

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

ANOMALIAS CONGENITAS ANORRECTALES

Revisión de 38 casos, tratados en el Hospital
General "San Juan de Dios" los años 1967 - 77.

JULIO CESAR ORDOÑEZ PINEDA

1. INTRODUCCION

La nueva clasificación internacional tiene 27 variedades diferentes para las anomalías anorrectales y está basado en el objetivo del criterio anatómico; pero tropieza con el problema de que es complicado su empleo en la práctica clínica, por lo que hemos estimado que es más fácil el manejo de la clasificación realizada por el Doctor Santulli y colaboradores, para el presente trabajo de Tesis.

Bajo el amplio término de ano imperforado se han agrupado una serie de malformaciones anorrectales de carácter obstructivo, generalmente asociadas a comunicaciones anormales hacia el tracto genitourinario. El tratamiento inicial inadecuado puede llevar a resultados muy poco satisfactorios; de allí que los recientes avances en el tratamiento de estas anomalías tiendan a mejorar enormemente los resultados funcionales con disminución de la morbilidad y mortalidad.

Las malformaciones anorrectales constituyen el grupo de alteraciones congénitas más frecuentes del aparato digestivo. Su frecuencia es de un caso por cada 1500 a 5000 nacimientos (11, 2), y su ocurrencia es relativamente mayor en el sexo masculino (58%) que en el femenino (42%).

Desde la contribución importante de Ladd y Gross, la mayor parte de autores norteamericanos y de otros países incluyendo el nuestro, han usado su clasificación al referirse a tales malformaciones. Sin embargo, en In-

glaterra y Australia, estimulados por Dennis Broune, que dependían en parte de los trabajos de Wood-Jones y Keith, se adoptaron clasificaciones relacionadas más directamente con la derivación embriológica y el aspecto clínico de las anomalías. (4)

El tratamiento con frecuencia es prolongado y suelen haber dificultades importantes para su manejo, por lo que no es raro encontrar pacientes que fueron tratados en forma equivocada y que presentan secuelas como incontinencia rectal permanente con la repercusión psicológica que esto implica. (2)

La rehabilitación se completa en la edad escolar cuando el niño ofrece más colaboración, con la ayuda de estudios de cine y manometría.

Estas malformaciones del ano y el recto consisten en diversas lesiones que van desde una ligera estenosis congénita del ano, que sólo requiere dilatación para curar, hasta deformidades que plantean algunos de los problemas más difíciles y de salentadores de la práctica quirúrgica. Algunos de los problemas pueden atribuirse a una valoración incompleta o equivocada de las anomalías específicas, con el consiguiente tratamiento inadecuado. Otras provienen de nuestra dificultad para relacionar el tipo anatómico con el desarrollo

embriológico y el tratamiento. El número elevado de clasificaciones y sus modificaciones, aplicadas a estas lesiones demuestran tales dificultades.

La nomalía rectal o alta tiene una mortalidad mucho más elevada y se acompaña de una frecuencia mayor de malformaciones urológicas y sacras que la anomalía anal o baja. En la anomalía "baja" la terminación del intestino ha pasado a través de la hamaca puborrectal del músculo elevador del ano, y, generalmente se acompaña de un resultado mucho mejor que en el primer grupo, en el cual el intestino no ha atravesado la hamaca descrita. (4)

2. EVOLUCION HISTORICA

Las anomalías congénitas del recto y ano han sido, indudablemente, causa de morbilidad y mortalidad infantiles desde los tiempos antiguos. El primer dato que se encuentra en la literatura médica acerca del enfoque quirúrgico de estos problemas se debe a Pablo de Egina (625-690 A de C), quién practicaba y recomendaba la perineotomía en los casos del ano imperforado. El procedimiento que empleaba era la introducción a ciegas, de un bisturí en el sitio anal, con la esperanza de alcanzar la ampolla rectal y establecer una comunicación con el exterior. Este recurso heródico era seguido de dilataciones mecánicas del trayecto así construido, en los casos que sobrevivían. Es imaginable el fracaso de este procedimiento en los casos altos, así como el peligro serio de lesionar órganos vecinos: uretra, vejiga, útero. También es dable creer que este primitivo acceso quirúrgico haya dado buenos resultados en casos de imperforación anal membranosa.

En 1640, Sculteto practicó dilataciones anales, con éxito, a un niño con estenosis anal congénita; para tal fin empleó raíces de genciana, de diámetros progresivamente mayores.

El cirujano francés Littré trató algunos casos con colostomía, obteniendo alta mortalidad operatoria en 1710.

En 1787, Bell, cirujano Inglés, realizó la primera disección perineal en un caso de ano imperforado.

Campell efectuó la primera proctoplastia perineal con éxito en los EEUU de Norte América, en el año de 1790.

Amussat recomendaba, en 1835, la proctoplastia con disección cuidadosa del perineo, movilización del recto y sutura de este a la cicatriz anal. Ombredanne describió la técnica empleada indicando la incisión transversal en el perineo y resección del cóccix.

En 1884, Velpeau recomendó la colostomía en el sigmoide, como una medida salvadora después de fracasar en la vía perineal.

McLeod en 1880, fue el primero en indicar la vía abdomino-perineal; recomendaba que al fracasar en el acceso perineal se hiciera laparatomía y descendimiento abdomino-perineal al recto. Delageniere, en el año de 1894, propuso la exploración abdominal inicial, seguida de una incisión perineal para efectuar la sutura del recto a la piel de la región anal.

Un avance importante en el enfoque clínico-quirúrgico de las anomalías anorrectales, lo constituyó la técnica radiológica propuesta por Wangsteen y Rice en 1930, para determinar los casos en que la vía perineal daría buenos resultados.

Jonathan Rhoads, K. L. Pipes y J. P. Randall revivieron el interés en la vía abdomino-perineal, recomendando para los casos que se pensara que la ampolla rectal no sería alcanzada fácilmente a través de la incisión perineal. Estos autores hicieron su reporte inicial a la Sociedad Americana de Cirujanos en 1948. (8)

En Guatemala, en el año 1953, el Doctor Francisco Sánchez, publica en la revista del Colegio Médico, un trabajo relacionado con las anomalías anorrectales tratadas en el Hospital General "San Juan de Dios", analizando el tipo de tratamiento efectuado a cada paciente con respecto al tipo de lesión.

El Doctor Roberto Hernández realiza un estudio de las anomalías anorrectales, analizando 29 casos tratados en el Hospital Roosevelt, presentando este trabajo como Tesis de graduación en el año de 1960.

En 1964, el Doctor Carlos Lara Roche presenta en el VII Congreso Nacional de Pediatría un trabajo en el cual analiza la importancia de tratar a los niños con anomalías anorrectales altas con correcciones quirúrgicas en tres tiempos, siendo el primer tiempo una colostomía para realizar el tratamiento definitivo cuando el niño tenga más edad o su peso sea adecuado y, por último, cierre de la colostomía.

3. EMBRIOLOGIA:

Una serie de conceptos, muchas veces contradictorios, relacionan malformaciones específicas de parte baja del recto, vías urinarias, genitales y ano, con acontecimientos que se han observado en la región caudal del embrión en desarrollo. Estos acontecimientos que ocurren de la cuarta semana al sexto mes de desarrollo embriológico, el período de crecimiento entre 4 mm y 200 mm son los que a continuación se presentan.

En el embrión de 4 mm la alantoides se halla en comunicación con el intestino posterior en una gran cavidad terminal denominada cloaca, cerrada al exterior por la membrana cloacal. En la etapa de 5 mm el tabique uorrectal, dispositivo orientado en dirección inferior del mesodermo, divide la cloaca en una parte ventral el seno urogenital que formará la vejiga y la uretra y, una porción dorsal, el recto. Si este proceso embriológico normal se altera en estas etapas de formación y desarrollo, se producen diversos efectos que son más severos cuando más temprana sea su intervención. En estos casos la agenesia rectal y del esfínter interno se completa por un defecto del tabique uorrectal, que explica en estos casos la presencia constante de comunicación a través de una fístula rectouretral o recto-vesical.

Stephens considera que el tabique divide la cloaca sólo hasta nivel de la línea pubocóccigea y, que un segundo mecanismo, en forma de crecimientos laterales del mesodermo desde los costados del embrión hacia la línea

media, completa la división del aparato urinario separándolo del intestino en el embrión de 16 mm.

La terminación del intestino posterior forma la parte alta del conducto anal. El propio ano se produce más tarde por tejidos colocados más superficialmente.

La membrana cloacal, vista desde el exterior, se halla en el fondo de una zona deprimida, la fosa genital o cloaca externa. La membrana se desintegra a la octava semana cuando el tabique uorrectal crece hacia abajo (15), y permite que tanto el seno urogenital como el intestino posterior se abran en la fosa genital. La parte posterior de la membrana cloacal (membrana anal) que ocluye el intestino posterior, desaparece en la etapa de 22 mm, poco después de la parte anterior (membrana urogenital). Es posible la persistencia de la membrana anal, pero extraordinariamente rara.

El desarrollo del ano como formación de los tubérculos anales derecho e izquierdo, que crecen en dirección central hasta que establecen convergencia y rodean la terminación del intestino posterior. La depresión central dentro de los tubérculos es el proctodeo, que se forma a la salida del intestino posterior. La abertura anal, depende pues, de completarse la formación del ano más que de la desintegración de la membrana anal por sí sola, que ya se ha producido por este tiempo.

El músculo esfínter anal externo es de origen mesodérmico y se desarrolla independientemente en posición normal en el perineo a partir de los tubérculos anales. (4, 2).

4. ANATOMIA Y FISILOGIA DEL RECTO

El aparato anorrectal comprende dos partes tubulares concéntricas. La estructura interna representa la terminación de la víscera digestiva y está rodeada por los músculos estriados del periné, cuya parte más baja forma el esfínter anal externo. La víscera propiamente dicha, o sea, la parte inferior del recto y el conducto anal, está inervada por el sistema autónomo y escapa al control de la voluntad. La continencia normal depende del esfínter externo estriado. La región superior del componente visceral está revestida de un epitelio cilíndrico simple, productor de moco, prácticamente desprovisto de sensibilidad. Pero los dos últimos centímetros del epitelio son diferentes y la mucosa está sustituida por epitelio escamoso procedente del ectodermo. En esta región no hay secreción de moco, lo que evita que el periné esté cubierto continuamente de moco. Dicho epitelio posee gran cantidad de terminaciones nerviosas sensitivas especializadas, que mandan su información a los centros medulares e intervienen importantemente en el fenómeno de la continencia. La parte baja de la capa muscular circular del intestino se hipertrofia notablemente y forma el esfínter anal interno. El tono de este esfínter es un factor importante en el cierre del conducto anal y no puede ser regulado. Por fuera se encuentra una capa relativamente delgada de músculos

longitudinales, cuya función a este nivel es desdeñable.

El intestino terminal está rodeado por el esfínter externo, también de forma tubular. Entre ambos se encuentra una capa de fusión embrionaria, llamada plano interesfinteriano, por donde muchas veces se extienden las infecciones. El esfínter externo regula la abertura de la víscera. Además de su función como esfínter, contribuye a combatir la gravedad y a mantener el piso de la pelvis contra las fuerzas originadas por la presión abdominal. Fisiológicamente, estos músculos presentan un tono poco común, pues se mantiene incluso en reposo y, durante el sueño, merced a un reflejo medular integrado en la cola de caballo y que se inicia por receptores de tensión, situados en los propios músculos. Este tono basal obedece a varias influencias de las cuales unas lo aumentan y otras lo inhiben. El aumento de la presión intraabdominal significa aumento reflejo inmediato del tono de los músculos del piso de la pelvis. Esto tiende a contrarrestar la incontinencia por esfuerzo que podría producirse en estas condiciones y evita también el prolapso de la región pélvica de la víscera. Otro factor que aumenta el tono y ayuda a la continencia es la distensión del recto.

Son varios los factores que reducen el tono de reposo de los esfínteres anales; uno

de los más potentes es el esfuerzo de la defecación. Probablemente, formen parte del mecanismo fisiológico, pero los esfuerzos excesivos ocasionan anomalías de este órgano. También la micción ocasiona una supresión total de la actividad del esfínter anal. Una distensión considerable del recto, como en caso de impactación de heces, abole totalmente el tono esfinteriano, lo que explica la incontinencia de estos pacientes.

La contracción directa del esfínter no es el único factor de la regulación anorectal ni tampoco el más importante. Desde luego, resulta fundamental la disposición estructural de la región anorrectal, aunque se mantenga también en base a contracciones musculares. El recto bajo forma un ángulo recto con el eje del conducto anal; en consecuencia, la mucosa de la pared anterior del recto tapa, po así decir, la parte del conducto anal cerrado. La fuerza de la presión abdominal se transmite a través de la pared anterior del recto a la que oprime fuertemente contra el conducto anal, produciendo un cierre muy eficaz. Cuanto mayor sea la presión abdominal más firme es este cierre, lo que aleja la posibilidad de incontinencia por esfuerzo.

La parte superior del esfínter externo se continúa con los músculos elevadores del ano; se forma así una masa muscular unita-

ria, que se contrae como tal. El músculo inferior del grupo de los elevadores es el puborrectal, que incluso ejerce un poderoso efecto de esfínter al rodear el conducto anal superior. Las partes altas del músculo elevador constituidas por el pubococcígeo y el ileococcígeo, cierran el piso de la pelvis a ambos lados del orificio visceral y separan la pelvis del periné. Por debajo de ellos, a ambos lados del conducto anal, se encuentra la fosa isquirrectal que contiene principalmente tejido graso; por encima se encuentra la grasa del espacio pararrectal. (16)

5. CLASIFICACION

Durante un tiempo se tuvo la dificultad de incluir algunas de las malformaciones - en las clasificaciones originales de Ladd y Gross. Por ejemplo, uno de los problemas más manifiestos es clasificar las lesiones en el grupo de tipo II. Si esto representa un verdadero ano membranoso no perforado, resultante de persistencia de la membrana anal, entonces tiene que considerarse como una anomalía muy rara. Otros autores han tenido la misma dificultad o se han referido a la extraordinaria rareza de la lesión. La valoración actual del desarrollo embriológico y de las características de esta malformación parecen indicar - que casi todas las lesiones de tipo II registradas, sería mejor clasificarlas en otra categoría, como por ejemplo, del grupo de agenesia anal de anomalías "bajas". También se considera que se interesaría separar las anomalías de tipo III en un grupo de agenesia rectal, considerándolas defectos del desarrollo del recto (anomalía alta) y un grupo de agenesia anal, que representa defectos del desarrollo del ano (anomalía baja). No hemos podido diferenciar completamente estos dos grupos fundándonos en las relaciones que guarde el intestino, incluso como fístula, con la haca puborrectal. Sin embargo, hemos podido relacionar nuestros resultados generales - fundándonos en tal relación. Además hemos

estado dividiendo algunas categorías de fistulas en subgrupos más específicos.

A continuación presentamos la clasificación de Ladd y Gross, y luego la propuesta - por el Doctor Santulli y colaboradores, para que se compruebe la diferencia existente entre las dos.

CLASIFICACION DE LADD Y GROSS*:

- TIPO I: ESTENOSIS ANAL O SUPRA ANAL
 TIPO II: PERSISTENCIA DE LA MEMBRANA ANAL
 TIPO III: ANO IMPERFORADO:

En este caso el recto termina en un fondo de saco a una distancia variable del ano. Esta anomalía, encontró Gross, se acompaña de fistulas en la mayoría de las veces y las clasificó así:

EN MUJERES:

- a) Fístula recto-vaginal (tercio inferior más frecuente)
 b) Rectovestibular (fuera del himen).

* Tomado de bibliografía No. 9 y 20

- c) Rectoperineal (en cualquier porción).

EN HOMBRES:

- a) Rectouretral (uretra prostática o membranosa)
 b) Recto vesical (en trigono)
 c) Recto perineal (atrás del escroto).

TIPO IV: En este caso el ano y sus esfínteres son normales. El recto termina en forma de ciego a poca distancia del poro anal y se cree debido a obliteración del extremo superior del bulbo anal.

CLASIFICACION DEL DOCTOR SANTULLI Y COL.*

TIPO I: ESTENOSIS ANALES

TIPO II: MEMBRANA ANAL IMPERFORADA

TIPO III: AGENESIAS ANALES Y RECTALES

- A. Agenesia anal (ano imperfecto).

* Tomado de bibliografía No. 4

En la mujer:

1. Con fistula
 - a) Anoperineal
 1. Ano vulvar
 2. Ano perineal ectópico
2. Sin fistula

En el varón:

1. Con fistula
 - a) Anoperineal
 1. Anocutánea (ano cubierto)
 2. Ano perineal ectópico
 - b) Anobulbar
 - c) Ano uretral
2. Sin fistula

B. Agenesia rectal (recto imperforado)

En la mujer:

1. Con fistula

- a) Rectovestibular
- b) Rectovaginal
- c) Rectocloacal (se-
no urogenital)

2. Sin fistula

En el varón:

1. Con fistula

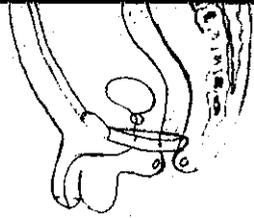
- a) Rectouretral
- b) Rectovesical

2. Sin fistula

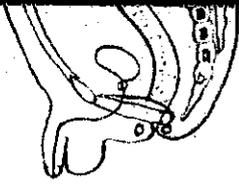
TIPO IV: ATRESIA RECTAL

A. Completa

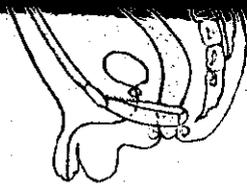
B. Incompleta



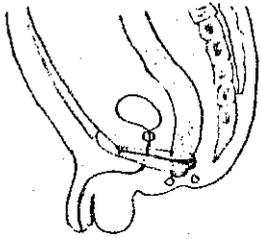
VISION NORMAL
FIG: 1



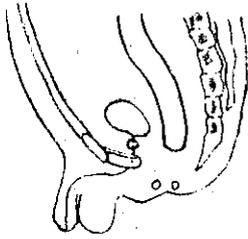
ESTENOSIS ANAL - I
FIG: 2



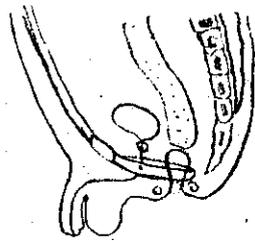
MEMBRANA ANAL IMPERFORADA - II
FIG: 3



AGENESIA ANAL - IIIa
FIG: 4

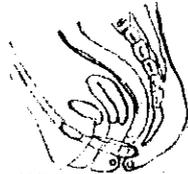


AGENESIA RECTAL - IIIb
FIG: 5

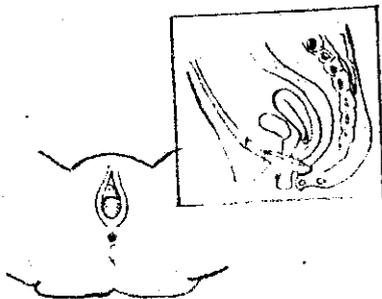


ATRESIA RECTAL - IV
FIG: 6

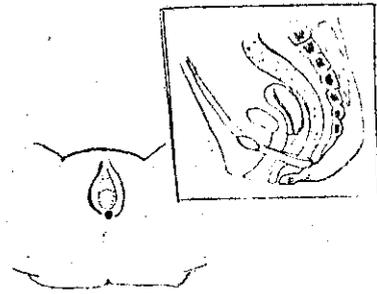
FISTULAS EN LA MUJER



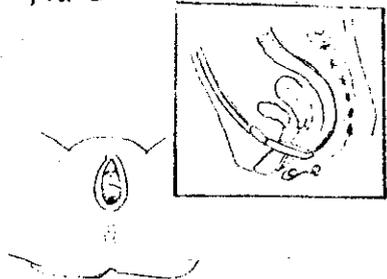
MUJER NORMAL
FIG: 7



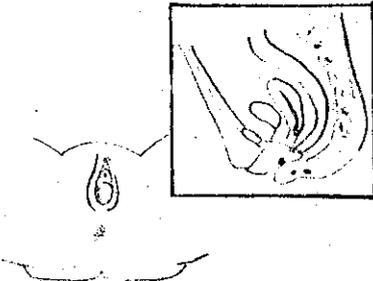
FISTULA ANOPERINEAL
ANO PERINEAL ECTOPICO
FIG: 8



FISTULA ANOPERINEAL
ANO VULVAR FIG: 9



FISTULA RECTO VESTIBULAR
FIG: 10



FISTULA RECTO VAGINAL
BAJA FIG: 11



ESTENOSIS ANAL (TIPO I) Figura No. 2:

Esta anomalía frecuentemente se diagnostica y trata por el médico general o el pediatra sin haberlo visto el consultor quirúrgico; esto, en parte, puede explicar que se describa como una "forma rara" de ano imperforado en la mayor parte de las series. La estenosis puede radicar en cualquier parte del conducto anal o existir en toda su longitud. La constricción es a veces semilunar y otras anular. Los síntomas son proporcionales al grado de obstrucción. (15) Estos pacientes presentan síntomas poco después del nacimiento, o unos meses más tarde, según la gravedad de la estenosis. La defecación es difícil y las heces pueden ser acintadas. El abdomen está distendido, se producen impactaciones fecales y, a veces, se desarrolla megacolon secundario con agrandamiento del recto a consecuencia de la obstrucción franca, el diagnóstico resulta evidente por simple tacto digital. (4)

MEMBRANA ANAL IMPERFORADA (TIPO II) Figura No. 3:

La membrana anal imperforada es una anomalía extraordinariamente rara. Se trata de un pequeño tabique de piel, vestigio de un tapón cloacal del embrión que no llegó a reabsorberse completamente, el que separa la ampolla rectal del límite cutáneo del perineo. (6)

La rotura de la membrana anal, tiene lugar alrededor de la octava semana de gestación. (15)

Se diagnostica fácilmente después del nacimiento como una membrana muy delgada que hace prominencia y se observa de color oscuro por la presencia de meconio inmediatamente detrás. Debe encontrarse al examen una pequeña desembocadura (tracto - fistuloso) que hará la perforación incompleta o que este trayecto fistuloso no exista, lo que hará la forma de imperforación membranosa completa. Si no se elimina meconio, en plazo de 48 horas, aparecen signos de obstrucción intestinal baja. Esta obstrucción membranosa delgada debe distinguirse clínicamente de la agenesia anal, anomalía sin fístula o con una pequeña abertura ano cutánea. (4, 15, 16)

Según Stephens, radiológicamente, la línea más baja se halla a 1 ó 2 cms caudal con relación al borde inferior del hueso isquiún y marca el nivel de la membrana anal. (4)

AGENESIA RECTAL Y ANAL (TIPO III)

A este tipo corresponde la inmensa mayoría de las malformaciones anorrectales. Suele haber una depresión (fosita o proctodeo) donde habría que buscar el ano. En la mayor parte de los casos esta depresión

anal está netamente definida; en otros resulta menos evidente. La piel a este nivel puede estar más intensamente pigmentada que la piel vecina, y las líneas cutáneas parecen converger en un punto central dentro del músculo esfínter externo que rodea la oquedad. Cuando el músculo se contrae puede observarse fruncimiento a este nivel. Si el niño llora o hace un esfuerzo, la zona hace prominencia hacia adelante, especialmente si la bolsa es del tipo de anomalía anal "baja". Puede haber una fístula asociada, y ésta, ser o no ser visible. (4)

Aunque la agenesia se ha atribuido a la falta de unión del recto al proctodeo, existen otras teorías para explicar su origen, siendo la más aceptada la ocurrencia de un accidente vascular en un intestino previamente formado.

Desde el punto de vista anatómico en el recién nacido el canal anal 15 mm de longitud y el recto 4 cms., siendo su calibre aproximadamente 11 mm. Practicamente son dos los grupos musculares del periné que tienen importancia: el isquicoccígeo del 1 mm de grosor y el puborrectalis de 2 a 3 cms. de espesor. Este último es considerado el de mayor importancia en la continencia rectal. (2)

LAS FISTULAS EN LAS ANOMALIAS ANORRECTALES

En las anomalías anorrectales, tanto en las denominadas bajas y altas, a veces se acompañan de una vía de "desagüe" rectal (fistulas) por la cual se excreta meconio evitando así una obstrucción intestinal baja (en algunas ocasiones). La presencia o no de las fistulas así como de su localización, puede modificar el tratamiento de las anomalías anorrectales.

En la mujer, los conductos de Müller se forman las trompas de falopio, el útero y, quizá, la parte alta de la vagina, quedan interpuestas entre el seno urogenital y el recto. Por lo tanto, las comunicaciones recto-urinarias no se encuentran en la mujer, excepto en forma de cloaca persistente (malformación del seno urogenital). En ningún momento hay comunicación entre los conductos de Müller y el recto. Las fistulas rectovaginales se relacionan con el desarrollo de los bulbos sino vaginales que nacen de la pared dorsal del seno urogenital y forman por lo menos el tercio inferior y, probablemente la mayor parte de la vaginal (punto de discusión). Los bulbos pueden incorporar una abertura cloacal persistente y en su migración pueden llevar esta abertura rectal al vestíbulo, o bien a cualquier nivel de la vagina.

La aparición de las fistulas a diversos niveles se explica por una interrupción en cualquier nivel de la "migración" normal de la abertura rectal, que primero se efectúa en dirección caudal desde la etapa cloacal temprana hasta que alcanza el perineo, y luego hacia atrás hasta la posición del ano en desarrollo. (4)

La salida de aire o meconio por la uretra o bien el análisis microscópico de la orina, permite conocer o establecer el diagnóstico de la fistula recto urinaria.

En la niña, cuando se identifica un trayecto fistuloso bajo, se puede dilatar éste diariamente por el familiar, bajo la supervisión médica del personal de consulta externa, hasta que el cirujano seleccione el procedimiento quirúrgico definitivo. (2, 15)

AGENESIA ANAL (TIPO III A): Ano imperforado. Figura No. 4:

Este grupo representa a una anomalía de tipo "bajo" resultante de un desarrollo defectuoso del ano. En todos los casos el intestino ha pasado normalmente a través de la hamaca puborrectal, pero la terminación del intestino, incluso como fistula, guarda una relación anormal con el esfínter externo y la oquedad anal. Cuando no hay fistula, las radiografías adecuadas demostrarán el nivel de la bolsa intestinal a nivel del isquión o por debajo. (4)

tula anoperineal no es notable. En el hombre es muy semejante por estar cruzada por una banda longitudinal de tejidos como el mango de una cubeta. (4,12)

Fistula anovulvar: Figura No. 9

En las anomalías bajas que presentan - fistulas anovulvares, donde el intestino - ha atravesado claramente el soporte pubo--rectal, se han efectuado dilataciones de la fistula con buen éxito. (1, 4)

Ano perineal ectópico: Figura No.

En esta malformación la abertura se ha lla por delante del hoyuelo anal. Puede - ser completamente adecuada y funcional, si mulando un ano normal. (4, 15)

En la niña sin fistula:

Estudios radiológicos adecuados revela ron la bolsa anal a nivel de la línea is--quiática o por debajo. (4)

En el varón con agenesia anal y fistula vi--sibles:

Fistula ano cutánea: Figuras Nos. 1 y 16

Esta fistula puede aparecer en cualquier lugar de la línea media del perineo por de--lante del hoyuelo anal; a veces puede se--

guirse el trayecto subcutáneo visible "dise--cando" su paso muy superficialmente hasta el escroto o, incluso, a la superficie inferior del pene. En ocasiones la fistula puede no ser manifiesta durante 24 a 36 horas después del nacimiento, hasta que la aparición de - una "mancha de mosca" de meconio descubre a la misma. Puede tratarse con seguridad me--diante una incisión supresora que destape. Nunca hemos visto un lactante con fistula pe--rineal que también tuviera comunicación con las vías urinarias. (4)

Ano perineal ectópico:

A veces una fistula anoperineal en el varón presenta aspecto similar al de la ni--ña. Puede tratarse de un ano adecuado y funcional situado por delante del hoyuelo - anal y por fuera en el músculo esfínter del ano. Su abertura puede remedar un ano nor--mal. (Figura No. 15)

Fistula anobulbar o anouretral: Figs. 17 y 18

En el varón con anomalía anal o "baja" puede haber, en casos muy raros, comunica--ción con la uretra a nivel de su procién - bulbosa o membranosa, se trata de una anoma--lía anal; el intestino ha pasado a través - de la hamaca puborrectal. Debiera distin--guirse de la fistula rectouretral, mucho - más frecuente, que es una anomalía rectal o "alta" que se consedra más adelante. (4)

En el niño sin fistula:

En el varón en quien se cree que hay una anomalía "baja" sin fistula, a juzgar por estudios radiológicos adecuados y de orina, puede utilizarse la reparación por vía perineal. Sin embargo, dada la posibilidad de una comunicación uretral, que puede clínicamente no ser manifiesta con las investigaciones ordinarias, incluyendo análisis de orina. (4)

AGENESIA RECTAL (TIPO III - B). Recto Imperforado. Figura No. 5.

La mayor parte de los niños en este grupo presentan fistula; puede ser una comunicación rectovestibular en el vestíbulo o a la fosa navicular de la vagina, puede ser rectovaginal (baja, media, alta) o puede penetrar en el seno urogenital como una fistula cloacal. Se han descrito casos extraordinariamente raros de comunicación rectovesicales en la mujer.

Se hace notar que en las fistulas rectovestibulares y rectovaginales bajas el intestino atraviesa la hamaca puborrectal, parcial o completamente. Aunque estos procesos pueden parecer anatómicamente anomalías "bajas" se han incluido en este grupo de anomalías "altas" o rectales a consecuencia de su origen embriológico. Se consideran relacionadas con el desarrollo del recto, y que han alcanzado su localiza-

ción baja por el crecimiento hacia abajo de los bulbos sinovaginales al formarse la vagina.

Los perfeccionamientos introducidos por Stephens relacionan los signos radiológicos con la formación del recto y ano. Relaciona los tres niveles de desarrollo de la parte distal del intestino con puntos de referencia óseos fijos en la pelvis. Cuando el intestino baja hasta la línea pubococcígea, línea trazada desde la parte alta del pubis hasta el segmento sacro inferior, la agenesia es rectal. (Tipo III).

Una falla más severa en la separación de la cloaca dejará una posible unión entre el intestino y la uretra prostática en el hombre. La fistula uretral en ciertos casos puede no ser patente pero el intestino está siempre adherido a la parte posterior de la uretra o por lo menos con un cordón fibroso en este tipo.

En la agenesia anorrectal, sin embargo, el intestino se detiene en su desarrollo arriba del suelo pélvico y un procedimiento muy elaborado se necesita para llevar el intestino a través de la vaina sin dañar ésta y los resultados no son tan buenos ni completos en obtener la continencia del ano.

En este grupo clínico el esfínter interno y externo son rudimentarios o están ausentes y el haz puborrectal está situado por debajo de la porción distal del recto. (2, 3, 4, 12).

Si el recto es realmente alto, esta información podrá ser obtenida usualmente por la inspección del perineo. Si es plano, siempre existe un recto relativamente alto. Si no hay orificio visible y el invertograma sugiere una bolsa rectal alta a más de 2 cms de la piel, uno debe proceder a realizar una colostomía como procedimiento primario. (1, 2)

Fístula Rectovestibular: Fig. No. 10

La fístula rectovestibular se demuestra que se dirige en sentido cefálico a lo largo de la pared vaginal posterior y no hacia atrás como la fístula anovulvar. (4)

Fístula Rectovaginal (alta o baja): Fig. 11 y 12.

Da una sintomatología tardía, ya que, generalmente, su orificio de salida es amplio y la eliminación de las heces se lleva a cabo sin dificultad. Generalmente es la madre quien nota la salida anormal de las heces.

Externamente se encuentran signos de inflamación locales y los dos orificios mencionados por Stephens que corresponden a la uretra y a la terminación común del recto y vagina. (9, 4, 2)

Fístula Rectocloacal: (seno urogenital)
Figura No. 13.

Es una anomalía propia de las mujeres y que comunica al exterior por medio de un orificio fistuloso pequeño o una comunicación amplia. En este caso los signos físicos son muy variables, ya que puede verse un orificio que le da salida a la orina, las heces y el moco cervical. Su apariencia es característica (según Stephens), el vestíbulo es franqueado por los labios y el clitoris, el forchete enfrente y por detrás; la parte anterior del vestíbulo es corta. El úgico orificio externo ocupa la mitad posterior, es del calibre de un lápiz y de longitud variable. Dentro del canal común, está la uretra en situación anterior, el recto en posterior y la vagina en medio. La longitud es inversamente proporcional a la longitud de la cloaca. La vagina es un órgano corto y está parcialmente obstruida por una membrana parecida al himen, el cérvix protuye dentro de su luz. El poro anal está ausente en el perineo, el cual es casi imperceptible en la hendidura anal. En ocasiones la comunicación es tan amplia que se asocia en una extrofia vesical y aún con anomalías de los huesos de la pelvis, notándose prácticamente la salida de estas secreciones a través de la vejiga. (4, 9)

Agenesia Rectal sin Fístula (en la mujer):Agenesia Rectal en el Varón con Fístula Visible:Fístula Rectouretral: Figura No. 19

En la región de la próstata es la más frecuente. En estos pacientes todos los intentos de llevar el catéter hacia adentro de la vejiga a través del conducto uretral son infructuosos, porque el catéter se desvía al llegar a la desembocadura de la fístula para seguir a lo largo de ésta e introducirse en el recto, por lo que se recomienda hacer una cistostomía y colocar así la sonda a través de la uretra. (4, 11)

Fístula Recto Vesical: Figura No. 20

Esta anomalía se presenta más raramente, pero su tratamiento tiene menos complicaciones.

Agenesia Rectal en el Varón, sin Fístula:
(Figura No. 5)

En ambos casos (en los que tienen fístula como en los que no la tienen), las radiografías adecuadas con el niño invertido muestran la bolsa rectal por encima del nivel isquiático, y los estudios anatómicos descubren que el intestino no ha atravesado la hamaca puborrectal. (4)

Cuando no hay fístula visible en el infante masculino, los Rx deben ser tomados para ayudar a determinar el nivel de la bolsa rectal. Se incluye el estudio radiológico completo (ya referidos con anterioridad en el capítulo de radiología), de laboratorio, etc.

En el caso de que exista fístula, debe ser enfatizado que, el fracaso de encontrar células del meconio en la orina, o el fracaso de demostrar una comunicación rectourinaria por el cistouretograma al vacío, no descarta dicha comunicación, puesto que la fístula puede estar cerrada por meconio que no está mezclado con orina. (1, 11)

ATRESIA RECTAL (TIPO IV): Figura No. 6

En este tipo de malformaciones el diagnóstico puede retrasarse unos días debido a la presencia de un ano aparentemente normal. Sin embargo, no se elimina meconio y pronto aparecen signos de obstrucción intestinal. En esta lesión el intestino se detiene sobre el piso de la pelvis sin ninguna relación al sistema urinario y existe un canal anal normal abajo, por lo que es favorable para tratarlo, siendo desafortunado que esta anomalía sea poco frecuente.

El diagnóstico se efectúa por tacto rectal, palpando al extremo superior cerrado de la bolsa anorrectal. En algunos casos la oclusión es completa en otros es incompleta. (3, 4)

6. DIAGNOSTICO CLINICO

En las anomalías congénitas del ano y del recto el diagnóstico pronto y exacto influye considerablemente en el pronóstico de estas afecciones. Por el contrario, cuando el diagnóstico se retrasa las condiciones fisiológicas del niño, de suyo alteradas, se deterioran aún más y el pronóstico empeora. (8)

Habitualmente se hace el diagnóstico desde el nacimiento al explorar cuidadosamente la región perineal y los genitales externos. Como medida útil en los centros obstétricos se debe hacer exploración rectal con un catéter de hule en caso de duda.

Al observar la ausencia de ano, el clínico debe buscar la existencia de una fistula.

En las niñas es casi una regla la desembocadura del recto en el vestíbulo o en la horquilla; en un menor número de casos en la pared posterior de la vagina, en otros casos raros, a la vejiga y al útero. (2)

Sólo la electromiografía selectiva permite prever con relativa exactitud el estado funcional del dispositivo esfinteriano. (13)

Deberá conocerse una de las clasificaciones que llenen el cometido del examinador y tratar de incluir en uno de sus tipos el caso que se marca y de acuerdo con ellos establecer la conducta. La altura de la bolsa rectal deberá conocerse con exactitud, así como la existencia de otras anomalías que pueden cambiar el tipo de operación, por poner en peligro la vida del niño. (9)

En los tipos I y IV el orificio anal está localizado en forma normal, pero el examen digital puede ampliar el diagnóstico, revelando estenosis en el primero y un canal anal ciego en el último. El sitio correspondiente a la localización anal normal puede estar perforado como en el caso II de anomalías, extremadamente raro de encontrarse, o en los casos comunes de anomalías de tipo III-A y III-B/ En estos últimos usualmente se encuentra una hendidura donde uno pudiera esperar encontrar el ano. Más de $\frac{1}{4}$ de los pacientes tienen una abertura ectópica del intestino (fistula) en el perineo, vagina, uretra o la vejiga. En todo caso debe buscarse cuidadosamente si hay fistula. (15)

En el niño de mayor edad debe ponerse especial cuidado e interés en todos los casos, en interrogar respecto a alteraciones del hábito intestinal y efectuar un examen clínico cuidadoso, no omitiendo el tacto rectal y aún el examen proctoscópico en todos los casos sospechosos de alteración orgánica anorrectal. Es increíble el número de niños que consultaron al

pediatra o al médico general por trastornos del hábito intestinal (diarrea, estreñimiento, etc.), a quienes no se les practica un tacto rectal y, sin embargo, si se les establece una terapéutica orientada a "curar" dichas alteraciones. (8)

A continuación se proponen ciertas técnicas de laboratorio que se pueden utilizar para llegar a un diagnóstico más acertado de estas malformaciones.

1. Examen de orina:

El examen corriente indica, por un lado la presencia de meconio y, por otro, la llamada prueba de Farber, que consiste en la demostración de células de epitelio escamoso o meconiales en la orina.

2. Cateterismo vesical:

Potts lo menciona y lo recomienda. Sólo lo creemos indicado cuando se sospecha fístula recto urinaria y se quiere determinar el nivel de la misma, si la orina que se obtiene ~~no tiene~~ meconio, la fístula es rectouretral.

3. Cistoscopia:

Está indicada cuando se sospecha una fístula rectovesical, es un procedimiento difícil de efectuar y que considera-

mos no indispensable, ya que en estos casos el fondo de saco rectal es alto y está indicada la corrección abdominal perineal en cuyo caso una fístula de este tipo no pasa desapercibida y puede tratarse fácilmente; sin embargo, Swenson refiere que la ha practicado, pero que es difícil ver el orificio fistuloso, pues la congestión es tan severa que no pueden encontrarse con seguridad.

4. Pielograma endovenoso:

Es recomendable efectuarlo, aunque no todos los autores lo mencionan. Si no se puede antes de la corrección quirúrgica por cualquier contratiempo, deberá hacerse después con mayor razón si se trata de una fístula urinaria o por sólo el hecho de haberse reportado anomalías congénitas del árbol urinario acompañando a las rectales.

5. Método de Wangsten-Rice:

Descrito en el capítulo de radiología.

6. Técnica de Rhodes-Wilson:

Descrito en el capítulo de radiología.

7. Placas vacías de abdomen: efectuarla cuando se sospecha anomalía congénita del intestino superior, la cual con la ayuda del mismo gas puede comprobar algunas de las mismas.

8. Rayos X de tórax:

Cuando se sospecha anomalía cardiovascular, pulmonar o digestiva superior, asociada.

9. Fistulograma:

descrito en el capítulo de radiología

10. Electrocardiograma:

Para anomalías cardiovasculares más complicadas.

11. Esofagograma:

Puede inyectarse por medio de una sonda de neelaton introducida hasta la parte posterior del esófago, material radiopaco diluido, cuando se sospecha anomalía asociada a este órgano.

12. Biopsia Rectal:

Aconsejamos hacerla en todos los casos en que se encuentre dilatación del colon y recto o cuando el niño padezca de estreñimiento crónico y la posibilidad del acto operativo lo permita.

13. Enema de colon:

Sólo en caso de necesidad.

14. Defecograma

15. Manometría selectiva

16. Cisteurografía miccional

17. En pacientes colostomizados se recomienda inyectar medio de contraste en el colon distal, para verificar la altura del saco rectal.

Estos estudios o medidas, nos ayudan a determinar las lesiones que pueda sufrir un determinado paciente, y así, poder efectuar un tratamiento adecuado en base de una impresión clínica certera y todo ello para beneficio del paciente y sus familiares. (8)

7. RADIOLOGIA:

La estimación del nivel intestinal distal mediante radiografías tomadas poniendo al niño con la cabeza baja durante 3 minutos y con las extremidades en extensión, marcando con lápiz de plomo la piel, fue llevada inicialmente por Wangesteen y Rice. También se recomienda tomar radiografías, flexionando las piernas sobre los muslos para mandar el gas a la parte más distal del intestino (técnica de Rhodes-Wilson).

La interpretación de los signos radiológicos resulta más útil colocando las piernas en ángulo recto con el tronco y centrando el haz de rayos sobre el trocánter mayor con el fin de evitar la superposición de los huesos isquiáticos por los fémures y ver más claramente el borde inferior osificado del isquion. Ahora relacionamos la progresión más distal del aire en el intestino con este nivel. Esto nos parece más preciso que medir la distancia a una señal puesta en la fosita anal ya que no es raro que la señal resulte difícil de colocar o pueda modificar el borde del nivel cutáneo.

Hay varios hechos importantes que pueden producir errores de gran calibre al interpretar los datos radiológicos. Si no hay fístula visible se indicará el estudio radiológico 24 horas después del nacimien-

to hasta que el aire deglutido ocluya y distienda el recto. (2) La presencia de una fístula puede permitir que el gas escape, y por lo tanto no dibuje el intestino distal. El meconio espeso puede quedar adherido a la parte más baja del intestino, de manera que el aire no alcance el verdadero nivel intestinal ni después de cinco minutos de estar el niño con la cabeza baja. Finalmente, la contracción del músculo puborrectal puede, en el momento de tomar la radiografía, mandar el aire en dirección cefálica y no al verdadero extremo distal del intestino. Esta última dificultad puede evitarse tomando varias radiografías seriadas rápidamente,

Teniendo en cuenta las limitaciones del diagnóstico radiológico, la presencia de aire a nivel del isquion o por debajo es sospechosa de anomalía anal o inferior. El aire por encima de este nivel, si no depende de los artefactos antes señalados, sugiere anomalía rectal o alta.

Los Rayos X con invertografía pueden no usarse porque un niño muy tenso o un piso pélvico paralizado puede dar una sombra de aire y ésta aparece más baja de donde debe ser. Alternativamente si el niño está muy contracturado en su suelo pélvico la sombra debe ser más alta que la terminación real del intestino.

Siempre que hemos podido medir la distancia no ha sido mayor de 1.5 cms. Como según

nuestra experiencia hemos determinado que la vía perineal podía utilizarse para aquellos casos en los cuales el extremo inferior del intestino se estima que estaba a 1.5 cms o menos de la marca anal, actualmente utilizando el nivel isquiático como guía para de terminar el enfoque quirúrgico adecuado. Si el extremo inferior se halla por encima de este nivel, está indicado una intervención abdomino-perineal. (4)

Kiesemeter y colaboradores han señalado el empleo de 10 a 15 ml diatrizoato de meglumina (gastrografin) instilados con sonda nasogástrica para delinear radiográficamente el cabo distal del intestino y demostrar si hay una comunicación rectourinaria asociada. Se añade una pequeña cantidad de carmín de índigo al medio de contraste de manera que pueda demostrarse en la orina la comunicación rectourinaria. Si hay duda respecto a la altura de la malformación y la existencia o no de una fístula se puede puncionar el recto a través del periné con una aguja de raquia marcada en cms. e instilar (una vez aspirado el meconio) medio de contraste. Otro procedimiento para mostrar la presencia de fístula y su altura, es la cistouretrografía miccional, previa pun-

ción vesical para estudio microscópico y cultivo de orina. (2)

En un paciente con membrana anal imperfecta, las radiografías con el niño invertido pueden manifestar una bolsa ciega llena de gas que se extiende hasta el nivel de la piel, a menos que tal bolsa esté llena de meconio. (4)

Un pielograma IV y un cistouretrograma deben ser tomados en cada caso porque tanto el 25% de las anomalías bajas y aún más de las anomalías altas estarán relacionadas con anomalías del tracto urinario.

En aquellos casos colostomizados un estudio de bario en el asa distal debe ser efectuado y las radiografías deben ser tomadas mientras se presiona en la pelvis en orden de distender el asa distal y ayudando a la parte baja del tracto reconocer la variante anormal de la agenesia rectal en la cual la fístula entra en la uretra más abajo que en el bulbo. (3)

La radiografía a/p, es siempre útil para observar defectos asociados de la columna vertebral (26%), más frecuente en la variedad alta. En esta forma la agenesia del sacro, la presencia de hemisacro o bien la ausencia de más de 2 ó 3 segmentos sacros ensombrea el pronóstico pues en general se acompañan de incontinencia anorrectal siendo el desa-

rollo del músculo elevador del ano muy deficiente. (1)

Finalmente se recomienda aplicar la exploración endoscópica (uretroscopia y vaginoscopia) el mismo día de la rectoplastia definitiva, en los casos que se requieran. (2)

E. Verdon ha reportado cinco casos de calcificaciones meconiales intraluminales en pacientes con ano imperforado. Normalmente el diagnóstico por peritonitis por meconio se hace cuando las calcificaciones abdominales son detectadas radiológicamente en recién nacidos con obstrucción intestinal. Previamente a ello ha habido una perforación intestinal prenatal y el paciente ha desarrollado una respuesta inflamatoria a menudo asociada con partes de asa intestinal, presentando un problema en el manejo tanto quirúrgico como médico. (15)

En estos casos reportados las calcificaciones meconiales se encontraban dentro del lumen intestinal; ninguno de estos casos tenía peritonitis coexistente por meconio. Todos los pacientes fueron masculinos y con agenesia rectal alta; en 4 de los 5 pacientes fue demostrada una fístula que comunicaba el recto con la vejiga e uretra, el quinto caso no fue reportado que tipo de fístula tenía.

La posible acción de la orina en el meconio para producir esta clase de precipitados que se calcifican está aún en discusión, así como también el rol que juega la estasis o las secreciones intestinales. El flujo de orina pasando hacia el colon puede de mostrarse con cistogramas al vacío en estos bebés. El meconio es una mezcla de líquido amniótico deglutido, células escamosas, desechos intestinales, sales biliares y células entéricas del feto. Es rico en proteínas, mucopolisacáridos así como de calcio y fósforo. No hay lista una explicación de cómo y porqué la orina fetal con sus niveles dilutos de urea y creatinina, podrían causar precipitación de sales de calcio en los cálculos arenosos encontrados en estos pacientes. Debería de mencionarse que todos los fetos tienen orina en su tracto gastrointestinal desde que el fluido amniótico es evacuado en mayor grado en la orina el último trimestre de preñación. La naturaleza y gravedad de la calcificación se completa por la repetición de radiografías después de la colostomía y evacuación de masas meconiales. (5)

8. ANOMALIAS ASOCIADAS

La frecuencia de anomalías asociadas en otras series publicadas se halla entre 22 y 72 por 100. En una serie en la cual se llevaron a cabo cuidadosos estudios necropsópicos fue de 97 por 100. En este grupo, más de una tercera parte tenían otras anomalías diversas, las más frecuentes eran cardiopatías congénitas, atresia esofágica y anomalías urológicas o raquídeas.

Las demás malformaciones anorrectales también pueden descubrirse acompañadas de un grupo complejo y raro de anomalías diversas que incluyen onfalocelo, extrofia de la vejiga, atresia de colon, fístula cecovesical y prolapso de ileon. (4, 15)

Se ha propuesto un concepto ingenioso para explicar las anomalías vertebrales, urológicas y genitales tan frecuentemente asociadas con las malformaciones anorrectales. Todas ellas se consideran expresiones de un "síndrome de regresión caudal", global, por defecto embrionario en el desarrollo de la región caudal.

En general, las anomalías altas se asocian con una frecuencia mucho mayor de anomalías de las vértebras inferiores que las anomalías bajas. Puede descubrirse algún tipo de anomalías de sacro en más del 50 por 100 de los pacientes, del grupo con agenesia rectal o "alta".

Los defectos neurológicos que acompañan pueden afectar notablemente los resultados finales en estos enfermos.

Hay que insistir en que, si el rquis es anormal, la frecuencia de anomalías urológicas es elevada; puede pasar del 70 por 100. La pielografía IV temprana y otras técnicas diagnósticas similares, incluyendo fistoure trogramas de vaciamiento, tienen gran importancia para la valoración total de todos los pacientes con malformaciones anales y rectales. (4, 16)

TABLA XX

En un estudio presentado por Moore y Lawrence de 120 casos de ano imperforado, encontraron las siguientes anomalías asociadas:

<u>Del Tracto Urinario:</u>	54
Megaloureter e hidronefrosis	18
Obstrucción urétero pélvico	2
Ausencia de riñón	5
Ausencia de riñones, vejiga y uretra	1
de riñón	7
Riñón en herradura	2
Pelvis y uréteres múltiples	3
Rotación incompleta del riñón	2
Extrofia de la vejiga	4
Hipertrofia vesical	1
Ausencia de genitales externos	1
Pene rudimentario	1
Hipospadia	7

<u>Vertebral * Neurológico</u>	41
Mielomeningocele	2
Espina bifida oculta	7
Diastematomielia	1
Otras deformidades sacras y lumbares	13
Seno pilonodal	2
Cola rudimentaria	1
Vejiga neurogénica	3
Retrasados mentales	4
Hidrocefalos	4
Microcefalos	1
Mongolismo	2
Hipoplasia cerebral	1
<u>Cardiovascular</u>	20
Enfermedades cardíacas congénitas	19
Estenosis de la arteria ilíaca común	1

<u>Tracto Gastrointestinal</u>	27
Atresia esofágica con fistula traqueoesofágica	7
Atresia duodenal	3
Hipoplasia pancreática	2
Ausencia de la vesícula biliar	4
Ausencia del conducto biliar	1
Mal rotación intestinal	4
Divertículo de Meckel	6
<u>Pared Abdominal</u>	15
Hernia umbilical	6
Onfalocèle	2
Hernia inguinal	6
Hidrocele	1
<u>Tracto Genital Femenino</u>	10
Utero bicorne	4
	4
Ausencia de útero	1

Hidrometrocolpos	1
<u>Extremidades</u>	10
Pie sambo	8
Dedo pulgar supernumerario	1
Fusión de las extremidades inferiores	1
<u>Misceláneos</u>	13
Escroto bífido	6
Labio leporino	1
Paladar hendido	1
Orejas deformes	1
Ausencia de oídos	1
Sordera	1
Estrabismo	1
Separación de la rama púbica	1
T O T A L	190

Este cuadro es tomado de la bibliografía No. 12

9. TRATAMIENTOINTRODUCCION:

Desde la introducción de las operaciones combinadas abdominoperineales por Rhoads, Pipes y Randall en 1948, para la reparación del ano imperforado con bolsa rectal, han venido en aumento el número de niños tratados desde su nacimiento con este tipo de operación como tratamiento definitivo. A pesar de haber tenido resultados satisfactorios con este tipo de operaciones, existen todavía puntos de discusión que merecen comentarse. Uno es el tratamiento de los niños con imperforación anal tipo III de Gross y Ladd, en quienes por alguna razón no tuvieron una operación definitiva y les fue practicada una colostomía como un primer tiempo, existiendo diferencias de opinión con respecto a la edad ideal para llevar a cabo el tratamiento definitivo. Potts recomienda hacerlo antes de los 9 meses de edad; Kiesemeter prefiere hacerlo cuando el niño alcanza un peso de 20 a 25 libras y Santulli espera desde los 3 hasta los 12 años.

La conducta actual nuestra, ha seguido los principios generalmente aceptados de llevar a cabo procedimientos inmediatos y definitivos siempre que sea posible: ano plastías perineales en las lesiones califi-

cadas como bajas y los procedimientos combinados abdomino perineales para las lesiones de tipo alto.

En Guatemala, en 1964, el Doctor Lara Roche presentó un estudio de seis pacientes los cuales presentaban anomalías anorrectales de tipo III-B. Estos pacientes fueron tratados con procedimientos de tres tiempos, siendo el primer tiempo una colostomía, el segundo tiempo denominado descenso abdomino perineal y el tercer tiempo el cierre de la colostomía. Habiendo obtenido resultados satisfactorios en los 6 casos, recomendando este tratamiento a pacientes de ambos sexos, con edades comprendidas entre los 12 y los 18 meses, pues a esta edad es más fácil identificar las estructuras las cuales se encuentran más desarrolladas y firmes, el equilibrio hidroelectrolítico es más estable, más resistente a la infección y, además, a esta edad el niño principia a educar el hábito de evacuación intestinal y pueden obtenerse resultados funcionales más satisfactorios. (14)

El pionero de las operaciones abdominales fue MacLeod en el año 1880, y a partir de esta fecha se han descrito varias técnicas modificadas. (6)

Las malformaciones anorrectales no son padecimientos/^{que} en general necesiten de un tratamiento quirúrgico inmediato. Aún los de--

fectos más altos permiten un estudio de 24 a 36 horas después del nacimiento para definir el tratamiento a seguir. Esto a su vez es variable según el sexo.

Una vez estudiado el paciente se inicia su preparación pre-operatoria que incluye la administración de vitamina K en el recién nacido, colocación de sonda nasogástrica y uretral en los casos que lo requieran y aplicación de enemas evacuantes cuando sea necesario. En algunos pacientes es recomendable la administración de antibióticos por vía oral o a través de la colostomía (si ya fue efectuada). Es además conveniente la colocación de un catéter venoso para fluidos y medición de la presión venosa central. (2)

Es de suma importancia señalar que todo enfermo con malformación rectal operado debe ser sometido a dilataciones por un período de tiempo variable, iniciándose éstas generalmente después de la primera semana, una vez al día y, posteriormente en forma alterna disminuyendo su frecuencia progresivamente. Esta medida contribuye a evitar la estenosis anorrectal y permite además evaluar la nueva situación anatómica del paciente.

Es necesario agregar que la administración de una dieta adecuada y el uso de laxantes y enemas son de gran utilidad en el manejo de estos pacientes.

La Colostomía:

La colostomía debería llevarse a cabo en las primeras 24 horas de vida, si es posible, para prevenir la sobredistensión y posible ruptura del intestino. Una colostomía sigmoidea tiene ventajas, en las que se pueden incluir:

- a) Que es la más distal
- b) Que la evacuación es más moldeada y hay menos dermatitis.
- c) Se evita una tercera operación.
- d) Hay menos problemas de desequilibrio hidroelectrolítico. (19)

Es importante separar las puntas de la colostomía así no habrá derramamiento de la punta proximal hacia adentro de la parte distal. (6, 12)

Las irrigaciones del cabo distal impiden la atrofia del colon que puede dificultar su reconstrucción posteriormente.

Al tener el paciente los requisitos deseados se procede a realizar el descenso abdominal perineal, y se le llama así sólo para poner énfasis que se toca la región perimeal para seccionar la piel en forma de Y horizontal y a través de ella permitir la exteriorización del intestino.

En este momento la colostomía practicada en los primeros días de vida se muestra particularmente útil ya que desfuncionaliza el colon distal y evita:

1. La infección de la anoplastia, consecuentemente.
2. La dehiscencia de sutura.
3. La actividad de la región anal hasta lograr su perfecta cicatrización.
4. La esclerosis permitiendo dilataciones hasta adquirir el diámetro ideal del ano.

En el momento de realizar el descenso abdominal, a pesar de las ventajas mencionadas, la colostomía puede ser punto de partida de complicaciones a nivel de la herida abdominal. Las más frecuentes son:

1. Infección
2. Evisceración

Se cierra la colostomía cuando el niño obtiene los resultados deseados, los cuales son:

1. Ano elástico por cicatrización perfecta
2. Ano suficiente por diámetro óptimo y

sin prolapso.

3. Ano continente por techado
4. Un aceptable ritmo defecatorio (dato que se obtiene por medio del techado externo de la colostomía o por la colocación de un cinturón ortopédico, que evita también el prolapso de la colostomía.
5. Admite un dilatador Hegar No. 11

Las fistulas pueden ser dilatadas si la reparación inmediata está contraindicada, haciendo las dilataciones hasta que el infante no tenga problemas de constipación.

Los cuidados pre y post-operatorios deberán ser administrados en una unidad de enfermería muy suficiente en el manejo de pacientes quirúrgicos recién nacidos y, ciertamente, el cirujano debe estar en capacidad de manipular las estructuras de la región ano rectal y perineal con habilidad y respeto. Durante el acto quirúrgico se debe tener una meticulosa disección de la fistula en su unión con el intestino normal, cuidadosa excavación de la pared uretral, una movilización adecuada del recto para asegurar una tensión adecuada o moderada de la anastomosis ano cutánea, sutura de la anastomosis ano cutánea y así evitar la estrechez y el desarrollo de un prolapso. Utilizando estos medios uno puede an-

participar un excelente resultado. (12, 6, 1, 10, 11, 13)

ESTENOSIS ANAL (TIPO I)

El tratamiento estriba en efectuar dilataciones diarias con sondas uretrales de caucho, bujías graduadas de caucho, dilataciones de Hegar o bien tubos de centrifuga. Más tarde puede utilizarse el dedo meñique, luego el índice. La frecuencia de las dilataciones disminuye cuando la estenosis se ablanda y el ano se vuelve elástico. Se enseña a los padres la técnica de las dilataciones, que pueden efectuarse varias veces por semana durante tres a seis meses. Si la estenosis es extraordinariamente intensa, será necesario algún tipo de cirugía plástica, seguido de dilataciones. Rara vez es imprescindible operar. (4, 15)

MEMBRANA ANAL IMPERFORADA (TIPO II)

El tratamiento consiste en efectuar una incisión crucial a través de la membrana, o extirparla, todo ello seguido de dilataciones anales. (4, 15)

Las escuelas francesa y americana indican la sección del tabique, más o menos ancho, que separe a la ampolla de la superficie cutánea, en los casos de imperforación anal. La escuela americana añade que en los casos de oclusión incompleta por la existencia de un trayecto fistuloso más o menos marcado, es prudente diferir la operación plástica de la región perineal has-

ta que el niño sea un poco más grande, contentándose el cirujano con hacer una colostomía temporal. Esta técnica disminuirá el riesgo quirúrgico y hasta la técnica es menos difícil. (16,2)

AGENESIA ANAL (TIPO III-A)

Las anomalías bajas pueden ser tratadas, con las palabras de Sir Denis Brownes: "haciendo la abertura tan grande como se necesita para que trabaje". (3)

En los casos de agenesia anal, desde 1961 y a sugerencia del Doctor Ruiz Moreno, la incisión sobre la piel que antes se hacía vertical se modificó con forma de cruz para alargar el canal ano rectal y disminuir la retracción cutánea con zetoplastias. En el niño pequeño desde hace cinco años se practica la plastia cutánea con un incisión en "Y" con lo cual se obtienen las ventajas antes señaladas y los colgajos de base más amplia tienen mayor irrigación. (2).

En casos selectos el aproximamiento perineal puede ser empleado para corregir esta anomalía en el período del recién nacido; este procedimiento debe ser reservado para el pediatra especializado. Los ingredientes para tal procedimiento son: clara evidencia radiológica de una bolsa rectal baja, la presencia de un pico al final superior, más abajo de la columna de aire en el recto, indicando

movimientos hacia adelante del recto por el soporte puborrectal, el cual debe implicar que el intestino está mas abajo que el soporte y la ausencia de una comunicación - rectourinaria. Debe enfatizarse que el acercamiento perineal en el infante es un riesgo; puede arruinar las oportunidades - del niño en el sentido de obtener un buen resultado si puede probarse que sea una - fistula urinaria o que la anomalía no es baja. (1)

En la Niña con Fístula:

Cuando la fístula es voluminosa, puede no necesitarse tratamiento en el recién nacido. Si tiene dimensiones menores que las adecuadas y dificulta las evacuaciones normales, es necesario un tratamiento temprano para evitar la hipertrofia rectal y la inercia cólica resultante del estreñimiento crónico y las impactaciones fecales.(4)

Con Fístula Ano Perineal:

Para reparar una fístura rectoperineal, es mejor agrandar la abertura anormal posteriormente hasta que la porción posterior - de la nueva abertura se encuentre entre los ya existentes esfínter externos. (4,12)

Fístula Ano Vulvar:

Quizá no se necesite más tratamiento, o sólo una anoproctoplastia perineal, efectuada de 9 a 12 meses de edad. (1, 4)

Ano perineal ectópico:

Si es suficientemente voluminosa la lesión quizá no requiera ningún tratamiento; si es pequeña puede realizarse una técnica de resección incluyendo la sección de la comisura anterior del músculo esfínter anal externo si es necesario en periodo neonatal. En casos raros se necesita más tarde una anoplastia perineal. (4, 15)

En la Niña sin Fístula:

Esta lesión puede tratarse con anoproctoplastia perineal. La alternativa es una colostomía preliminar, seguida de reparación perineal, a la edad de 9 a 12 meses. (4)

En el Varón con Agenesia y Fístula Visible:

Fístula Ano Cutánea:

Se aconseja una simple intervención de supresión en el periodo neonatal. La incisión se hace llegar por otras hasta el hoyuelo anal, por debajo del cual hay un conducto adecuado. Puede ser necesario cortar la comisura anterior del músculo esfínter - del ano, y a veces se ponen varios puntos - entre la pared anal expuesta y la piel abierta. (4)

Ano Perineal Ectópico:

Estos casos, en la mujer, pueden no necesitar tratamiento ninguno o una simple técnica de supresión cortando la comisura anterior del esfínter externo si el orificio no es adecuado. (4)

Fístula Anobulbar o Anouretral:En el Niño sin Fístula:

La forma más segura de actuar es la colostomía en período neonatal, seguida de reparación definitiva a los 9 ó 12 meses de edad. En general, preconizamos esta intervención para todos los niños que no tienen fístula visible. Esto se aplica a la malformación anal baja y, especialmente, según se verá en la lesión de tipo alto, en la cual es frecuente la complicación con vías urinarias a pesar del análisis de orina normal. Si el cirujano elige la vía perineal, ha de estar preparado para abandonarla y seguir con una operación abdomino perineal combinada si se descubre una comunicación con la uretra. (4)

AGENESIA RECTAL (TIPO III-B): Recto imperforado

La operación abdomino perineal se debe llevar a cabo a partir de los 12 meses hasta los 18 meses y cuando el niño tiene un

peso de 20 libras, antes de ello el médico debe dilatar las vainas de los puborrectalis para dar al intestino firmeza y, por lo tanto, disminuir los riesgos de incontinencia debido a la debilidad del esfínter. (2, 3, 4, 12)

El futuro manejo de la colostomía debe incluir dilataciones diarias por tres meses, un pielograma IV, un cistouretrograma al vacío, estudio del ojal (para determinar la anomalía y anomalías urinarias asociadas) y la irrigación semanalmente del ojal distal hasta que una cirugía definitiva pueda realizarse. (1,2)

Fístula Rectovestibular:

Aunque algunas de estas fístulas pueden tratarse con dilataciones o una técnica de supresión, seguida más tarde de una proctoplastia perineal, ahora se prefiere efectuar una colostomía en período neonatal, seguida de reparación perineal definitiva a los 12 meses. En raros casos, cuando la fístula es extraordinariamente estrecha, puede ser necesaria la vía combinada abdomino perineal. (4)

Fístula Rectovaginal: (alta o baja)

En este tipo de anomalía se efectúa una colostomía en período neonatal. La anomalía se repara después con una técnica combinada abdominoperineal a la edad ya recomendada. (4, 2).

Fístula Rectocloacal (seno urogenital):

Para un paciente de sexo femenino, que presenta fístula que penetra al seno urogenital, la anomalía se repara haciendo primero una colostomía en la edad neonatal; - posteriormente, se realiza la operación - abdomino perineal. (4)

Agenesia Rectal sin Fístula (en la mujer):

Se efectúa una colostomía en período neonatal. La anomalía se repara después - con una técnica combinada abdominoperineal. (4)

Agenesia Rectal en el Varón con Fístula Visible:Fístula Rectouretral.Fístula Recto Vesical.Agenesia Rectal en el Varón sin Fístula:

Todos se tratan con una colostomía en período neonatal y una reparación abdomino perineal. En algunos casos se deja un maniquito de intestino haciendo protusión a través del ano, que más tarde se cortará. La operación abdominoperineal actualmente se efectúa pocas veces en el recién nacido (actitud que no es recomendable), pues consideramos que el intestino puede colocarse más fácilmente y en forma más adecuada a

través de la hamaca puborrectal en período más tardío. Con esta técnica la estimulación eléctrica del músculo, que se ha utilizado para la identificación del esfínter externo durante la disección perineal, ha demostrado también - ser útil para localizar con precisión la hamaca puborrectal durante la parte abdominal de la intervención.

Para estos casos, Stephens considera que - el intestino puede hacerse pasar a través de la hamaca puborrectal más fácilmente por vía sacrococcígea que utiliza para esta y otras anomalías. Otros autores han señalado resultados alentadores utilizando esta vía con algunas modificaciones.

Digamos, entre paréntesis, que ninguno de los niños con anomalías altas o rectales presenta fístula visible. Hemos de insistir en el principio de evitar la vía perineal como intervención definitiva en cualquier niño que no tenga fístula visible, como se señaló en la sección de la agenesia anal. (4)

ATRESIA RECTAL (TIPO IV)

Estas anomalías se tratan con una colostomía preliminar en el período neonatal, seguida de una técnica abdominal de tracción del intestino, que se hace salir del exterior a la edad de 12 meses, efectuada en forma similar a la

que se utiliza para el tratamiento del mega colon congénito. (3,4)

TECNICA QUIRURGICA

IMPERFORACION ANAL Y FISTULA RECTO VAGINAL

1. Posición del niño sobre la mesa operatoria, con sus miembros inferiores levantados. Esta posición puede mantenerse por medio de una larga tira de esparadrapo pasada por debajo de la cara posterior del tórax y después alrededor de las piernas que le mantienen flexionadas sobre el tórax. El trayecto fistuloso se identifica introduciendo una pinza de Kelly en la fistula recto vaginal (o bien recto fosa navicular). Se efectúa una incisión perineal exactamente en la línea media.
2. Se continúa la disección a través de la piel y de los tejidos subcutáneos, hasta identificar el recto y la fistula rectovaginal (o bien la fistula hasta la fosa navicular).
3. Después de rodear e identificar por completo la fistula, se secciona. No es necesario cerrar su extremo anterior. Al contrario, es preferible dejarla abierta por su cabo anterior, para disponer de un drenaje postoperatorio de esta región. El lado anterior de la fistula se cerrará siempre espontáneamente.
4. Una vez se ha librado todo en recto en todo su perímetro (especialmente en su cara anterior) se comprueba que se puede desplazar fa

cilmente en sentido distal y se inicia la reparación anorrectal. Se colocan puntos de sutura con seda 4 ceros formando un cuadrado (a las doce, tres, seis y nueve de un reloj imaginario). Cada punto se apoya en el esfínter anal externo y en la pared del recto, dejando unicamente aparte la mucosa. A continuación se colocan tres o cuatro puntos de seda adicionales en cada uno de los cuatro cuadrantes delimitados. En esta serie de puntos de seda que rodean totalmente el intestino son responsables de su anclaje.

5. Se abre el recto en forma adecuada y se extirpa el exceso de intestino. Se colocan puntos de referencia igualmente a las tres, seis, nueve y doce en un reloj imaginario. Estos puntos de cat gut crómico comprenden la piel y todo el espesor de la pared del intestino. A continuación se colocan tres o cuatro puntos de cat gut adicionales en cada uno de los cuatro cuadrantes delimitados. Se hace más fácil esta maniobra si se aumenta, en cada tiempo, la tensión de los puntos de referencia que delimitan el cuadrante. Así se ven claramente los bordes de la piel y membrana mucosa que van a aproximarse. Es conveniente enfrentar cuidadosamente la mucosa a la piel para lograr una curación rápida y perfecta. Es agradable trabajar con cat gut crómico 4 ceros, pero es frecuente que este material

se absorba con excesiva rapidez, antes de la total curación de la herida. Por ello, es más recomendable el cat gut 3 ceros, aunque este material sea más rígido. Proporciona una mayor seguridad de permanencia hasta la cicatrización de los bordes cutáneomucosos.

6. Se ha completado la reconstrucción. El orificio del ano será un 50% mayor del tamaño que se considera normal. Es de esperar una considerable retracción en el curso de unos pocos meses (los puntos de cat gut de la unión cutáneomucosa cierran espontáneamente pasadas dos o tres semanas). No creemos que tenga el menor interés usar puntos de seda para unir el intestino a los bordes de la piel perineal. Los puntos de material irresorbibles al parecer, provocan una mayor irritación local cuando se contaminan con heces, lo que es totalmente inevitable en el post-operatorio. Por otra parte, es preciso retirarlos. Hemos obtenido resultados muy superiores con el empleo de puntos de cat gut.

Siempre es tentador para los ayudantes examinar el ano en el postoperatorio introduciendo un dedo en su interior o bien un dilatador "para medir su tamaño". Es preferible prescindir de estas medidas al menos durante varias semanas. Cuanto menores sean las interferencias mejor será la curación.

IMPERFORACION ANAL CON MUÑON RECTAL ALTOINTERVENCION ABDOMINO PERINEAL

1. Se coloca al niño sobre la mesa de operaciones de forma que se tengan a la vista tanto el abdomen como el perineo y los genitales. Será preciso trabajar sobre todas estas regiones sin cambiar durante la operación la posición de las piernas del enfermo. Las piernas se mantendrán separadas y los pies estarán convenientemente sujetos sobre esquís, largas tiras de aluminio que se deslizan debajo de la colchoneta y quedan sujetas por la misma colchoneta. Se diseccionará una vena en el brazo para la infusión de líquidos o sangre durante la operación. Se pinzarán con Zephiran el abdomen, los genitales y el perineo, preparando toda esta región como único campo operatorio.
2. El campo operatorio tal como queda a la vista del cirujano, colocado a la izquierda de la mesa. Laparatomía izquierda media, con separación hacia afuera del vientre muscular. Antes de penetrar en la cavidad peritoneal se abre la vejiga. Se hace pasar una sonda sólida y rígida desde la vejiga hasta el exterior a través de la uretra. Esta sonda se dejará durante toda la operación. Es esencial poder palpar fácilmente la uretra durante la disección pélvica, para evitar una lesión de este órgano. (Los

intentos de introducir la sonda a través del pene hasta la vejiga constituyen casi siempre una pérdida inútil de tiempo, puesto que, si se introduce la sonda en esta dirección, penetra, generalmente, a través de la fistula hasta el recto. Por el contrario, si se pasa la sonda hacia el exterior, puede colocarse en la uretra con facilidad y rapidez). Se coloca en la vejiga una gran sonda supra púbrica y se procede luego a la sutura de este órgano. La cistostomía suprapúbica se mantendrá en el postoperatorio durante ocho a diez días.

3. Se ha abierto la cavidad peritoneal. Es preferible extirpar ante todo el apéndice en todos los casos. El uso de un separador automático tipo Balfour, proporciona un campo adecuado. Se exterioriza el sigma de forma que se haga visible su extremo inferior y la parte superior del recto. Se abre el suelo de la pelvis alrededor del recto en ambos lados y hacia atrás. La incisión peritoneal se hace progresar circularmente hacia la unión entre el recto y la vejiga.
4. Se ha diseccionado el recto para identificar tanto su extremo inferior como la fistula que existe entre la parte inferior del recto y la base de la vejiga (o la uretra posterior). Después de colocar dos pinzas adecuadas, se secciona la fistula entre ambas.

5. Se ha seccionado la fistula y se ha extraído a través de la herida operatoria, para hacer una mejor exposición de la base vesical y de la uretra posterior. Es preciso cerrar con todo cuidado el cabo uretral de la fistula, para evitar provocar una estenosis.
6. Identificación del asa muscular puborrectal que rodea la base de la vejiga y la uretra posterior. El asa muscular puede ser fina y frágil. Su disección y puesta a tensión será pues muy delicada, para evitar toda rotura de este importante tejido muscular. Será preciso tensarla y dilatarla con suavidad, para poder pasar el recto a través del asa y mantener su función de mecanismo muscular de cierre.
7. Se ha practicado una incisión en la línea media del peritoneo, en la zona que debería ocupar la abertura anal. Se ha disecado hacia arriba, exactamente en la línea media, separando las bandas lineales del esfínter externo o interno en dos mitades exactamente iguales, a través de las que se pasará a continuación el recto. Se ha proseguido luego cuidadosamente la disección, identificando con cuidado la uretra posterior, de cuya cara posterior se ha disecado previamente el asa puborrectal. La identificación y puesta en tensión del asa muscular se continúa de abajo arriba.

8. Se ha pasado a través de la abertura perineal una pinza larga en ángulo recto, que discurre por el interior del asa muscular puborrectal y sujeta largo el extremo libre del recto. Así se podrá hacer adoptar al recto su curso normal, a través del asa puborrectal hasta la zona anal.
9. El recto se ha llevado hacia abajo y al exterior a través de la región anal. Previamente, tal vez haya sido necesaria una cierta disección del mesosigma para permitir este desplazamiento del recto sin dificultades. En muchos casos es necesario ligar y seccionar la arteria mesentérica inferior para lograr una movilidad suficiente del sigma y el recto. Es conveniente ligar la arteria mesentérica tan cerca de su origen como sea posible, para mantener al máximo las arcadas vasculares a lo largo del sigma y lograr una buena irrigación del sigma y del recto.
10. Se ha vuelto a trabajar en el campo operatorio abdominal y se ha reconstruido el suelo de la pelvis alrededor del sigma, con suturas continuas o a puntos aislados que peritonicen de forma correcta esta región. A continuación, se cierra de nuevo el abdomen, dejando colocada la sonda suprapúbica.
11. Se efectúa el anclaje del recto y la construcción del ano. Se utilizan dos planos de sutura. En primer lugar, se colocan puntos aislados de seda fina (4 ceros o mejor 5 ce-

ros) para fijar los tejidos subcutáneos a la pared del intestino. Se evitará que estos puntos perforen la mucosa y entren a la luz intestinal. Estos puntos se colocarán 4 a 5 mm por debajo del nivel del borde cutáneo de forma que estos puntos de seda no queden nunca a la vista. Constituyen la principal fijación del recto. Antes de iniciar esta serie de puntos, se habrá colocado el recto en posición adecuada, de forma que no quede ni tenso ni por el contrario excesivamente laxo el interior del canal rectal.

12. Después de haber colocado todos los puntos profundos de fijación, se extirpa el exceso de recto.
13. Se aplica ahora el intestino abierto a los bordes cutáneos circundantes. Una aproximación cuidadosa de la piel y mucosa garantiza una curación postoperatoria rápida y satisfactoria. Se utilizarán puntos aislados de catgut, que no es preciso retirar, puesto que se reabsorben en unas dos o tres semanas. Resulta agradable trabajar con catgut crómico 4 ceros, pero no pueden confiarse de este material que se desintegra con excesiva rapidez. Es preferible recurrir para este tiempo operatorio al catgut crómico 3 ceros. Es conveniente iniciar esta sutura colocando cuatro puntos a las 12, 3, 6, 9 horas de un reloj imaginario.

Al completar luego la sutura de cada cuadrante, se colocan a tensión discreta los puntos adyacentes, de forma que establezcan zonas de trabajo y se obtenga una buena exposición que permita colocar sin dificultades tres o cuatro puntos adicionales. Los puntos comprenden sólo la mucosa intestinal y todo el grosor de la piel.

14. Ha concluido la intervención. En el extremo inferior de la laparatomía se deja colocada la sonda suprapúbica. Se ha terminado también la construcción del orificio anal. Puede retirarse ahora la sonda uretral.

10. COMPLICACIONES DEL TRATAMIENTO

En un estudio realizado por Nixon y Puri, se encontraron las siguientes complicaciones al tratamiento primario; constricciones anales, prolapso de la mucosa rectal, obstrucción intestinal debida a adherencias, inercia rectal; esto se evaluó con manometría anorrectal.

Entre las complicaciones urológicas en contradas tenemos las siguientes:

1. Recurrencia de fístula rectouretral, la cual fue secundaria a diferentes tratamientos entre los que se incluyen: rectoplastia sacro anal; sacro abdominal; rectoplastia perineal. En algunos casos esta fístula se corrigió al primer intento, en otros casos necesitó más de uno.
2. Estenosis uretral, la cual se puso de manifiesto después de una intervención abdomino perineal. En lo que se refiere a las fístulas rectouretrales, se ha visto que, secundariamente al tratamiento los pacientes han anifestado estenosis uretrales por lo que se han empleado las dilataciones uretrales, quedando en ciertos casos incontinencia - que ha ameritado realizar uretrotomías. Se ha reportado un caso en el que se produjo un cuadro de retención

aguda de orina, con fiebre, acidosis severa y uremia, esta complicación se debió a una uretra retraída lo que provocó una hidronefrosis (en riñón único) con la consiguiente pérdida de la función renal. (11)

3. Infección urinaria, la cual se debió, en algunas ocasiones, a la existencia de una fístula que comunicaba el recto con vías urinarias y a veces debido a una vejiga neurogénica.
4. La incontinencia urinaria se encontró en algunos pacientes hasta la edad de 10 a 14 años, se supone que esta anomalía alcanza su mayoría a esta edad, debido a los cambios que ocurren con la pubertad, pues tratamientos anteriores, como operaciones del cuello de la vejiga no resolvieron el problema. El origen de esta anomalía reside en algunos casos a daño quirúrgico de esta estructura (vejiga) como también agenesias del sacro. (6)

En los problemas secundarios que afectan a las vías urinarias, desafortunadamente los urólogos a menudo no participan en la evaluación inicial del paciente ni de los métodos. Estudios urológicos adecuados son a menudo menospreciados, hasta que las dificultades del tracto urinario se presentan. Se debería de enfocar este tipo de anomalías no sólo desde el punto de vista del cirujano sino también

conjuntamente con el urólogo para intercambiar experiencias recientes para beneficio de los pacientes.

Las vejigas neurogénicas son, ocasionalmente, presentadas como complicaciones del tratamiento de las anomalías anorrectales. (11)

Las complicaciones de la cirugía de las malformaciones anorrectales, son siempre serias y difíciles de reparar. El cirujano debe utilizar su experiencia y su habilidad para evitarlas.

Sera necesario tener presente que generalmente el aparato esfinteriano del ano está respetado por la malformación y permanece inutilizado en su lugar normal, teniendo incluso macro y microscópicamente aspecto normal.

A pesar de estar el esfínter casi siempre presente, existen diferencias de volumen y desarrollo y, consecuentemente, de fuerza contractil. Así se explica en cierta medida la desigualdad de los resultados funcionales obtenidos en condiciones técnicas semejantes o comparables y la absoluta necesidad de respetar cualquier formación anatómica que haga la función del aparato esfinteriano. Aunque la presencia de un esfínter aparece como indispensable para mejorar la continencia post operatoria, -

no constituye el único ni el más importante elemento a considerarse.

En la evaluación post-operatoria se tendrán en cuenta los resultados anatómicos, cósméticos y funcionales. Los dos primeros serán fácil de determinar, no así los funcionales, que necesitarán parámetros precisos.

Se recomiendan cinco parámetros que creemos fundamentales:

1. Electromiografía
2. Suficiencia anal
3. Elasticidad del ano
4. Continencia del aparato esfinteriano
5. Regularidad del ritmo defecatorio

Quizá el de más confusa medición sea el cuarto, es decir, la continencia; ante tal situación será necesario manejar con claridad dos conceptos básicos:

- A. Continencia Voluntaria: que es la posibilidad de lograr una enérgica - contracción consciente, sólo necesita la integridad anatómica del aparato esfinteriano y de sus nervios motores.

B. Continencia Automática: que es la posibilidad de lograr en forma inconsciente el control permanente, que necesitará no sólo un sistema esfinteriano normal sino también - un estímulo efector que lo mantenga en permanente estado de actividad.

Obtener la continencia automática es - el logro más caro que se persigue en la cirugía reparadora de las anomalías anorrectales.

Entre las complicaciones y los resultados malos o mediocres se encontraron siempre ligados a la presencia de esclerosis anal producidas por intervenciones en la región, desuniones parciales o totales de la sutura, algunas veces condicionada a dilataciones tempranas o imprudentes.

La continencia imperfecta sin esclerosis anal testimonia una insuficiencia muscular del periné que es producto, generalmente, de grandes disecciones perineales y en ocasiones de la hipoplasia congénita de los músculos del periné. Los estudios electromiográficos suelen ayudar para elaborar un pronóstico y evaluar los progresos de la función.

De lo anterior se recomienda que la vía perineal no es patrimonio de la cirugía neonatal. El descenso no constituye, en ningún momento, una urgencia quirúrgica. (13)

La falta de percepción de las materias fecales en el recto ocasiona impactaciones fecales con deposiciones o por desbordamiento, dando lugar a la formación del tipo adquirido de megacolon. (13) Si prestamos una pronta atención para asegurar la regularidad en las evacuaciones, prevendremos las impactaciones fecales masivas y evitaremos, por consiguiente, el ostracismo social. Por regla general debe acostumbrarse al niño a defecar a una determinada hora del día en vez de enseñarle a que lo haga cuando sienta necesidad imperiosa. En algunos casos es necesario la administración de un enema. ()

11. TRATAMIENTO DE LAS COMPLICACIONESINCONTINENCIA ANAL - PLICATURA DEL RECTO

En muchos casos de imperforación anal con muñón rectal alto, la operación abdominal perineal deja como secuela una grave y desagradable incontinencia rectal. En la mayoría de estos casos desafortunados se disecó propablemente el recto y se hizo pasar por éste, a través de un conducto de creación artificial, que discurría probablemente por detrás del asa muscular puborrectal. Se perdió con ella la acción esfinteriana que ejerce esta asa sobre el recto cuando pasa correctamente por su interior. En estos casos, aunque es posible liberar el recto de su anclaje anal disecarlo hacia arriba y volverlo a pasar de nuevo a través del asa puborrectal y anastomosarlo otra vez al ano, preferimos no interrumpir la continuidad del intestino y obtener una cierta ayuda de los elevadores del ano, con los que se forma un dispositivo de cierre. Naturalmente este tipo de operación no tiene el menor valor ni posibilidades de éxito en los individuos que presentan una laxitud y abombamiento de las estructuras perineales antes de la primera operación. Ese trastor no indica un amplio déficit neuromuscular que afecta casi siempre al mecanismo de los elevadores del ano.

1. La posición del niño en la mesa de operaciones debe ser boca abajo, en posición de navaja sevillana, indicando la localización de la incisión en V invertida. Se limpiará cuidadosamente la piel y se fijarán de forma sólida las tallas por medio de suturas, evitando así todo desplazamiento durante la operación que podría contaminar el campo operatorio. Las tallas recubrirán el ano en todo momento.
2. Se ha abierto la incisión en V invertida, de forma que quede expuesto el extremo del cóccix y los bordes inferiores de los músculos glúteos. Se descubre fácilmente el recto que abomba hacia atrás. Queda flanqueado a ambos lados por los músculos elevadores del ano, ampliamente separados.
3. Es esencial practicar una incisión suficiente hacia adelante y liberar ampliamente las caras laterales del recto de la amplia superficie de los músculos elevadores del ano, que quedan aplicados a cada una de las caras laterales del recto. La disección cortante y obtusa se extenderá ampliamente en ambos lados del recto, para permitir luego su desplazamiento hacia delante cuando se constituya un asa muscular alrededor de la cara posterior del recto.

4. Se han aproximado en la línea media posterior los bordes de los músculos elevadores del ano por medio de puntos -- aislados de seda. Esta maniobra desplaza adecuadamente el recto hacia delante y le comprime. En algún momento de este tiempo operatorio puede ser necesario que el cirujano o el ayudante introduzca el dedo en el ano por debajo de las tallas, para comprobar hasta que punto el asa muscular comprime el recto. Es conveniente tensar el asa en el punto en que la luz intestinal queda obliterada por la compresión posterior.
5. Después de haber colocado el plano inicial de puntos aislados de seda, para invaginar la musculatura y permitir -- una más amplia fijación de las dos superficies musculares. Así se facilitará una adherencia amplia y firme entre los dos músculos elevadores. Se aproximan los bordes cutáneos con unos puntos subcutáneos de seda. No se colocan puntos de piel. La herida operatoria queda sellada por medio de un apósito pegado con algodón. (7)

RECTOPLASTIA Y RECONSTRUCCION SECUNDARIA DEL MUSCULO ELEVADOR DEL ANO

Este es el procedimiento de elección en aquellos pacientes con malformaciones anorrectales previamente operados, con descenso del recto por detrás y por fuera del haz puborrectal o bien con lesión severa de este grupo muscular y con resultado de incontinencia rectal.

La edad óptima operatoria es, generalmente, después de los 3 ó 4 años de vida, una vez hecho el diagnóstico de incontinencia secundaria a técnica deficiente y no a agenesia sacra total o incompleta. Para esto se cuenta, además de la evaluación clínica y radiológica, con estudios de manometría y cinefluoroscopia anorrectal (defecograma) que desde hace seis meses se llevan a cabo como una rutina en esta institución.

Preferimos llevar a cabo esta operación, previa colostomía e irrigación del colon distal con soluciones antisépticas.

El abordaje quirúrgico es sacroperineal con una incisión en raqueta desde la punta del sacro, dividiendo el cóccis hasta rodear el ano. Seccionado el músculo elevador del ano en su línea media y disecando el recto, se sitúa este último por delante y por dentro del haz puborrectal, suturando posteriormente los componentes restantes del elevador del ano.

Cuando existe daño severo del haz pubo-rectal, Kottemeir aconseja liberar los músculos pubo e ileococcígeos de su inserción posterior, suturándolos inmediatamente por detrás del recto con el objeto de establecer en forma parcial un mecanismo de esfínter, mejorando el ángulo anorrectal y en esta forma proporcionar al paciente un cierto grado de continencia rectal. Nuestra experiencia en estas dos técnicas es de tres casos, con resultados al parecer satisfactorios en dos pacientes y nulo en el caso restante.

En cuatro casos de incontinencia rebelde como resultado de intervenciones tempranas y agresivas con infección local agregada y lesión de todo el sistema esfinteriano, se procedió a efectuar la transposición del músculo gracilis al sitio del esfínter externo (León Díaz F.). El resultado fue satisfactorio en un caso. Esta intervención puede considerarse como último recurso en la solución de este problema y puede requerir de la colocación de un marcapaso como estimulante de este músculo.

(2)

12. RESULTADOS

La mortalidad ha ido disminuyendo constantemente durante los últimos 30 años. Actualmente es menor del 5%, pero la directamente relacionada con las anomalías asociadas puede ser el doble de ésta. La cifra de mortalidad en las anomalías altas es mayor que en las bajas, debido a la frecuencia netamente mayor de anomalías graves que acompañan al primer grupo.

En general, el resultado del tratamiento bien planeado es bueno. La primera operación definitiva es importante. Las intervenciones subsiguientes para corregir estas malformaciones brindan resultados progresivamente peores.

Los resultados funcionales en las anomalías bajas son mucho mejores que en las altas, como era lógico de esperar según las consideraciones anatómicas y sacras asociadas con sus correspondientes déficits nerviosos en el último grupo.

Con vigilancia adecuada y comprensión afectuosa por parte del padre y del médico, estos niños generalmente mejoran con la edad cuando son capaces de regir mejor sus defecaciones. (4)

Gunther Willintal of Erlanger ha estudiado 300 pacientes, de éstos, 179 vinieron

para un primer tratamiento quirúrgico. De las anomalías bajas 90% tuvieron un resultado satisfactorio y, usualmente, en el tiempo normal. Los resultados de las anomalías altas, no fueron de la misma clase.

En aquellos en que el procedimiento descrito por Kieselmeier en su operación modificada de Stephens, fue usado para demostrar la vaina de los puborrectales; dio un resultado satisfactorio y un buen control del intestino lo cual se logró en el 92% de los casos, pero sólo en el 42% dio una continencia normal.

El factor básico en la diferencia entre el control logrado en las bajas y altas anomalías es que las primeras tienen un esfínter interno para mantener el tono normal de reposo en el ano, por lo tanto, previenen derrame o goteo fecal entre los períodos de actividad rectal. La agenesia anorrectal está directamente relacionada con los músculos puborrectales, y por lo tanto, se logra la continencia rectal deseada en un período más tarde.

En esta conexión es importante y muy interesante hacer notar que la gran mayoría de los niños parapléjicos con espina bífida pueden ser entrenados satisfactoriamente a la sociabilidad con un control intestinal en la ausencia de alguna muscula-

tura pélvica porque ellos retienen un esfínter interno dándole un tono normal en reposo, como puede ser demostrado por una manometría anorrectal. (3)

Nixon y Puri estudiaron nueve pacientes femeninos que tenían edades comprendidas entre los 16 y 20 años, que nacieron con anomalía anorrectal, se les entrevistó en varias ocasiones considerando su función sexual. Tres mujeres reconocieron haber tenido acto sexual en más de una ocasión y parecieron poco interesadas sobre la anomalía anal. El resto de los pacientes, se consideraban muy jóvenes para el acto sexual, pero todas gozaban de una vida social normal, excepto por una paciente que evitaba mezclarse con los jóvenes a causa de la gravosa flatulencia y derramamiento fecal.

En este mismo estudio se notó que los resultados en los niños tratados por H. H. Nixon, en forma primaria, es decir, sin que se les haya realizado ningún tipo de tratamiento, fueron mejores que los referidos de otros centros para que se les realizará una operación secundaria pues la inicial no fue satisfactoria; obteniendo que, para el primer grupo, un 90% logró la continencia normal en forma completa habiéndose realizado una operación perineal y con el manejo adecuado (anomalías bajas). La mayoría de los pacientes nacidos con anomalías supra elevadas, con las técnicas actuales tienen -

- 2.
- 3.
- 4.
- 5.
- 6.
- 7.
- 8.
- 9.
- 0.

Clasificación del tipo de anomalía ano-rectal:

Tipo Alta () Tipo Baja ()

Fístula SI () NO ()

A donde comunica la fístula:

Si es fístula fisiológica:

Se hizo dilatación de la fístula:

Resultados:

Otras anomalías congénitas concomitantes:

Tipo de tratamiento:

- a) Desc ab. per. 1er. T. ()
- b) Desc ab. per. 2do. T. ()
- c) Desc ab. per. 3er. T. ()

Dilatación anal ()

Otros ()

Describir:

Complicaciones (describir):

Condición de egreso: vivo ()

Muerto ()

Causas fallecimiento:

La clasificación usada en nuestro trabajo fue la propuesta por el Doctor Thomas V. Santulli y colaboradores.

Contamos también con la bibliografía nacional y extranjera, referente a este tema, que nos fue proporcionada por la Biblioteca Central de la Universidad de San Carlos de Guatemala.

Un factor muy importante en la realización de la presente Tesis, fue la asesoría brindada por el Doctor Carlos Lara Roche y el Doctor Fernando Solares.

2. JUSTIFICACIONES:

1. Que el Departamento de Cirugía Pediátrica cuente con un estudio reciente de las anomalías congénitas anorrectales.
2. Proponer una nueva clasificación de las anomalías anorrectales.
3. Que se presente en forma breve, las técnicas diagnósticas, tratamiento y pronóstico, así como, las complicaciones relacionadas con estas anomalías.

3. RESULTADOS

En el presente capítulo analizamos en detalle, los diversos parámetros que tomamos en cuenta para tener una información más exacta de todas las circunstancias que se relacionan con las malformaciones congénitas anorrectales.

En la tabla No. 1 se describe la incidencia de las anomalías anorrectales en ambos sexos y se puede notar que el sexo masculino tiene un índice más alto con respecto al femenino, dato que coincide con los reportes publicados por autores nacionales y extranjeros.

Además los pacientes ladinos consultaron en mayor cantidad que los indígenas - con un 84.21% contra 15.78% respectivamente, y esto puede ser debido a que en las áreas urbanas hay mayor acceso a centros de atención médica, por lo que estimamos que la frecuencia en el área rural sea mayor que la reportada en este y otros estudios que enfocan este tema.

TABLA No. 1

No. de Casos	%	Sexo	Total	%	Raza	Total	%
38	100	M	22	57.89	Ladino	32	84.2
		F	16	42.11	Indígena	6	15.7

Con respecto a la procedencia de los pacientes (ver Tabla No. 2) se comprobó que la mayor parte provienen del interior de la República, principalmente del Departamento de Escuintla con un total de 9 pacientes que representa el 23.68%, luego la capital de Guatemala con 8 pacientes con una incidencia de 21.05%; el Progreso con 4 pacientes, 10.53%, etc.

TABLA No. 2

LUGAR DE ORIGEN DE PACIENTES CON ANOMALIAS CON-
GENITAS ANORRECTALES

<u>LUGAR:</u>	<u>No.</u>	<u>%</u>
Guatemala	8	21.05
Escuintla	9	23.68
Progreso	4	10.53
Jutiapa	3	7.90
Zacapa	3	7.90
Baja Verapaz	2	5.27
Jalapa	1	2.63
Chiquimula	1	2.63
Petén	1	2.63
Suchitepéquez	1	2.63
San Marcos	1	2.63
Chimaltenango	1	2.63
Izabal	1	2.63
Coatepeque	1	2.63
Sacatepéquez	1	2.63
T O T A L	38	100.00

Intrahospitalariamente, a los pacientes se les efectuó diversos estudios de laboratorio, para documentar el caso y tener un diagnóstico definitivo más certero.

En la tabla No. 3 se describen dichas técnicas, pudiendo comprobar que de los 38 casos encontrados, sólo 17 invertogramas se efectuaron a pesar de ser una de las técnicas más recomendadas, fistulogramas 10, enemas de bario 14.

Los Rayos X de tórax se tomaron en 24 casos de 38 lo que representa individualmente al 63.15%, el pielograma IV se efectuó en dos casos y se le hizo a pacientes con anomalías congénitas rectales o altas.

Se recomienda en la literatura revisada, que a todos los pacientes con lesiones de variedad alta, se le haga un pielograma para ver si no existen lesiones de vías urinarias concomitantes, pues esta asociación es muy frecuente.

De los invertogramas realizados se encontró que en 5 casos, de 16 con anomalías congénitas baja o anal, se comprobó que el diagnóstico radiológico coincidió, el resto de invertogramas no reportan si el diagnóstico radiológico fue positivo o no.

TABLA No. 3

TECNICAS DIAGNOSTICAS DE LABORATORIO

<u>METODO</u>	<u>TOTAL</u>	<u>%</u>
Rx de tórax	24	27.58
Invertograma	17	19.54
Enema de bario	14	16.09
Fistulograma	10	11.49
Rx abdomen	7	8.04
Medio de contraste por colostomía	3	3.44
Pielograma	2	2.29
Pacientes sin Examen de lab.	2	2.29
EKG	2	2.29
Aortograma	1	1.14
Trago de bario	1	1.14
Cistometría	1	1.14
cistograma	1	1.14
Biopsia de labio mayor vulvar	1	1.14
Biopsia de fístula	1	1.14

En la Tabla No. 4 se analizó el tipo de anomalía y con que tipo de fístula se acompañó, notándose que las anomalías bajas fueron 22 lo que representa el 57.89% contra 16 casos de anomalías anorrectales altas que representó el 42.10%.

La variedad de fístula más frecuente en las anomalías altas fue la rectovaginal con 10.52%, notándose además, que la ausencia de fístula fue del 18.43%.

En las anomalías bajas, la fístula con mayor incidencia fue la ano-perineal ectópica con 21.05% seguido de la anocutánea con 22.72% (Ver Tabla No. 4)

TABLA No. 4

VARIEDAD DE FISTULA

TIPO DE FISTULA	No.	%
ANOMALIA ALTA		
Rectovaginal	4	10.52
Rectovesical	1	2.63
Rectovestibular	2	5.26
Rectouretral	2	5.26
Sin fistula	7	18.43
SUB T O T A L	16	42.10
TIPO DE FISTULA	No.	%
ANOMALIA BAJA		
Anocutánea	5	13.15
Anoperineal ectópica	8	21.05
Estenosis anal	3	7.89
Anovulvar	4	10.52
Anouretral	1	2.63
Atresia rectal	1	2.63
Sin Fístula	0	0.00
SUB T O T A L	22	57.89
T O T A L	38	100.00

TABLA No. 5

CLASIFICACION DE CASOS

ANOMALIAS	No. de casos	%
HOMBRES	22	57.89
ANOMALIAS BAJAS		
Estenosis anal	3	7.89
Membrana anal imperforada	0	
Agenesia anal	9	
Fistula:		
a) Anoperineal		
1) Anocutánea (Ano cubierto)	5	13.15
2) Anoperineal ectópico	3	7.89
b) Ano bulbar	0	
c) Ano uretral	1	2.63
Sin Fístula	0	
Atresia rectal	1	2.63
a) Completa	1	
b) Incompleta	0	
ANOMALIAS ALTAS		
Agenesia rectal	9	
Con fistula		
rectouretral	2	5.26
rectovesical	1	2.53
Sin fístula	6	15.78

TABLA No. 5

MUJERES	16	42.11
ANOMALIAS BAJAS		
Estenosis anal	0	
Membrana anal imperforada	0	
Agenesia anal		
Con Fístula:		
a) Ano perineal		
1) Anovulvar	4	10.52
2) Ano perineal ectópica	5	13.15
Sin Fístula:	0	
Atresia rectal:		
a) Completa	0	
b) Incompleta	0	
ANOMALIAS ALTAS		
Agenesia rectal:		
Con fístula:		
a) Rectovestibular	2	5.26
b) Rectovaginal	4	10.52
c) Rectocloacal (senourogenital)	0	
Sin fístula	1	2.63
T O T A L	38	100.00

En las variedades bajas se encontró que las anomalías congénitas asociadas, en los hombres hubo más incidencia, siendo el 83.33% que afectaron a este sexo, en los hombres hubo más incidencia, siendo el 83.33% que afectaron a este sexo, contra el 16.64 encontrado en el sexo femenino. El total de las lesiones asociadas en las anomalías rectales bajas es de 6 casos lo que representa el 27.28%, existiendo 2 pacientes con lesiones severas como lo son: la comunicación interventricular y otro con atresia de vías biliares.

En anomalías altas, hubo un total de 16 casos de anomalías congénitas asociada lo que representa el 72.72% siendo su incidencia para el sexo masculino del 50% y el sexo femenino el 50%.

En la tabla No. 7 se hace una tabulación de los pacientes a quienes se les efectuó colostomía, teniendo en la primera columna el número de casos, en la segunda la edad en que se efectuó, en la tercera el tiempo que permaneció con colostomía, en la cuarta la variedad de la anomalía si es alta o baja y en la quinta el tipo de colostomía que se efectuó.

De 38 pacientes, a 18 se les practicó colostomía y todas fueron transversas, la edad más temprana en que se efectuó fue 24 horas y la edad más avanzada fue de 10 años (esta se realizó en un paciente que padecía de estenosis anal severa y permaneció con colostomía 2 meses)

El tiempo de duración con colostomía - varió de 2 meses a 2 años 6 meses.

En los casos en que aparece el signo - de interrogación, se refiere a pacientes - que no volvieron al hospital a seguir el tratamiento.

De 18 pacientes a quienes se les efectuó colostomía, 6 fallecieron lo que representa el 33.33% de mortalidad.

A continuación se describen las causas de fallecimiento en estos 6 pacientes:

- 1o. Pacientes sexo masculino con agenesia anal y fístula ano cutánea, a este paciente se le efectuó exploración abdominal y se encontró megacolon secundario.
- 2o. Paciente sexo masculino de 4 días, falleció post-operado por paro cardíaco.
- 3o. Paciente sexo masculino de 4 días, con con atresia de vías biliares y atresia rectal completa, falleció 48 horas post operado.
- 4o. Paciente sexo femenino, tres meses, agenesia anal y fístula ano perineal ectópico, falleció a los 4 días de vida por DHE, BNM.

5o. Paciente sexo masculino falleció a los 4 días de vida por paro cardiorespiratorio.

6o. Paciente de 4 días falleció por paro cardio respiratorio.

El porcentaje de mortalidad entre los 38 pacientes, con anomalías anorrectales fue de 15.78% en donde 87.50% eran de sexo masculino y el 12.50% del femenino.

El 62.50% de los fallecidos tenía anomalías congénitas anorrectales sin fístula y el resto con anomalías congénitas anales o bajas.

La edad más frecuente de fallecimiento 4 años.

El 13.15% no continuó su tratamiento en este hospital.

Con respecto al tipo de tratamiento que se le efectuó a cada paciente, fue de acuerdo al tipo de anomalía anorrectal que presentaba; habiéndose practicado 19 anoplastias en anomalías bajas, de las cuales 6 realizó en pacientes de sexo femenino y 12 en sexo masculino, y en el primer caso se efectuó en un paciente que se le había realizado descenso abdomino perineal. (Ver tabla No 9).

El descenso abdomino perineal se practicó en 6 pacientes con buenos resultados. 3 en hombres y 3 casos en pacientes femeninos.

Las dilataciones se practicaron en 22 pacientes, de los cuales el 100% se efectuó a pacientes en quienes se les operó en tres tiempos; y en los cuales el tratamiento fue la anoplastia, sólo en dos casos/^{no} hubo dilataciones. El período en que se iniciaron las dilataciones fue de dos semanas y se llegó a pasar, en la mayor parte de los casos, el dilatador de Hegar No. 13.

4. RESUMEN Y DISCUSION

Del estudio realizado se puede resumir que en nuestro medio una de las anomalías congénitas más frecuentes son las ano-rectales, dato que coincide con las series extranjeras revisadas.

El conocimiento del desarrollo embriológico es fundamental, ya que ello nos permite planificar un tratamiento más adecuado.

En cuanto a las clasificaciones nuestra opinión es que son muy complicadas y creemos que la presentada en este trabajo reúne varias ventajas por su sencillez.

En lo que se refiere al tratamiento el punto fundamental se basa en los resultados finales de la función a largo plazo, dato que en nuestro medio no se ha podido conseguir por la falta de seguimiento adecuado y no contar con protocolos establecidos para dicha evaluación. Tropezamos también con la ausencia de datos en los registros médicos por la falta de un buen trabajo social en buscar a los pacientes. Así, nuestras conclusiones no podrían ser valederas, mientras no conozcamos la realidad de estos resultados funcionales, sobre todo en los casos catalogados como variedad alta.

Queda abierta pues la interrogación para que en el futuro los investigadores clínicos enfoquen en el resultado final de esta grave situación.

5. RECOMENDACIONES:

1. Emplear la clasificación propuesta por el Dr. Santulli y colaboradores para los pacientes con anomalías congénitas anorrectales.
2. Que los pacientes con anomalías anorrectales altas que presenten fistulas que comunican a vías urinarias, sean presentados a los especialistas en Urología, para que versen su opinión acerca de dicha fistula.
3. Procurar que los pacientes que han sido tratados por esta anomalía, sean controlados a largo plazo en consulta externa y así obtener un dato verídico para valorar el resultado del tratamiento efectuado.
4. Que con el conocimiento del problema, sepa brindarse un plan educacional a los familiares del paciente y, así, solucionar los problemas emocionales que en ellos desencadena esta patología.

6. CONCLUSIONES

1. Se hizo una revisión de 10 años (1967-1977) en el archivo general del Hospital General "San Juan de Dios", donde encontramos 38 casos de anomalía ano-rectal congénita.
2. La incidencia de las anomalías congénitas anorrectales fue más frecuente en hombres, en quienes se manifestó en el 57.89% de los casos; estando este dato acorde a las estadísticas extranjeras.
3. Del interior del país hubo mayor afluencia de pacientes con anomalías congénitas anorrectales.
4. Las anomalías anales o bajas se encontró que afectaron al 51.89% de los pacientes investigados.
- 5., Las anomalías de tipo alta corresponden al 42.10% de la serie.
6. De 6 pacientes con anomalías congénitas anorrectales tipo alta sin fístula el 100% fallecieron siendo todos del sexo masculino.
7. Las anomalías congénitas asociadas afectaron en mayor parte a los pacientes con anomalías de tipo agenesia rectal, en un 72.72.%.

8. No se puede evaluar si el tratamiento efectuado a cada paciente fue 100% efectivo o si dejó algún problema de incontinencia ya que no hay ningún reporte en las papeletas.
9. En las anomalías congénitas anorrectales o altas, el tratamiento primario fue una colostomía transversa, seguido del segundo tiempo o descenso abdominal perineal y un tercer tiempo o cierre de la colostomía.
10. La mortalidad total fue de 15.78%.
11. Se propone el uso de un protocolo para estudios prospectivos.

PROTOCOLO

(Hoja de seguimiento para un paciente con anomalía congénita anorrectal)

DATOS GENERALES:

NOMBRE: _____

1. EDAD _____ 2. SEXO _____ 3. ORIGEN _____
 4. RAZA _____ 5. RELIGION _____

HISTORIA:

1. MOTIVO DE CONSULTA: _____
 2. BREVE HISTORIA: _____
 3. ANTECEDENTES:
 a) Familiares
 b) Antecedentes maternos, medicamentos ingeridos, trastornos durante el embarazo, etc.
 c) Otros familiares que hayan presentado anomalías congénitas (describir)
 4. Qué tratamiento ha recibido el paciente antes de hospitalizarse.

DATOS HOSPITALARIOS:

1. Clasificación de la anomalía congénita anorrectal: Alta () Baja ()
 2.. Tipo Baja:
 3. Tipo alta:
 4. Tipo de fístula
 5. Fístula funcional: SI () NO ()
 6. Dilatación de fístula: SI () NO () Resultado:
 7. Otras anomalías congénitas concomitantes (describir)
 8. TECNICAS DIAGNOSTICAS:
 a) f)
 b) g)
 c) h)
 d) i)
 e) j)
 9. TRATAMIENTO
 10. COMPLICACIONES DEL TRATAMIENTO
 11. CONDICION DE EGRESO: Vivo () Muerto ()
 12. PRONOSTICO:
 13. RECONSULTA: (usar hojas anexas)

BIBLIOGRAFIA

1. Kieseletter, W. B. Imperforate anus. May 76.
2. Beltrán, Brown. E. Nasrallah R. Actualización en la clasificación diagnóstica y tratamiento de las malformaciones ano rectales.
3. Nixon H, H. Ano rectal anomalies.
4. Santulli, Thomas. et al. Malformaciones de ano y recto.
5. Berdon, W. C. Calcifie imperforate anus.
6. Nixon H., H. The results of treatment of anorectal anomalies.
7. Gross, Robert. E. Atlas de Cirugía Infantil. 1971
8. Hernández P. José R. Anomalías congénitas anorrectales. Tesis. 1960. USAC.
9. Meneses L., Víctor. Anomalías congénitas anorrectales. Tesis. 1965. USAC.
0. Bell, Martin J. Early repair of anorectal abnormalities. mayo 1975.
1. Persky, Laster. et al. Urological complications of correction.

12. Turell, Robert. Diseases of the colon and anorectum. 1969.
13. Piñero, José Ricardo. Complicaciones en la anomalías ano rectales.
14. Lara Roche, Carlos. Anomalías rectales. Corrección quirúrgica en varios tiempos. Documento no publicado. 1964.
15. Nelson, Waldo. Tratado de Pediatría. 1974.
16. Sabiston, David. Tratado de patología quirúrgica. 1973
17. Sánchez, Francisco. Imperforaciones anales. Colegio Médico. 1953.
18. Low, J. H. Current Problems in surgery. 1965.
19. Lara Roche, Carlos. Información personal.
20. Swishchick, Leonard. Radiología del recién nacido y del lactante. 1977.
22. Gil Gálvez, Alfredo. Información personal

(ORDONE)

Br. Julio ~~...~~ Linares

[Handwritten signature]

Asesor

Dr. ~~...~~

[Large handwritten signature]

Revisor

Dr. ~~...~~

[Large handwritten signature]

Director de Fase III

[Large handwritten signature]

Secretario General

Dr. ~~...~~

Vo. Eo.

[Handwritten signature]

Decano

Dr. Rolando Castillo Montalvo