUSSION** : Depuis la notification du premier cas du SC, un peu plus de 300 cas ont été publiés [11] et sa fréquence serait 1/100000 dans la population [12]. Elle appartient au groupe des malformations neurontérales [1, 2]. Elle résulte d'une séparation anormale entre le neuro-ectoderme et l'endoderme. Ce syndrome est la seule forme d'agénésie sacrée actuellement connue [3]. Martucciello et al [4] ont défini 3 types de SC: la forme complète comprenant un héli-sacrum, une MAR, et une masse pré-sacrée ; la forme intermédiaire comprenant un héli-sacrum associé à l'une des autres anomalies, et la forme mineure comprenant l'héli-sacrum seul. Le cas décrit dans notre observation comprenait l'héli-sacrum, la MAR, et la masse pré-sacrée il s'agissait donc d'une forme complète du SC. La déformation semi lunaire du sacrum connue dans le SC sous le signe de "scimitar" est souvent mise en évidence sur les clichés de la radiographie

conventionnelle lors des manifestations des complications liées au SC [13,14]. Selon Kumar et al [9], du fait de la rareté et de la variation des formes du SC, il y a toujours une forte probabilité de méconnaître son diagnostic dans la gestion initiale des MAR.

Concernant la masse pré-sacrée, la plupart des cas ont été des découvertes per opératoires [6,9,13,14] ou découverte lors du bilan des complications postopératoires de la MAR, telles que la constipation. De par sa nature la masse pré-sacrée peut consister en un tératome, un harmatome, un kyste neuro-entérique, un méningocèle antérieur ou leur combinaison [11]. De nos jours l'examen d'imagerie appropriée pour la mise en évidence et l'appréciation de la nature de la masse pré-sacrée en phase préopératoire s'avère être l'IRM [6, 8,13]. L'échographie pourrait être d'un bon recours dans certains cas [13].

Dans notre contexte l'IRM est seulement disponible dans le secteur privé, et le coût financier de l'examen est au-delà des moyens des parents ; au total ni l'IRM, ni l'échographie n'ont été réalisées dans notre cas. Le seul élément de diagnostic présomptif était l'image semi-lunaire voilant le sacrum et faisant suspecter un effet de masse pré-sacrée sur le cul de sac rectal à la colographie distale réalisée.

Dans notre cas, l'examen anatomopathologique de la masse réséquée a conclu à un lipome kystique ce qui explique la variabilité de la nature histologique de cette masse [2, 3].

Les formes de MAR décrites dans le SC sont souvent une fistule recto-urinaire, une atrésie rectale, une sténose anale simulant dans bien des cas une maladie de Hirschsprung [9, 11, 13, 14]. Dans notre cas il s'agissait d'une MAR haute dont la portion distale n'était pas accessible par la voie sagittale postérieure pourtant recommandée dans ces formes pour l'ablation de la masse et l'anorectoplastie [8, 15]. Dans notre cas cette voie postérieure n'a servi qu'à, la reconstruction du trajet périnéale pour l'abaissement de l'intestin distal comme dans le cas de certaines MAR hautes. C'est l'abord abdominal complémentaire qui dans notre cas a permis la résection de la masse pré-sacrée et la mobilisation du cul de sac rectal et son abaissement.

Selon Samuel et al [6] le traitement chirurgical doit être personnalisé eu égard aux facteurs de risques en présence. Ainsi, dans le cas où le diagnostic de SC est certain, une approche pluridisciplinaire chirurgicale est

GBENOU AS, et coll

souhaitable afin de réduire la morbidité et la mortalité [11,14].

Dans le SC le mode d'hérédité est autosomique dominant dans près de la moitié des cas [16]. Le gène à homeobox HLXB9 qui code un facteur de transcription (protéine HB9), est situé dans la région chromosomique 7q36. Des mutations de ce gène ont été mises en évidence dans de nombreux cas de SC familiaux et dans seulement 30% des cas sporadiques ; cela laisse penser que d'autres gènes sont impliqués dans le SC [5,16]. La recherche génétique dans les MAR syndromique reste encore l'un des multiples problèmes touchant les pays en développement comme le Bénin.

Dans notre cas nous n'avons pas observé de constipation opiniâtre en période post opératoire ; la recherche d'une éventuelle duplication müllérienne n'a pas été entreprise. La constipation opiniâtre et la duplication müllérienne constituent les quatrième et cinquième signes dans le SC [7,16].

Le manque de moyens financiers chez les parents du cas présenté, et l'inexistence d'une assurance maladie universelle à l'échelon national, ont constitué une véritable limite pour les investigations paracliniques en imagerie et génétique. Le suivi médical à long terme doit être de mise.

**CONCLUSION :** Devant toute MAR, il faut penser à la possibilité de SC. L'observation clinique associée aux investigations radiologiques conventionnelles standards permettent de mettre en exergue la triade : MAR, tumeur pré-sacrée et agénésie partielle du sacrum, qui font retenir le diagnostic. La recherche de mutation HLXB9 doit être effectuée sur le plan génétique.

#### RÉFÉRENCES

- 1-Belkacem S, Chellaoui M, Dafiri R. Le syndrome de Currarino. Feuilles de Radiologie 2010 ; 50 (3) : 115-120.
- 2-Cretolle C, Rousseau V, Lottmann H, Irtan S, Lortat-Jacob S, Alova I, Michel JL, Aigrain Y, Podevin G, Lehur PA, Sarnacki S. Malformations ano-rectales. Arch de Pédiatrie 2013 ; 20 : 519-27.
- 3-Currarino G, Coln D, Votteler T. Triad of anorectal, sacral, and presacral anomalies. AJR Am J Roentgenol 1981; 137: 395-8.
- 4-Martucciello G, Torre M, Belloni E, Lerone M, Pini Prato A, Cama A, Jasonni V. Currarino syndrome:

proposal of a diagnostic and therapeutic protocol. J Pediatr Surg. 2004 Sep;39(9):1305-11.

5-Cretolle C, Zerah M, Jaubert F. New clinical and therapeutic perspectives in Currarino syndrome (study of 29 cases). J Pediatr Surg 2006; 41: 126-31.

6-Samuel M, Holmes K. Currarino triad: diagnostic dilemma and a combined surgical approach. J Pediatr Surg 2000; 35: 1790-4.

7-Fleury J, Picherot G, Cretolle C. Currarino syndrome as an etiology of a neonatal Escherichia coli meningitis. J Perinatol 2007; 27: 589-91.

8-AbouZeid AA, Mohammad SA, Abolfotoh M, Radwan AB, Ismail MM, Hassan TA. The Currarino triad: What pediatric surgeons need to know. J Pediatr Surg. 2016 ; 27: pii

9-Kumar B, Sinha AK, Kumar P, Kumar A. Currarino syndrome: Rare clinical variants . J Indian Assoc Pediatr Surg. 2016 ; 21(4): 187-189.

10-Pena A. Atlas of surgical management of anorectal malformations. Springer Verlag New York, 1990, p 104.

11-Buyukbese Sarsu S, Parmaksiz ME, Cabalar E, Karapur A, Kaya C. A Very Rare Cause of Anal Atresia: Currarino Syndrome J Clin Med Res. 2016;8(5):420-423.

12-Lee JK, Towbin AJ. Currarino syndrome and the effect of a Large Anterior Sacral Meningocele on Distal Colostogram in an Anorectal Malformation. J Radiol Case Rep. 2016 ;30;10(6):16-21.

13-Idrissi ML, Babakhoya A, Bouabdellah Y, Hida M. A rectovaginal fistula within the scope of a Currarino syndrome. Pan Afr Med J. 2011;10:51.

14-Saberi H, Habibi Z, Adhami A.: Currarino's syndrome misinterpreted as Hirschsprung's disease for 17 years: a case report .Cases Journal 2009, 2:118.

15-Otagiri N, Matsumoto Y, Yoshida Y. Posterior sagittal approach for Currarino syndrome with anterior sacral meningocele : a case report. J Pediatr Surg 2000; 35: 1112-4.

16-Cretolle C, Pelet A, Sanlaville D. Spectrum of HLXB9 gene mutations in Currarino syndrome and genotype-phenotype correlation. Hum Mutat 2008; 29: 903-10.