MALFORMACIONES ANO-RECTALES

Dr. Gastón Galcaño Loynaz *
MFAVCP MASUPP

Entre las malformaciones congénitas incompatibles con la vida, un grupo importante está representado por aquellas que interesan la porción distal del tubo digestivo. Si bien la anomalia es fácilmente detectable en la mayoria de los casos, es imprescindible evaluar acertadamente todos sus elementos en cada niño. En efecto, el 74% de los casos son recuperables, más el umbral iatrogénico es muy bajo. Un enfoque inadecuado condena al nuevo ser a la obstrucción o incontinencia fecal y/o urinaria, la derivación definitiva, o la muerte: caminos sólo justificables en complejas malformaciones que engloban varios sistemas de la economía.

Resulta difícil precisar la frecuencia real, pues a las estadísticas se les escapan los casos más simples y las malformaciones múltiples. La literatura reporta alrededor de 1 caso por cada 3.000 a 5.000 nacimientos, siempre con ligero predominio del sexo masculino (3, 7, 14). En nuestro Servicio, representa el 2,9% de los ingresos a Cirugia Neonatal; aclaremos que muchos casos no ingresan a la Unidad en razón de su edad o por no requerirlo.

Embriologia

Inicialmente, el intestino terminal desemboca en la cloaca, cerrada al exterior por la membrana cloacal. Al fin de la 4ª semana un tabique: el septo urorrectal creciendo en sentido craneocaudal, inicia la división cloacal en una porción ventral: el seno urogenital, y otra dorsal. Simultáneamente dos rodetes laterales provenientes de la misma cloaca avanzan medialmente para fundirse al septo a nivel de la futura linea pubococcigea (18). Finalizada la división se rompe la membrana cloacal. El ano se desarrolla a expensas de los tubérculos anales, que aparecidos frente al pliege caudal engloban la porción más distal del intestino. Del mesodermo de éstos, se desarrollará el esfínter estriado (12).

Del seno urogenital se constituyen la vejiga y la uretra proximal. Los conductos mesonéfricos (Wolff) adyacentes, originan la yema ureteral y son parcialmente incluidos a las estructuras citadas; el resto, persiste en el varón (conductos genitales) y se atrofian en la hembra, en tanto que los paramesonéfricos (Müller) constituyen el aparato genital femenino hasta la porción craneal de la vagina, cuyo complemento deriva de los bulbos sinovaginales nacidos de la pared dorsal del seno urogenital (10).

---

* Profesor Agregado. Jefe encargado de la Cátedra de Clinica y Terapéutica Quirúrgica Pediátrica. HUC.

Las intimas relaciones de estas diversas estructuras y su sincronia evolutiva, explican la asociación de fistulas y otras anomalías a las malformaciones anorrectales.

Patología

La amplia gama de malformaciones anorrectales es función del momento en el cual una noxa altera la ontogénesis. Por ende, el desarrollo de las diversas estructuras pelvianas alcanzará niveles variables.

El intestino propiamente, termina en una bolsa ciega, o abierta al exterior por una fistula urinaria, genital o perineal. Dicho segmento final, distendido por meconio contiene en la submucosa importantes receptores sensitivos (8). La fistula debe considerarse como elemento constante integrante de la malformación. Se le considera presente hasta tanto no se demuestre lo contrario.

En cuanto al sistema muscular cabe destacar que en general el esfinter interno sólo se desarrolla en anomalias de aparición tardia. Algunos autores encuentran el esfinter externo normal o hipotrófico pero con capacidad funcional (15), en tanto que otros, niegan su presencia o lo consideran rudimentario e incompetente (8,19). Cualquiera fuese la realidad es copiosa la literatura que evidencia la primordial e insustituible función que cumple el haz puborrectal del elevador del ano en el mantenimiento de la continencia. Es por tanto indispensable conocer la relación del intestino con dicho músculo, preservarla si es normal o establecerla en caso contrario (5, 7, 11, 12, 14, 15, 17, 18, 19, 20).

Anomalias asociadas

Se encuentran en alto porcentaje, 40-60% (4,6). Se reportan cifras muy variables de anomalías músculo-esqueléticas que abarcan desde dedos supernumerarios a severas malformaciones de columna lumbosacra incluyendo agenesia total o parcial del sacro, de suma importancia por la implicaciones neurológicas obvias. El estudio radiológico deben incluir proyecciones anteroposterior y lateral de la columna a fin de evidenciarlas.

El aparato génito-urinario es probablemente el afectado con mayor frecuencia. Las lesiones urinarias coexisten en 26% de los casos sin incluir las fístulas, parte integrante de la lesión anorrectal. La incidencia aumenta en las malformaciones de tipo alto y prácticamente es nula en las hembras con malformación baja. Igualmente la gravedad es mayor en la de tipo alto que en las bajas. Existe el caso con severa displasia renal bilateral o agenesia que por tanto es insalvable (1). Las lesiones genitales más frecuentes son la duplicaciones de vagina o útero.

Siguiendo en orden de frecuencia, otros segmentos del tubo digestivo se ven interesados (10%) en especial es común la atresia de esófago con o sin fistula traqueal. La posibilidad de atresias intestinal debe considerarse al evaluar el estudio radiológico.

Las malformaciones cardiacas se asocian en 7% de los casos. Otras anomalías y las cromosomopatias son mucho menos frecuentes (1,4).

Clasificación

Luego de la clasificación propuesta por Ladd (9) en 1934, otras muchas se han publicado. Particularmente notorios son los trabajos de cirujanos ingleses y

MALFORMACIONES ANORRECTALES

	Clasificación VARON 55,4%			Frecuencia HEMBRA 46,5%		Total
MALFORMACIONES BAJAS (50%)						
(transelevador)						
I Estenosis anal		5%		3%	8 %	8 %
II Membrana anal imperforada		4%		2%	6 %	6 %
III Agenesia anal						
a) sin fistula		7%		0	7 %	
b) con fístula						
a periné	9,5%		a vulva	12.3%		
a uretra	0		a periné	7.2%		
	9,5%	9,5%		19,5%	19,5% 29 %	
		16,5%			19,5% 36 %	36 %
MALFORMACIONES ALTAS (50%)						
(supraelevador)						
I Agenesia rectal						
a) sin fistula		12,6%			1,9% 14,5%	14,5%
b) con fístula						
a utrera	21,4%		a vagina	7.4%		
a vejiga	0,9%		a cloacas	2,8%		
				10,2%		
	22,3%	22,3%			10,2% 32,5%	
		34,9%			12,1%	47,0%
II Atresia rectal		2 %			1 %	3,0%

Tabla 1. Clasificación y frecuencia. Se adopta la clasificación internacional con ligera modificación (anomalías intermedias incluidas en la altas). - Calcaño G. Malformaciones Ano-Rectales.

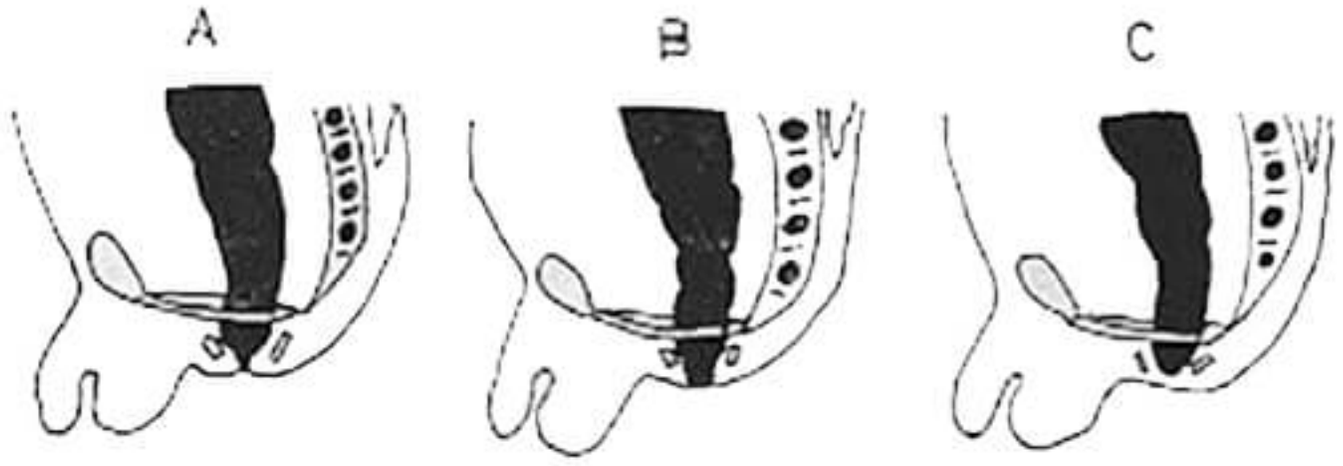
australianos intentando englobar todas las variantes. Sin embargo, creemos que una clasificación además de completa debe ser sencilla y práctica señalando la orientación terapéutica. Por tal motivo en la tabla y figura 1 se adopta la clasificación propuesta por Santulli y col., en 1970 (13), ligeramente modificada, que progresivamente ha ganado aceptación universal.

La distinción en tipos alto y bajo según el intestino haya o no atravesado el piso pélvico, establece la modalidad de tratamiento. Se ha omitido las llamadas formas intermedias por cuanto en la práctica se confunden con las altas y el tratamiento es el mismo de éstas.

La **estenosis anal** (Fig. 1 A) rara, generalmente se presenta como un mamelón dérmico en la región anal. La exploración con estilete encuentra el orificio anal cuando éste no está evidenciado por la presencia de escaso meconio.

La membrana anal no perforada (Fig. 1 B) también poco frecuente, presenta un ano normal pero un delgado velo obtura el orificio y empujado por el meconio, protuye más o menos en la región.

La agenesia anal (Fig. 1 C) pocas veces se presenta **sin fístula** en el varón, nunca en la hembra. La región anal muestra la ausencia del orificio, la piel puede tener una zona hipercrómica. El examen de orina es importante para evidenciar meconio en ella. Puede igualmente realizarse una punción con aguja gruesa para extraer meconio y así medir la distancia entre la piel y la bolsa ciega.



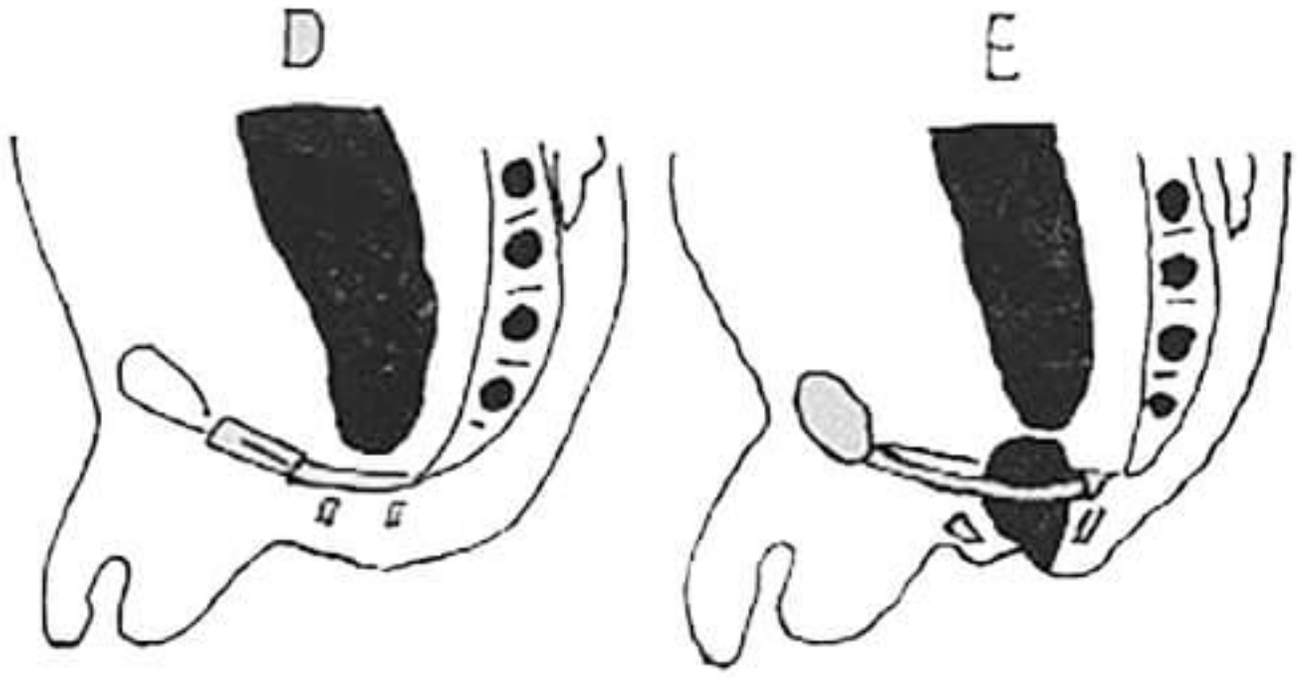
A,B,C : MALFORMACIONES BAJAS

Figura 1

La forma **con fistula** se encuentra en ambos seros. El periné debe examinarse cuidadosamente en busca de un orificio. En el varón se lo encuentra en el rafe anoescrotal o el escroto. A veces la piel está levantada por un corto trayecto de meconio subcuticular. La fístula interna, a uretra, es menos común. En la hembra el orificio fistuloso se abre usualmente en la horquilla vulvar, debe explorarse con un estilete, para demostrar que la fistula se dirige directamente atrás y bajo la piel para no confundirla con una fistula larga de una imperforación alta.

La agenesia rectal (Fig. 1 D) es la más común de las formas altas. En ambos sexos, la fístula es casi constante. El aspecto externo es similar a los casos de agenesia anal por lo que el diagnóstico requiere exploraciones complementarias.

La atresia rectal (Fig. 1 E), rara puede pasar inicialmente desapercibida pues el aspecto del periné es normal. El segmento atrésico se encuentra a 2-5 cm. de la unión cutáneomucosa. La ausencia de meconio es el síntoma de alarma. Debe



D. E. MALFORMACIONES ALTAS

Figura 1

realizarse un tacto rectal que establece el diagnóstico. La exploración con instrumentos es peligrosa y a veces no concluyente ya que la atresia puede ser de tipo diafragma.

Radiologia

Debe realizarse siempre aún con el diagnóstico establecido por el examen. Sólo así se detectarán las malformaciones del raquis. Además todo paciente con malformación anorrectal debe estudiarse con cistografia miccional y urografía de eliminación.

En la agenesia anal sin fistula externa y en las malformaciones altas el estudio radiológico se practica según la técnica de Wangensteen-Rice (invertograma). La idea es dibujar la bolsa ciega con el aire contenido en el intestino. Es indispensable dar tiempo a que el aire avance hasta la porción más distal y desplace el meconio. Por tanto, el estudio nunca se hará antes de las 8 horas de vida, preferiblemente después de las 12 horas y debe mantenerse el neonato unos minutos cabeza abajo.

En esa posición, se le coloca de perfil contra la placa y con los muslos flexionados sobre la pelvis de forma que el pubis, las tuberosidades isquiáticas y la punta del sacro (coxis) sean claramente visibles. En la radiografía se trazará la línea pubococcigea para relacionarla a la bolsa aérea que dibuja el Intestino ciego. Si esta se encuentra por encima de la línea pubococcígea, la malformación es alta (Fig. 2), en caso contrario la malformación es baja (Fig. 3). Cuando la bolsa ciega no alcanza a cubrir la tuberosidad isquiática se considera la lesión intermedia, asimilable a las altas.

Con frecuencia se coloca una marca radiopaca en la mancha anal con objeto de medir la distancia entre ella y la bolsa intestinal y si es mayor de 2 cm se considera que se trata de un tipo alto. Esta técnica, sin embargo, no es siempre exacta y recomendamos confiar en las marcas anatómicas.

Los radiólogos no parecen confiar mucho en el Invertograma y prefieren administrar per os una pequeña cantidad de contraste, esperar 6-8 horas y realizar la radiografia (21). Igualmente, si se realiza una punción transcutánea puede inyectarse contraste que dibuje el intestino. Rara vez estas técnicas son necesarias.

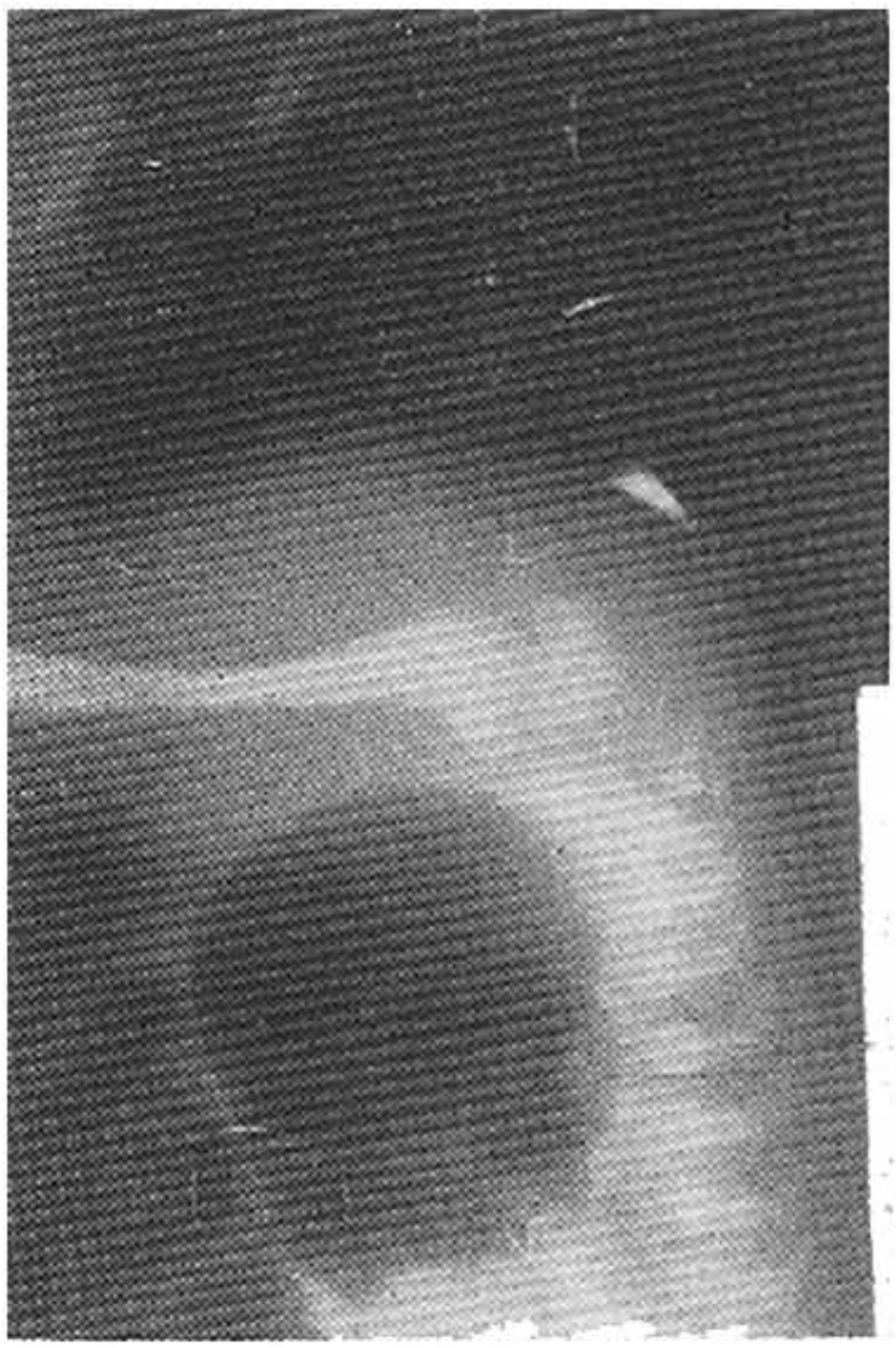


Fig. 2.- Malformación alta.

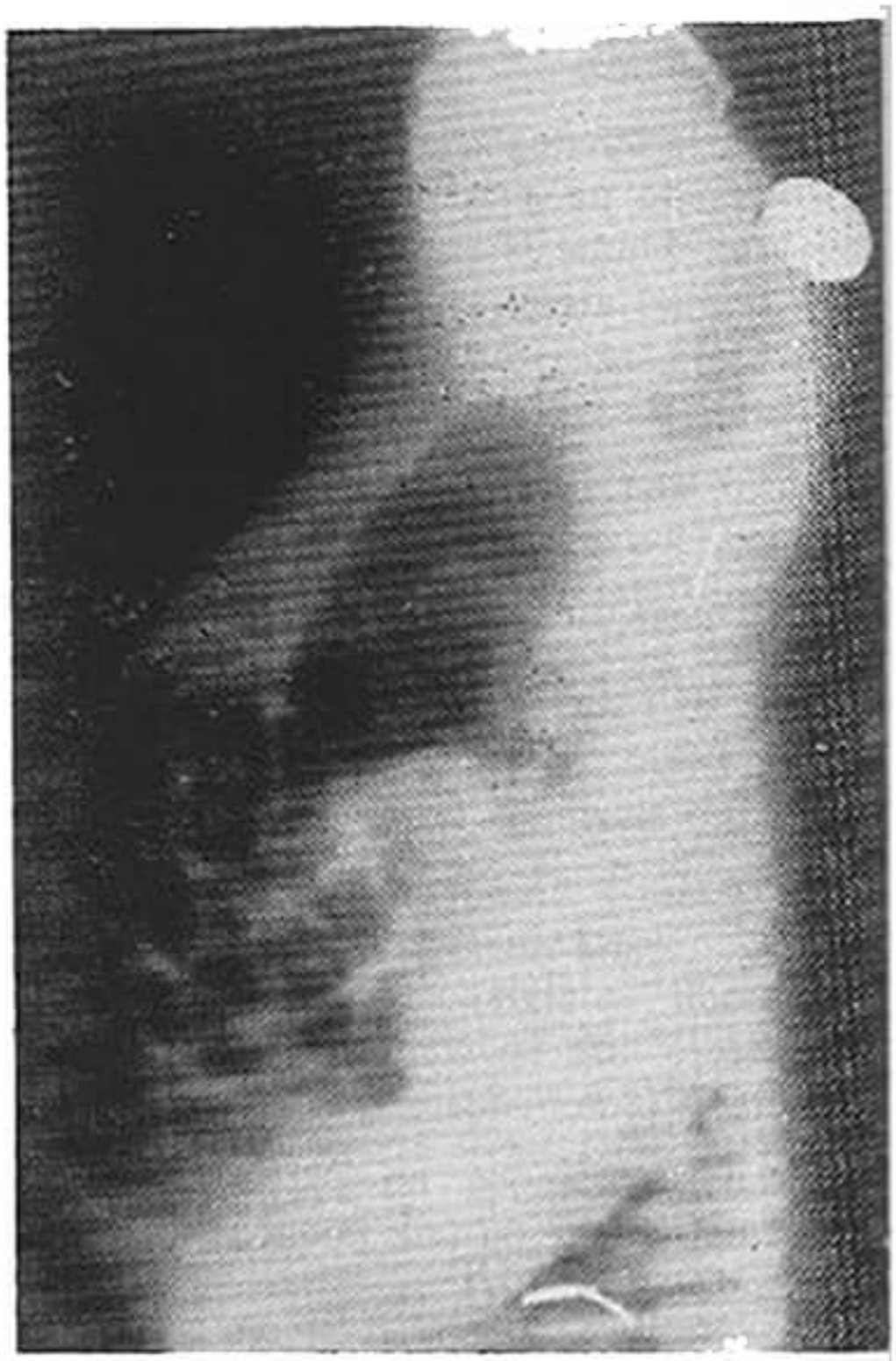


Fig. 3.- Malformación baja.

La exploración urológica debe realizarse preferiblemente en el preoperatorio ya que puede informarnos que el caso no es salvable. La presencia de aire en la vejiga hace el diagnóstico de agenesia rectal. La cistografía puede demostrar la localización y calibre de la fístula.

Diagnóstico

En la mayoría de los casos el diagnóstico de la malformación es evidente. El cuidadoso examen evidenciará las condiciones generales del neonato, y la presencia de otras malformaciones (pasar siempre un catéter a estómago para descartar atresia de esófago).

Con respecto al tipo de malformación, el examen del perine y el uranálisis son orientadores (17).

Varón: Existe 1 orificio perineal: malformación baja (o atresia rectal).
No existe orificio: malformación alta probablemente.
Meconio en orina: malformación alta.
No elimina meconio: invertograma.

Hembra: Existe 1 orificio: persistencia cloacal, malformación alta.
Existen 2 orificios (uretra, vagina): malformación alta.
Existen 3 orificios: malformación baja (o atresia rectal, o alta con fístula larga).
No hay evidencia de meconio: invertograma.

Tratamiento

Al neonato con malformación anorrectal deberá asegurársele sus condiciones generales y seguir todas las medidas rutinarias en este tipo de paciente. Es importante descomprimirlo con un tubo nasogástrico.

Como principio fundamental las malformaciones bajas o no requieren cirugía inmediata, o esta puede ejecutarse por vía perineal en el mismo período neonatal. Las malformaciones altas deben derivarse. Preferimos las colostomías transversas con sección o espolón a la hecha en sigmoides. Esta, deja un segmento distal corto más manejable y quizá trata la fístula urinaria o al menos origina menores complicaciones. Pero la colostomía sigmoidea aumenta las dificultades de la intervención definitiva, proporciona un sigmoides dilatado y edematizado y al realizar el descenso se pierde la protección que de por sí brinda la colostomía.

Malformaciones bajas. La estenosis anal sólo amerita dilataciones inicialmente con bujías metálicas y de ser necesario se adiestrará a la madre para ejecutar dilataciones digitales.

En la membrana anal no perforada, basta su incisión y eventuales dilataciones.

La agenesia anal sin fístula, impone una anoplastia: incisión cruciforme en la mancha anal cuyos colgajos se entrecruzarán con los de mucosa intestinal una vez movilizado el segmento ciego para evitar toda tensión. El esfínter externo, si existe, debe identificarse y preservarse alrededor del intestino. En la agenesia con fístula ésta debe dilatarse si es posible. En el varón con frecuencia es indispensable una anoplastia. La fístula anovulvar o anovestibular se dilata inicialmente. Luego de los 6 meses se realiza o una transposición por vía perineal o el "cut-back":

introduciendo una rama de la tijera en la fistula y hasta la bolsa profunda a la mancha anal se realiza la sección de todos los tejidos. En mbas técnicas debe intentarse construír un plano entre ano y vagina. Las dilataciones se iniciarán entre el 5º y 7º días.

En las malformaciones altas, el tratamiento inicial será la colostomía. Los descensos abdominoperineales en edad neonatal dan resultados funcionales malos dado que la continencia depende de la conservación del haz pubo-rectal difícil de reconocer y mantener su integridad en esta etapa de la vida (1,2,5,6,7,12,17,19,20).

La operación definitiva se planea para el niño mayor de 6 meses, preferiblemente al año . El descenso se realiza por via combinada socro-abdómino-perineal. Este abordaje permite identificar claramente el haz puborrectal, preservarlo y labrar a su través la ruta del intestino, asegurando la continencia. Los tiempos básicos de la intervención consisten en abordar por vía sacra para reconocer el elevador del ano y su haz puborrectal. Por vía perineal se incinde sobre la mancha anal, se identifica el esfinter estriado cuando existe y a través de una pequeña incisión en su centro se introduce una bujía de Hegar que también pasará el anillo puborrectal que así será progresivamente dilatado. En este canal labrado dejamos un dren de latex y suturamos la incisión sacra. Con el niño en decúbito dorsal practicaremos una laparotomía pararrectal interna izquierda para movilizar el sigmoides. No debe realizarse disección intrapélvica salvo en la cavidad de la bolsa ciega cuya mucosa se diseca de la muscular hasta identificar la fístula que ligaremos. Se escinde el manguito mucoso y con la guia del conducto muscular se realiza el descenso. El dren de latex dejado en el tiempo sacro será la orientación para que el colon descendido atraviese normalmente los músculos estriados que aseguran la continencia futura.

Rara vez es necesario tratar la fístula antes de la operación definitiva. Sólo estará indicado cuando la infección urinaria sea incontrolable o en casos de acidosis hiperclorémica por excesiva reabsorción urinaria en el intestino.

La atresia rectal también se trata al inicio por colostomía. Al realizar la operación definitiva no se requiere el tiempo sacro por cuanto el manguito distal es la ruta de un descenso endoanal.

La asociación con otras malformaciones severas obliga a realizar, salvo en los casos más sencillos, una colostomía y tratar la otra anomalía.

BIBLIOGRAFIA

1. ADKINS, J.C. & KIESEWETTER, W.B: Imperforate Anus. Surg Clin N.A. 56:397. 1976.
2. CHURCHILL, B.M., HARDY, B.E. STEPHENS, C.A.: Urological aspects of malformations and common abnormalities of the Anus and Rectum. Urolg Clin of N.A. 5:141. 1978.
3. GRAY, S.W. & SKANDALAKIS, J.E.: Embriology for Surgeons. W.B. Saunders Co. Philadelphy 1972.
4. HASSE, W.: Associated Malformation with anal and rectal atresia. Prog Ped Surg 9:99. 1976.
5. KIESEWETTER, W.B.: Imperforate Anus II. The rationals and techniques of the sacro-abdominal-perineal operations. J Ped Surg 2:106. 1967.
6. KIESEWETTER, W.B.: Malformations of Rectum and Anus. In Ravicth. M.M. et all. Pediatric Surgery 3rd Ed. Year Book Medical Pbsh. 1979.

7. KIESEWETTER, W.B. & CHANG, J.H.T.: Imperforate anus: a five to thirty years follow-up perspective. Prog Ped Surg 10:81. 1977.

8. KIESEWETTER, W.B. & NIXON, H.H.: Imperforates anus I: its surgical anatomy. J. Ped Surg 2. 60. 1967.

9. LADD W.E. & GROSS, R.E.: Congenital Mallormations of Anus and Rectum-Report of 162 cases. Am J. Surg 23:167. 1934.

10. MARSHALL, F.F.: Vaginal abnormalities. Urol Clin. N.A. 5:155. 1978.

11. REHBEIN, F: Imperforate Anus: Experiences with abdominoperineal and abdominosacroperineal pull-through procedures. J. Ped Surg 2:99. 1967.

12. SANTULLI, T.V.: Malformations of the Anus and Rectum. In Mustard W.T. et all: Pediatric Surgery 2nd Ed. Year Book Med. Pubsh. 1969.

13. SANTULLI, T.V. KIESEWETTER W.B. & BILL A.H. jr.: Anorectal Anomalies: A suggested International Classification. J. Ped Sur. 5:281. 1970.

14. SANTULLI, T.V. SCHULLINGER J.N. KIESEWENTER, W.B. & BILL, A.H. jr.: Imperforate anus: A survey from the members of the Surgical Section of the Academy of Pediatric J. Ped Surg. 6:484. 1971.

15. SCHNAUFER, L., TALBERT, J.L.: et all: Differential Sphincteric studies in the diagnosis of Ano-Rectal disorders of childhood. J. Ped Surg 2:538. 1967.

16. SINGLETON, E.B. WAGNER, M.L. & DUTTON R.V.: Radiology of the alimentary tract in infants and children. W.B. Saunders Co. Philadelphy 1977.

17. SMITH, E.D.: The iddentifications and management of Anorectal Anomalies. The factors ensuring Continence. Prog Ped Surg 9:7. 1976.

18. STEPHENS F.D.: Congenital Malformations of the rectum, anus and genito-urinary tract. E. & S. Livingstone Ltd. Edimburg 1963.

19. STEPHENS, F.D.: Embriologic and Functional aspects of Imperforate Anus. Surg Clin of N.A. 50:919. 1970.

20. SWENSON, O. & DONNELLAN, W.L. Preservations of the puborectalis sling in imperforate anus repair. Surg Clin of N.A. 47:173. 1967.

21. SWISCHUK, L.E. Radiology of the Newborn and young infant. The Williams & Wikins C. Baltimore. 1973. z