

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

ANOMALIAS ANORRECTALES

(Estudio retrospectivo efectuado en el Hospital General
San Juan de Dios en el Periodo 1974 a 1978)

TESIS:

Presentada a la Facultad de Ciencias Médicas de la
Universidad de San Carlos de Guatemala

POR:

CARLOS ALFREDO FIGUEROA RAMIREZ

Previo a optar al título de:

MEDICO Y CIRUJANO

PLAN DE TESIS

- 1.- INTRODUCCION
- 2.- HIPOTESIS
- 3.- OBJETIVOS
- 4.- MATERIAL Y METODOS
- 5.- ANOMALIAS ANORRECTALES
- 6.- PRESENTACION Y ANALISIS DE RESULTADOS
- 7.- CONCLUSIONES
- 8.- RECOMENDACIONES
- 9.- BIBLIOGRAFIA

INTRODUCCION

Las anomalías anorrectales es uno de los procesos congénitos y/o genéticos que se conocen desde hace mucho tiempo, que por un tratamiento adecuado y eficaz al paciente pueden ser evitados diversos problemas y complicaciones al mismo.

El Departamento de Pediatría del Hospital General San Juan de Dios, es uno de los principales centros a los cuales se acude de diferentes lugares de nuestro país, en busca de una solución a problemas que necesitan tratamientos especializados, tal es el caso de las anomalías anorrectales.

El objetivo de este trabajo es presentar el esquema de diagnóstico y tratamiento sobre anomalías anorrectales que ha sido llevado en el Departamento de Pediatría del Hospital General San Juan de Dios, así como dar a conocer el cuadro clínico, diagnóstico y tratamiento adecuado para el problema que nos ocupa.

HIPOTESIS

- 1.- La anomalía anorrectal más frecuente en nuestro medio son las anomalías anorrectales bajas.
- 2.- A los pacientes con anomalías anorrectales en el Hospital San Juan de Dios, no se les investigan anomalías asociadas.
- 3.- Las anomalías anorrectales son mas frecuentes en hijos de madres añosas.

OBJETIVOS

GENERALES:

- 1.- Contribuir al planteamiento y solución de los problemas que afectan a la niñez en nuestro medio.

ESPECIFICOS:

- 1.- Establecer la anomalía anorrectal más frecuente en el Departamento de Pediatría del Hospital General San Juan de Dios en el período 1974-1978.
- 2.- Determinar el número de anomalías anorrectales y malformaciones congénitas asociadas.
- 3.- Conocer la Mortalidad en relación con el nivel de anomalía anorrectal y malformaciones asociadas.
- 4.- Motivar al personal Medico y estudiantes de Medicina a efectuar un proceso adecuado para llegar al diagnóstico clínico y radiológico correctos.
- 5.- Conocer el esquema de diagnóstico y tratamiento de las anomalías anorrectales en el Hospital San Juan de Dios, así como la efectividad del seguimiento y posteriores tratamientos.
- 6.- Presentar el siguiente trabajo como requisito previo a optar el título de Médico y Cirujano.

MATERIAL Y METODOS

Para llevar a cabo el desarrollo del presente trabajo se siguieron varias fases que a continuación se describen:

- 1.- Revisión del libro 182 de donde se obtuvieron los números de registro clínico de los pacientes con anomalías anorrectales del período comprendido 1974-1978.
- 2.- Revisión de los registros clínicos para lo cual se aplicó un instrumento de recolección de datos, abarcando así los aspectos relacionados con las anomalías anorrectales tales como: datos generales del paciente, antecedentes, cuadro clínico, métodos diagnósticos, tratamiento, antecedentes familiares y de la madre específicamente, complicaciones, seguimiento de casos y resultados.

Humano:

- a) Personal de Estadística
- b) Dr. Salvador Granados (Médico Asesor)
- c) Dr. Julio Cabrera (Médico revisor)
- d) Carlos Alfredo Figueroa R. (Investigador)

ANOMALIAS ANORRECTALES

Los defectos del ano y el recto se parecen a los del esófago en que constan de estenosis, atresias y fístulas hacia otros sistemas orgánicos. Es interesante destacar, que las anomalías esofágicas bastante más frecuentemente de lo que cabría esperar por simple azar.

EMBRIOLOGIA

Las anomalías anorrectales probablemente ocurren una vez por cada 3,000 ó 4,000 nacimientos y son algo más frecuentes en varones. Los procesos embriológicos que conducen al desarrollo del recto inferior, vías urogenitales y ano tienen lugar entre la cuarta semana embriológica y el sexto mes. El tabique urorectal divide la cloaca en una parte ventral, o seno urogenital (vejiga y uretra) y una porción dorsal, o intestino posterior (recto). Sin embargo, este tabique solamente divide la cloaca por abajo hasta la línea pubococcígea. Antes de que sea completada la separación del intestino de las vías urinarias por invaginaciones laterales del mesodermo, el intestino posterior, destinado a convertirse en la parte superior del conducto anal, se mueve en dirección caudal y posterior y acaba por unirse a la parte inferior del conducto anal. La membrana cloacal desaparece al progresar el tabique urorectal hacia abajo, permitiendo que tanto el seno urogenital como el intestino posterior se abran por separado. La membrana anal, que es la parte posterior de la membrana cloacal, desaparece poco tiempo después de la parte anterior de la membrana cloacal (la membrana urogenital). Tubérculos anales convergen y rodean la terminación del intestino posterior. La depresión central así creada recibe el nombre de proctodeo y constituye la porción inferior del conducto anal. Así pues, el orifi-

cio anal depende más bien de los tubérculos anales que de la membrana anal, la cual ya ha desaparecido al llegar este período. Aunque en muchas ocasiones es rudimentario o funcionalmente ausente, el esfínter externo se desarrolla en su posición normal independientemente, incluso en casos de anomalías extensas de los tubérculos anales.

SINTOMAS RADIOLOGICOS

Una vista lateral tomada mientras el niño se halla con la cabeza hacia abajo y sus piernas formando ángulos rectos con el tronco, con un indicador radiopaco fijado en la localización usual del ano, demostrará la posición del extremo terminal del intestino. La interpretación de la radiografía debe tener en cuenta el hecho de que algunas veces deben pasar 24 horas antes de que el aire avance hasta la parte más distal del intestino. El aire puede estar significativamente disminuido si existe una fístula. Finalmente, una acumulación distal de meconio puede impedir un perfil correcto de la bolsa intestinal posterior. La radiografía del extremo distal del intestino puede ser perfilado después de la instilación nasogástrica de 15 ml de diatrizoato y de metilglucamina (Gastrografin); la adición de un colorante orgánico como el índigo carmín puede dar pruebas visuales de una fístula retrourinaria no sospechada.

El aire observado por debajo de una línea imaginaria trazada entre la porción inferior del segmento sacro inferior tiene valor diagnóstico para una anomalía de situación baja (agenesia anal) que puede ser alcanzada quirúrgicamente a través del perineo. El aire por encima de la línea pubococcígea señala una anomalía de situación alta (agenesia rectal). Como un elevado porcentaje de las anomalías altas está asociado con fístulas urinarias comunicadas con el segmento rectal son necesarios un uretrograma retrógrado en el varón y un uretrograma y vaginograma en

la hembra para demostrar la fístula. Estos estudios también pueden establecer el nivel de la bolsa ciega. La existencia de calcio visible en películas exploratorias en la región rectal es una indicación muy probable de fístula rectouretral, ya que el meconio parece calcificarse con mayor facilidad cuando está en contacto con orina.

SINTOMAS CLINICOS Y ANATOMIA

Es esencial la inspección de la zona perineal del neonato. A. Defectos Anales. En estos pacientes, el defecto queda limitado al canal anal. El recto pasa a través de la banda de suspensión pubiorectal y a través del suelo de la pelvis.

1.- Estenosis Anal.

La estenosis anal se manifiesta por un orificio anal muy pequeño relleno con un poco de meconio. La defecación es difícil y las heces pueden ser acintadas. Puede haber distensión abdominal, sobrevenir impactación fecal y megacolon secundario. El comienzo de los síntomas varía con la gravedad de la estenosis. El diagnóstico no puede establecerse basándose en una anamnesis de esfuerzo durante la defecación. Debe ser documentado objetivamente por la presencia de un orificio anal estrecho y pequeño.

2.- Membrana anal no perforada, Atresia Membranosa (Ano Cubierto).

Una membrana de piel separa el extremo ciego del conducto anal de la superficie. La membrana es suficientemente delgada para abombar cuando se encuentra tensa, y parece azul como consecuencia de la presencia de meconio detrás de ella. Este defecto es muy raro; Browne (1955) y Bill y cols. (1958) han negado su existencia. La mayoría de los defectos que por lo ge

neral han sido clasificados aquí presentan una abertura perineal y son estudiados con el grupo de "ano cubierto".

3.- Agenesia Anal.

La agenesia anal es el resultado de un desarrollo defectuoso del ano. A consecuencia de ello, el intestino continúa por debajo de la línea pubococcígea. Siempre hay un hoyo anal. Cuando el niño hace esfuerzos, esta región se abulta. Se puede observar fruncimiento cuando el esfínter externo se contrae en respuesta a una estimulación de esta región. El síntoma de presentación puede ser la obstrucción intestinal si no hay una fístula asociada. Un síntoma físico importante es una acumulación cutánea de meconio en la piel perineal engrosada. Puede terminar en fondo de saco, pero más a menudo existe una abertura ectópica o fístula hasta el perineo anterior o hasta la localización del ano normal, o hasta la vulva de la hembra o la uretra del varón. La fístula perineal puede ser visible inmediatamente debajo de la piel en forma de línea azulada que se extiende anteriormente desde el ano cubierto. El esfínter está presente en el sitio normal, independientemente de la localización del orificio ectópico.

Por definición, en la agenesia anal el extremo del intestino pasa a través del sustentáculo pubiorrectal. Este puede ser más alto que en un individuo normal, aunque no está situado por encima de la línea pubiococcígea. Kiesewetter y Nixon (1967) han observado que existe por lo general una solución de continuidad de hasta 2 ó 3 cm entre el sustentáculo y el esfínter externo en pacientes con agenesia anal.

B. Defectos Anorrectales. Estas anomalías, en las que el colon termina por encima del sustentáculo anorrectal, fueron también incluidas en los defectos de tipo 3 de Ladd y Gross. La fístula en la mujer se extiende por debajo del sustentáculo.

4. Agenesia rectal.

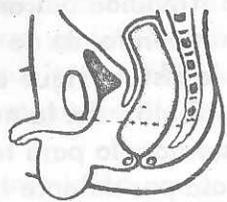
La agenesia rectal y la agenesia anal juntas constituyen más del 75% de las anomalías anorrectales. La agenesia rectal es de tratamiento más difícil porque generalmente hay fístulas. Como la bolsa rectal se encuentra al nivel de la línea pubococcígea o por encima de la misma, la agenesia rectal es una anomalía situada en posición alta en contraste con la agenesia anal, que generalmente tiene una situación baja. El hoyo anal, que es evidente en la agenesia anal, es más difícil de identificar en las anomalías más elevadas, y, en estas últimas, las fístulas nunca son visibles durante la inspección del perineo. El esfínter anal es normal. Las fístulas en la hembra pueden ser vestibulares, de situación alta o baja en la vagina, o cloacales. En esta última variedad, la fístula penetra en un seno urogenital, que constituye una vía común para la uretra y la vagina. En el varón, las fístulas son rectouretrales o rectovesicales. La agenesia anorrectal con fístula rectovestibular debe ser distinguida del ano vulvar ectópico. En el primero, el recto termina en fondo de saco por encima del sustentáculo pubiorrectal y la fístula sigue a la pared vaginal posterior hasta abrirse en el vestíbulo. En la ectopia ano vulvar, el recto pasa a través del sustentáculo para terminar más cerca de la superficie. La fístula pasa por delante hasta llegar a su abertura ectópica.

5. Atresia rectal.

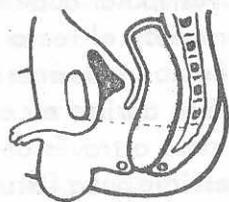
En la atresia rectal, tanto el conducto anal como el recto están presentes, pero están separados entre sí por una porción atrésica. Si bien está clínicamente asociado con los otros defectos anorrectales, estas atresias encajan embriológicamente con otras atresias del intestino grueso. Son las más caudales de las atresias del intestino posterior. La atresia rectal es aún clasificada como una anomalía anorrectal alta sin fístula. Hay datos in

dicativos de que por lo menos el tipo incompleto no tiene un origen embrionario, sino que puede ser secundario a un episodio de enterocolitis o una lesión vascular. En el tipo completo hay una obstrucción intestinal en un recién nacido con un ano normal. El segmento inferior ciego o una estenosis grave se encuentra inmediatamente por encima del nivel del músculo elevador del ano.

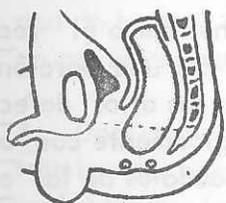
C. Cloaca persistente. Se trata de un raro proceso encontrado en niños del sexo femenino, en el que el recto, la uretra y la vagina poseen una abertura común hacia el exterior. El defecto anorrectal se parece a la ectopia anal en la vagina, pero la anomalía es mucho más extensa y representa una malformación adicional del seno urogenital que empezó en una fase anterior. Suelen estar presentes otras graves anomalías.



Estenosis anal



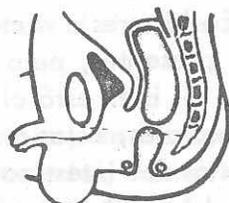
Membrana anal imperforada



Agenesia anal



Agenesia rectal



Atresia rectal

INCIDENCIA RELATIVA

Los defectos anales y anorrectales se presentan en aproximadamente las siguientes proporciones (recopilada de diez grandes series con un total de 1,550 casos):

| Defecto | % | Relación entre sexo masculino y femenino |
|-------------------------------------|----|--|
| Estenosis anal | 7 | 2,7: 1 |
| Atresia membranosa | 11 | 4,7: 1 |
| Agenesia anal y agenesia anorrectal | 78 | 1,5: 1 |
| Atresia rectal | 4 | 3,4: 1 |

La incidencia de la estenosis anal es probable que sea considerablemente subestimada. Son pocos los casos que llegan a la atención del cirujano; la mayoría de los casos leves son tratados en la consulta o en casa, mediante simple dilatación.

La agenesia anal y la agenesia anorrectal no resultan fácilmente separadas en series basadas en el esquema de Ladd y Gross. En los casos en que la separación es posible, la agenesia anal totaliza el 46% y la agenesia rectal el 54% del total combinado. Mas de 80% de las anomalías en hembras pertenecen al grupo de ano ectópico y el 75% de las encontradas en varones son agenesias anorrectales.

ANOMALIAS ASOCIADAS.

En alguna serie de pacientes con anomalías anales y anorrectales, hasta el 70% presentan otras malformaciones (Lee 1944, Moore y Lawrence 1952). Muy frecuentemente resultan afectados el esqueleto y las vías urinarias. Las malformaciones ostensibles de las vértebras lumbares y sacras, así como grados varia

bles de displasia y aplasia sacra, van frecuentemente asociados con trastornos funcionales de la vejiga y del uréter. Los riñones pueden resultar seriamente dañados por el reflujo vesicoureteral, incluso al nacer. A veces se encuentra una agenesia renal unilateral y ectopias renales cruzadas.

Estos defectos son más frecuentemente encontrados en pacientes con defectos anorrectales "altos". Cuando se presentan en pacientes con defectos anales "bajos", suele ser en varones. Las hembras con malformaciones bajas no suelen resultar afectadas.

Los defectos cardíacos, del tubo digestivo y de la pared abdominal son también frecuentes. La fístula traqueo-esofágica o la estenosis esofágica se encuentran en aproximadamente el 10 % de los pacientes con defectos anorrectales.

La frecuente presencia de otras graves anomalías aumenta considerablemente la mortalidad entre los pacientes con ano imperforado.

Algunos autores opinan que la prematuridad no va frecuentemente asociada con estas anomalías; sin embargo otros estudios demuestran que aproximadamente el 15% de los casos ocurren en prematuros; así pues, la prematuridad aumenta con seguridad el riesgo e influye en el pronóstico final.

EMBRIOGÉNESIS

Se ha sugerido que la totalidad de las anomalías anales y rectales pueden ser seguidas hasta su detención evolutiva en varias fases de maduración normal. Este punto de vista explica algunos tipos de estas malformaciones, pero no puede explicar toda la serie.

A. Defectos Anales.

1.- Estenosis anal. La división de la placa de cierre cloacal en una placa urogenital anterior y una placa anal posterior por el tabique uorrectal descendente durante la sexta a octava semanas de vida fetal deja normalmente una placa anal de tamaño adecuado. Cualquier ligera desviación posterior en la posición del tabique reducirá el tamaño de la abertura anal. La estenosis ha sido también atribuida a la excesiva fusión de los tubérculos anales (Patridge y Gouch 1961); esta parece ser una explicación menos probable.

2.- Atresia membranosa. La mayoría de los casos de atresia membranosa se dan en varones y probablemente representan un cierre posterior excesivo de los pliegues urogenitales. Este tipo de atresia ha sido también atribuido a la falta de perforación de la placa de cierre anal en la octava semana. Si el tabique uorrectal descendente se detiene inmediatamente antes de entrar en contacto con la membrana cloacal, quedará una fístula inmediatamente debajo de la piel. Esta es una explicación para el ano cubierto en la mujer.

3.- Agenesia anal con fístula. La ectopia anal resulta de la detención del crecimiento del tabique urogenital inmediatamente antes de completarse. Se han mostrado una serie completa de casos con aberturas en la vagina inferior, la fosa navicular y en todas las localizaciones en el periné, desde cerca de la vulva o el escroto hasta una posición normal. La totalidad de éstas representan más o menos un retraso del desarrollo perineal durante la octava y novena semanas.

B. Defectos Anorrectales.

4.- Agenesia anorrectal. La agenesia anorrectal ha sido explicada como resultado de la excesiva obliteración del intestino caudal embrionario y de la porción dorsal adyacente de la cloaca. El Tabique urorrectal descendente alcanza la pared dorsal de la cloaca empequeñecida, dejando un colon que termina en fondo de saco por encima y una membrana rectal aislada por debajo. Las fístulas asociadas con esta malformación son de origen diferente al de aquellas que forman un ano ectópico. El tabique urorrectal se forma mediante fusión caudal progresiva de dos costurones laterales de la cloaca. Las fístulas representan zonas en el tabique donde estos costurones laterales se han acoplado, pero no se han unido, aunque la unión más caudal es completa. La abertura puede ser primaria, o puede ser una ruptura secundaria, resultante de la presión dentro del intestino que termina en fondo de saco tras el cierre inicial. En el varón, estas fístulas permanecen entre recto y uretra; en la hembra, los conductos de Muller descendentes y en fusión "capturan" la fístula, que luego se vuelve rectovaginal. Cualquiera de las fístulas pueden quedar reducidas a bandas fibrosas o pueden permanecer permeables. En este último caso pueden ser de calibre microscópico, o pueden ser de suficiente calibre para vaciar el colon del niño. La presencia de obstrucción no debe ser considerada como evidencia de ausencia de una fístula.

Las fístulas altas o bajas son de este modo defectos separados. Las fístulas vaginales y uretrales con agenesia anorrectal se originan ya en la sexta o séptima semanas, mientras que las fístulas perineales de la ectopia anal surgen en la octava o novena semanas de la vida fetal.

5.- Atresia rectal. La posición de la atresia alta, desde 1 a 3 cm. por encima de la abertura anal, ha sugerido a algunos observadores que existe un segmento del proctodeo que forma el ca-

nal anal y que la atresia se encuentra en la localización de la porción anal de la placa cloacal.

La evidencia disponible apoya el punto de vista de que la distribución proctodeica no es más que el hoyuelo anal, y que la atresia rectal es simplemente una atresia cólica caudal, tal como la que se encuentra en otra parte del tubo digestivo.

C. Cloaca persistente. En estos casos, el desarrollo se ha detenido a aproximadamente la fase de 10 mm, con un fatal total de descenso del tabique urorrectal. En algunos pacientes, las porciones vaginal y uterina de los conductos de Muller, no se desarrollan, y las propias trompas uterinas se abren en la cloaca.

HISTORIA

Aristóteles menciona el ano imperforado con una fístula rectoretral en una vaca. Pablo de Aegina, un médico bizantino del siglo VII es actualmente considerado como el primero en haber incidido con éxito el periné de un niño sin ano, pero no hemos seguido las fuentes de esta historia. Morgagni menciona cierto número de casos del Siglo XVI y XVII, incluyendo fístulas rectovaginales y uretrales. Describe varias operaciones efectuadas sin éxito y al menos una con éxito - en niños con ano imperforado verdadero. La primera operación americana registrada fue practicada en Flemingsburg, Kentucky, en 1800 por Campbell.

Aunque en el siglo XVIII se practicaron cierto número de operaciones con éxito para este proceso, el primer progreso auténtico se produjo en 1835, cuando Amussat recalcó la necesidad de conseguir la continuidad de la mucosa a la piel sin tensión. Si el recto no podía ser descendido, Amussat resecaba el cóccix para elevar la piel.

Hasta que se dispuso de la radiografía, el mayor problema era aún el discutido por Morgagni: ¿ a qué distancia del periné se encuentra el extremo ciego del recto ? Chassignac en 1856 había introducido una sonda a través de una colostomía para localizar el extremo ciego y mantenerlo contra el periné.

DIAGNOSTICO

La naturaleza específica del defecto debe ser determinada antes de que pueda hacerse ningún plan para la reparación. Los siguientes criterios pueden ser útiles para llegar al diagnóstico.

- 1.- La estenosis anal puede resultar evidente a partir de las heces acintadas ("tubo de pasta de dientes"), y confirmada mediante examen digital.
- 2.- La atresia membranosa se presenta como una membrana azulada que hace protusión.
- 3.- La agenesia anal leve en el perineo o en el vestíbulo puede ser reconocida mediante examen.
- 4.- La atresia rectal con un conducto anal normal suele ser reconocida sólo después de que haya empezado la distensión. El termómetro rectal de la enfermera ha sido a menudo instrumento diagnóstico. El examen digital identificará el proceso y lo diferenciará de la atresia cólica más alta.

Si el ano falta y no resulta evidente un orificio extópico, se plantean dos problemas diagnósticos: 1) ¿ a qué distancia de la superficie se encuentra el recto ? 2) ¿ qué fístula existe ?

El diagnóstico radiológico es importante, (ver Síntomas Radiológicos).

Debe buscarse una fístula aún cuando existan signos de obstrucción completa; hasta el 50% de las fístulas son demasiado pequeñas para mitigar la distensión cólica. Buscar el rezumamiento de meconio en el periné, en la fosa navicular o en la pared vaginal posterior revelará por lo general la presencia de la fístula. La cateterización de la fístula bajo examen fluoroscópico servirá para determinar su curso.

En los varones, las fístulas rectovesicales pueden requerir la obtención de muestras de orina. La centrifugación, con examen microscópico del sedimento de más de una muestra de orina, debe ser una de las medidas a tomar cuando el meconio no resulta evidente a simple vista.

Aunque se comunica la presencia de fístula en sólo aproximadamente el 80% de los pacientes con agenesia anorrectal, el presente punto de vista es casi la totalidad de estos pacientes mostrarán una fístula si son examinados con suficiente detenimiento. Cuando no exista una comunicación permeable, una fístula puede estar representada por un tracto fibroso. Debe asumirse la existencia de una fístula a menos que sea posible demostrar su ausencia mediante la exploración. La radiografía como medio de contraste es ineficaz para probar la ausencia de una fístula.

TRATAMIENTO

El tratamiento quirúrgico de los defectos anales y anorrectales es una de las operaciones más exigentes que el cirujano pediátrico se ve obligado a practicar. Para conservar la vida, es a menudo necesario establecer una evacuación normal; para asegurar que la vida salvada no será de continua miseria es siempre necesario establecer un control normal de la evacuación. El axioma de que la primera operación es la más importante para producir resultados satisfactorios aumenta aún más la responsabilidad =

del cirujano. Incluso el mejor procedimiento proporcionará resultados menos satisfactorios si se practica detrás de una intervención quirúrgica anterior inadecuada. Por fortuna, puede emplearse la colostomía para aliviar la obstrucción mientras se está planeando una intervención quirúrgica definitiva.

El control de la evacuación no se comprende aún totalmente. Muchas de las terminaciones sensoriales parecen estar situadas en la pared del conducto anal, precisamente en la región que falta en la mayoría de los pacientes con defectos anorrectales. Duthie y sus colegas (1960, 1965) han mostrado la importancia de las terminaciones en la piel anal y también en la pared rectal. Kiesewetter y Nixon (1967) han afirmado que pueden haber terminaciones sensoriales en el sustentáculo pubiorrectal. Estos hallazgos sugieren que los nervios de la región pélvica, en especial los del extremo ciego del intestino y de la piel anal, deben ser alterados lo menos posible durante los procedimientos de reparación quirúrgica.

Estenosis anal. La mayoría de las estenosis son leves y son tratadas en la consulta del médico mediante dilatación diaria con bujías adecuadamente graduadas. Más tarde, puede requerirse durante unos pocos meses una dilatación varias veces a la semana con un dedo. El buen pronóstico está relacionado con el hecho de que el resto de la región anorrectal es normal.

Membrana anal no perforada. La escisión de la membrana con la posterior dilatación suele bastar; permite una función intestinal y esfinteriana normal.

Agenesia anal. Se recomienda la vía de acceso perineal para la anoproctoplastia en niños sin fístula. Sin embargo, como en raras ocasiones los varones pueden tener comunicaciones uretrales que no son fácilmente identificables, la vía más segura es una colostomía. No es necesario tratar durante el período neonatal a los pacientes de agenesia anal junto con fístulas perineas

les o vulvares grandes que permiten evacuaciones adecuadas. -- Cuando hay signos de un trastorno de la función intestinal normal puede ser necesario un procedimiento de emergencia antes de la anoplastia definitiva a los 9 hasta los 19 meses de edad.

Una fístula anovulvar en la hembra puede requerir un procedimiento que implique la escisión del esfínter externo anteriormente. Puede ser necesaria una subsiguiente reparación plástica. La inervación de cualquier ano ectópico debe ser preservada. Un ano ectópico perineal, si es suficientemente grande para permitir la evacuación debe respetarse. Si no es suficientemente grande, debe practicarse un procedimiento operatorio para conseguir situarlo en la localización normal.

Un ano cubierto (fístula anocutánea) puede ser tratado de forma similar situándolo en la localización del hoyuelo anal. -- Cuando la fístula es superficial, puede no haber necesidad de escindir el esfínter.

Agenesia rectal. En todas las variedades de anomalías altas, tanto si existen fístulas como en caso contrario, el procedimiento primario debe ser la colostomía con una reparación abdominoperineal definitiva a los 9 a 12 meses de edad, o bien cuando el niño pesa entre 9 y 13 Kg. El cirujano debe estar seguro de llevar el recto por delante del sustentáculo pubiorrectal.

PRONOSTICO

El peso al nacer y las anomalías asociadas son factores más importantes para el pronóstico que el tipo de anomalía anorrectal y la presencia o ausencia de una fístula.

La frecuencia de otras varias anomalías hace que la mortalidad consecutiva a los defectos anorrectales sea difícil de valorar. Cuando el recto se encuentra por debajo del suelo de la pelvis, la mortalidad operatoria es del orden del 5%. La atresia

alta, con su mayor número de anomalías asociadas, presenta una mortalidad del 25 al 30%. Las anomalías rectales no tratadas suelen producir la muerte en un plazo de 8 a 10 días, aunque un pequeño número de pacientes con grandes fístulas rectovaginales han sobrevivido hasta la edad adulta. En tanto que la mortalidad global puede oscilar alrededor del 20%, puede alcanzar hasta el 55% en los prematuros y en recién nacidos con anomalías asociadas. Por otra parte, desciende hasta un 4% en niños que pesan más de 2 Kg y que no tienen defectos congénitos asociados o solamente pocos.

Los resultados funcionales en cuanto al control de las heces, flato y orina son mucho mejores en las anomalías de situación baja que en las anomalías donde el extremo distal del intestino se queda por encima de la línea pubococcígea, ya que estas últimas anomalías frecuentemente poseen fístulas asociadas y déficit sacrales y nerviosos, requiriendo procedimientos quirúrgicos complicados.

PRESENTACION Y ANALISIS DE RESULTADOS

Durante los años de 1974 a 1978, fueron reportados en los libros de Estadística del Hospital General San Juan de Dios un total de 34 casos de anomalías anorrectales, de los cuales fueron encontrados los registros clínicos de 32 pacientes.

Dos casos son de pacientes fallecidos; uno se logró estudiar debido a que se encontraba dentro de los registros de los clasificados como vivos, el otro se encontraba dentro de los fallecidos, por lo que se nos informó en el Departamento de Estadística que era imposible encontrar el mismo, ya que el archivo de los fallecidos está en completo desorden.

Por lo tanto se trabajaron 32 casos.

CUADRO No. 1

Características de 32 anomalías anorrectales en el Hospital Pediátrico San Juan de Dios

| | No. de anomalías anorrectales | | No. de pacientes con malformaciones asociadas | |
|------------------------|-------------------------------|---------|---|-------|
| | Varones | hembras | vertebrales no fué posible determinarlo | otras |
| Número Total | 13 | 19 | | 5 |
| Nivel de las anomalías | | | | |
| Bajo | No fué posible determinarlo | | No fué posible determinarlo | |
| Alto | | | | |

El cuadro No.1 nos muestra que el porcentaje de distribución por sexo fué mas alto para el femenino en un 10%, aunque esto no es significativo. El nivel de las anomalías anorrectales, si es alto o bajo, no fué posible determinarlo ya que aunque algunos pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente no definían en ninguna parte del registro clínico si la anomalía era alta o baja, tampoco se encontró algun diagnóstico.

Con respecto al número de pacientes con malformaciones asociadas, las vertebrales, no pudo determinarse si existían en algun paciente, ya que a ninguno se le pidió una radiografía de vertebras. Se encontraron 5 pacientes con otras anomalías las cuales enumeramos a continuación: 1. hernia umbilical y fimosis; 2. Biopsia de una masa perineal: mucosa anal compatible con duplicación intestinal; 3. Hidrocele en escroto derecho.; 4. Síndrome de Down; 5. Displasia de cadera izquierda (impresión clínica del traumatólogo), incisivo neonatal superior, labio leporino, paladar hendido, EKG crecimiento biventricular, taquicardia sinusal, el paciente tenía el antecedente de madre alcohólica crónica, presentó un VDRL de 4 diluciones.

CUADRO No. 2

Correlación de los diagnósticos radiológico y quirúrgico en las 32 anomalías anorrectales.

| | Investigación | | Intervención | |
|--------------|---------------|----|--------------|----|
| | Radiológica | | Quirúrgica | |
| | SI | NO | SI | NO |
| Número total | 17 | 15 | 27 | 5 |

| Número de casos | Diagnóstico Radiológico | | Diagnóstico Quirúrgico | |
|-----------------|-------------------------|-----|------------------------|-----|
| | CON | SIN | CON | SIN |
| | 4 | 13 | 6 | 21 |

En el Cuadro No. 2, observaremos que aproximadamente al 50% de los pacientes se les efectuó algun tipo de examen radiológico (enema de bario, fistulograma, otros), y de estos 17 pacientes a unicamente 4 se le encontró una impresión clínica, los demás describían lo que se observaba en las placas sin tomar en cuenta el nivel de la línea pubococcigea.

Luego encontramos que en 27 pacientes se efectuó algún tipo de procedimiento quirúrgico; los 5 restantes no fueron sometidos por las razones que a continuación enumeramos; 1. Pte. de 7 meses de edad, con diagnóstico de atresia rectal, y fístula recto vaginal fue citada en un año para su intervención (no volvió); 2. Pte de 10 meses de edad con diagnóstico de ano imperforado y fístula recto vaginal, por estado de nutrición se le dió egreso, no cumplía pre-op satisfactorio (no volvió); 3. Pte de dos meses de edad con diagnóstico de ano imperforado y fístula recto vaginal se le dió egreso por presentar Infección Respiratoria Superior (no volvió); 4. Pte de diez meses de edad con diagnóstico de ano imperforado y fístula recto vaginal, debido a que presentó sarampión y Piodermatitis durante su hospitalización el Padre pidió su egreso (no volvió); 5. Pte de 2 meses de edad con diagnóstico de ano imperforado de insercción baja con fístula recto vesical, le fue dado egreso recomendando el Cirujano dilataciones uretrales y cirugía cuando tenga un año de edad.

De los 27 pacientes con intervención quirúrgica, 6 tenían el diagnóstico que debe ir al final del procedimiento (22%).

CUADRO No. 3

Otras características (presencia de fístula, clasificación) de 32 anomalías anorrectales en el Hospital Pediátrico S.J. de D.

| Número de Anomalías Anorrectales | CON fístula | SIN fístula | No. Total | % |
|----------------------------------|----------------------------|-----------------------------|-----------|------|
| | | | 22 | 68.7 |
| | | | 10 | 31.3 |
| Clasificación | Estenosis anal | | 5 | 15.6 |
| | Membrana anal no perforada | | 1 | 3.1 |
| | Agenesia anal | No fue posible determinarlo | | |
| | Agenesia rectal | | | |
| | Atresia rectal | | | |

En el Cuadro No.3, encontramos que de las 32 anomalías anorrectales el 68.7% presentaban fístula, de las cuales 11 casos eran recto vaginal, 2 recto anal, 8 recto perineal y 1 recto vesical.

Luego tenemos la clasificación donde encontramos que no fue posible determinar a los pacientes con agenesia anal, agenesia rectal y atresia rectal, ya que los diagnósticos dados eran de ano imperforado y algunos clasificados como alto o bajo (escasos) no siendo posible clasificarse.

CUADRO No. 4

Edad materna en 29 anomalías anorrectales en el Hospital Pediátrico San Juan de Dios, (no fué posible obtener este dato en 3 casos).

| Edad Materna | Número Total | % |
|--------------|--------------|------|
| 15 a 20 años | 11 | 37.9 |
| 21 a 25 " | 7 | 24.1 |
| 26 a 30 " | 5 | 17.2 |
| 31 a 35 " | 4 | 13.7 |
| 36 a 40 " | 2 | 6.8 |
| 41 a 45 " | 0 | 0 |

En tres pacientes no se encontró la edad materna, en uno no apareció en el registro clínico, el segundo era adoptado (padres adoptivos desconocían el dato), y el tercero nunca entrevistaron a la madre.

Observamos que la anomalía norrectal se presentó más frecuentemente en madres jóvenes, de donde el 20% aproximadamente en madres de 20 años de edad; representando en un 62% en madres de los 15 a los 25 años o sea 18 casos.

CUADRO No. 5

Número de embarazo de la madre al cual pertenecen 28 anomalías anorrectales en el Hospital Pediátrico S. J. de D. (no fué posible obtener el dato en 4 pacientes).

| Número de Embarazo | No. Total | % |
|--------------------|-----------|------|
| Primero | 10 | 35.7 |
| Segundo | 6 | 21.4 |
| Tercero | 4 | 14.2 |
| Cuarto | 2 | 7.1 |
| Sexto | 3 | 10.7 |
| Séptimo | 1 | 3.5 |
| Noveno | 1 | 3.5 |
| Doceavo | 1 | 3.5 |

En el Cuadro No. 5, podremos observar que de las 28 anomalías anorrectales, 10 casos fueron en el primer embarazo y 6 en el segundo embarazo, representando entre los dos el 57%.

CUADRO No. 6

Meses del año en que nacieron 30 anomalías anorrectales que consultaron al Hospital Pediátrico S.J.de D.(no fué posibel obtener el dato en dos casos).

| Meses del año | No. Total | % | No.de casos con anomalías asociadas |
|---------------|-----------|------|-------------------------------------|
| Enero | 0 | 0 | 0 |
| Febrero | 2 | 6.6 | 0 |
| Marzo | 1 | 3.3 | 0 |
| Abril | 1 | 3.3 | 0 |
| Mayo | 3 | 10 | 0 |
| Junio | 4 | 13.3 | 0 |
| Julio | 1 | 3.3 | 0 |
| Agosto | 2 | 6.6 | 0 |
| Septiembre | 4 | 13.3 | 0 |
| Octubre | 4 | 13.3 | 1 |
| Noviembre | 5 | 16.6 | 3 |
| Diciembre | 3 | 10 | 1 |

En el cuadro No.6, observaremos datos muy interesantes; en los meses de Septiembre, Octubre, Noviembre y Diciembre, nacieron 16 pacientes con anomalías anorrectales, representando así en estos 4 meses el 53%.

Es de hacer notar que las 5 anomalías anorrectales asociadas a otras anomalías nacieron en los últimos 3 meses del año (3 casos en Noviembre), lamentando que debido a la falta de investigación de anomalías asociadas no se pueda hacer completo este estudio.

CONCLUSIONES

1. La primera hipótesis, "la anomalía anorrectal más frecuente en nuestro medio son la anomalías anorrectales bajas" no fue posible comprobarla debido a que tanto el diagnóstico radiológico como el que debía ir al final de cada procedimiento quirúrgico o no era concluyente o estaba ausente.
2. La segunda hipótesis, "a los pacientes con anomalías anorrectales en el Hospital General San Juan de Dios no se les investigan anomalías asociadas", se comprueba, ya que efectivamente no se investigan otras anomalías (vertebrales, del tracto gastrointestinal, urinarias, otras).
3. La tercera hipótesis, "las anomalías anorrectales son más frecuentes en hijos de madres añosas", en nuestra investigación se observa lo contrario, ya que se presentan con más frecuencia en madres jóvenes (37.9% de 15 a 20 años 62% de 15 a 25 años- y 79.2% de 15 a 30 años).
- 4.- El sexo no representa ningún factor en el apareamiento de las anomalías anorrectales.
- 5.- Los métodos radiológicos que son utilizados en el Hospital General San Juan de Dios para llegar al diagnóstico del tipo de anomalía anorrectal, no son eficientes.
- 6.- En el Departamento de Pediatría del Hospital General San Juan de Dios, no se investigan antecedentes prenatales y familiares que pudieran ayudar a llegar a un factor etiológico.

- 7.- Las anomalías anorrectales se presentan con más frecuencia en el primer embarazo (35.7%).
- 8.- Las anomalías anorrectales se presentaron con más frecuencia en los últimos cuatro meses del año (52%).

RECOMENDACIONES

- 1.- Recomendamos al Departamento de Pediatría del Hospital General San Juan de Dios, llevar a cabo el siguiente protocolo sobre estudio de pacientes con anomalías anorrectales (ver hoja siguiente, este protocolo está sujeto a modificaciones).
- 2.- Recomendamos al Departamento de Radiología del Hospital General San Juan de Dios, efectuar una interpretación radiológica precisa y orientadora hacia un diagnóstico.
- 3.- Recomendamos al Departamento de Cirugía del Hospital General San Juan de Dios, que se efectúe record operatorio lo mas detalladamente posible y dar el diagnóstico quirúrgico.
- 4.- Recomendamos amédicos Pediatras que al ingreso de dichos pacientes se ordenen estudios para investigar anomalías asociadas.
- 5.- Que el termino "ano imperforado", ya no sea catalogado como diagnóstico clínico y se tome el termino adecuado (anomalía anorrectal alta y/o baja).
- 6.- Recomendamos al Departamento de Estadística que organicen lo mas pronto posible los archivos estadísticos.
- 7.- Recomendamos que las anomalías anorrectales sean consideradas como un problema de urgencia quirúrgica y no sea llevado en forma pasiva.

PROTOCOLO PARA INVESTIGAR ANOMALIAS ANORRECTALES.

DATOS GENERALES:

Fecha de nacimiento: _____

MOTIVO DE CONSULTA:

ANTECEDENTES PERSONALES _____

MEDICOS _____

QUIRURGICOS _____

ANTECEDENTES FAMILIARES:

otros casos en la familia: _____

PRENATAL: medicamentos durante el embarazo: _____

edad de la madre al nacer el paciente: _____

Paridad: _____

EXAMEN FISICO:

+ Buscar otras anomalías

+ Describir coloración y características de región perineal.

+ Presencia de fístula

EXAMENES COMPLEMENTARIOS: RX: vertebras dorsales, lumbosacras, pielograma. Radiografía: tomar vista lateral, con el niño con la cabeza hacia abajo y sus piernas formando ángulos rectos con el tronco, con un indicador radiopaco fijado en la localización usual del ano.

Para la interpretación, trazar una línea imaginaria entre la porción inferior del hueso pubiano y el margen inferior del segmento sacro inferior.

DX CLINICO: ESTENOSIS ANAL _____

MEMBRANA ANAL NO PERFORADA _____

AGENESIA ANAL _____

con fístula _____

AGENESIA RECTAL _____

con fístula _____

ATRESIA RECTAL _____

con fístula _____

PROCEDIMIENTO A SEGUIR:

DESCENSO ABDOMINOPERINEAL _____

COLOSTOMIA _____

DILATACION DE FISTULA _____

PRONOSTICO: _____

BIBLIOGRAFIA

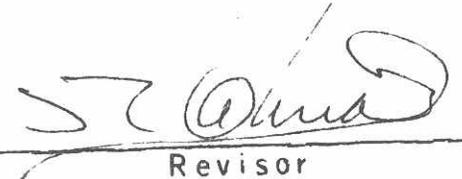
- Bennington; J.L. and Haber, S. L. The embryologic significance of and undifferentiated intestinal tract. *J. Pediatrics* 64: 735-739, 1964.
- Bill A. H., Jr.: Congenital abnormalities of colon, rectum of the anus. *Surg. Clin. Amer.* 39: 1165, 1959.
- Blunt; A and Rich G.F: Congenital absence of the colon y rectum. *Amer J. Dis. Child* 114:405-406, 1967.
- Cozzi, F. and Wikinson; A.W: Congenital abnormalities of anus and rectum: Mortality and function. *Brit Med. J.* 1:144-147, 1968.
- Gough M H: Congenital abnormalities of the anus and rectum. *Arch Dis Child* 36: 146-155, 1961.
- Pegum J. M. Loly P.C.M. and Falkiner N.M. Development and clasification of anorectal anomalies. *Arch. Surg.* 89: 481-484, 1964.
- Santulli T.V., Schullinger J. N. and Amurg R. A. Malformations of the anus and rectum. *Surg. Clin. N Amer* 45: 1253-1271, 1965.
- Grag S. W Skandalakis J. E. Anomalías congénitas. *Editorial Pediatría* pag. 221-230, 1975.
- Stephens; F.D.: Embryologic and functional aspects of "imperforate anus" *Surg Clin. N. Amer* 50:919-927, 1970

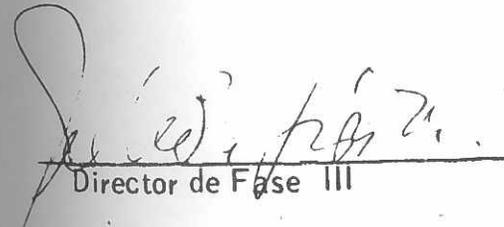
- Arnold Silverman; Claude C Roy; Frank J Cozzetto: Gastroenterología Pediátrica, Salvat Editores S. A. 7a.edición Pag.:62-67, 1974.

- Say; D, et all the radial dysplasia/imperforate anus/ vertebral anomalies syndrome (the vater associate) Developmental aspects and eye findings. Acta Paediatr Scand 66 (2) 233-235, March, 1977.

Br. 

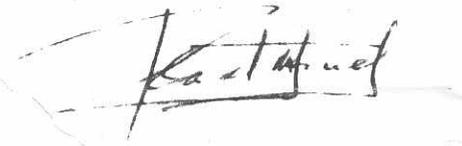

Asesor


Revisor


Director de Fase III


Secretario General

Vo.Bo.


Decano