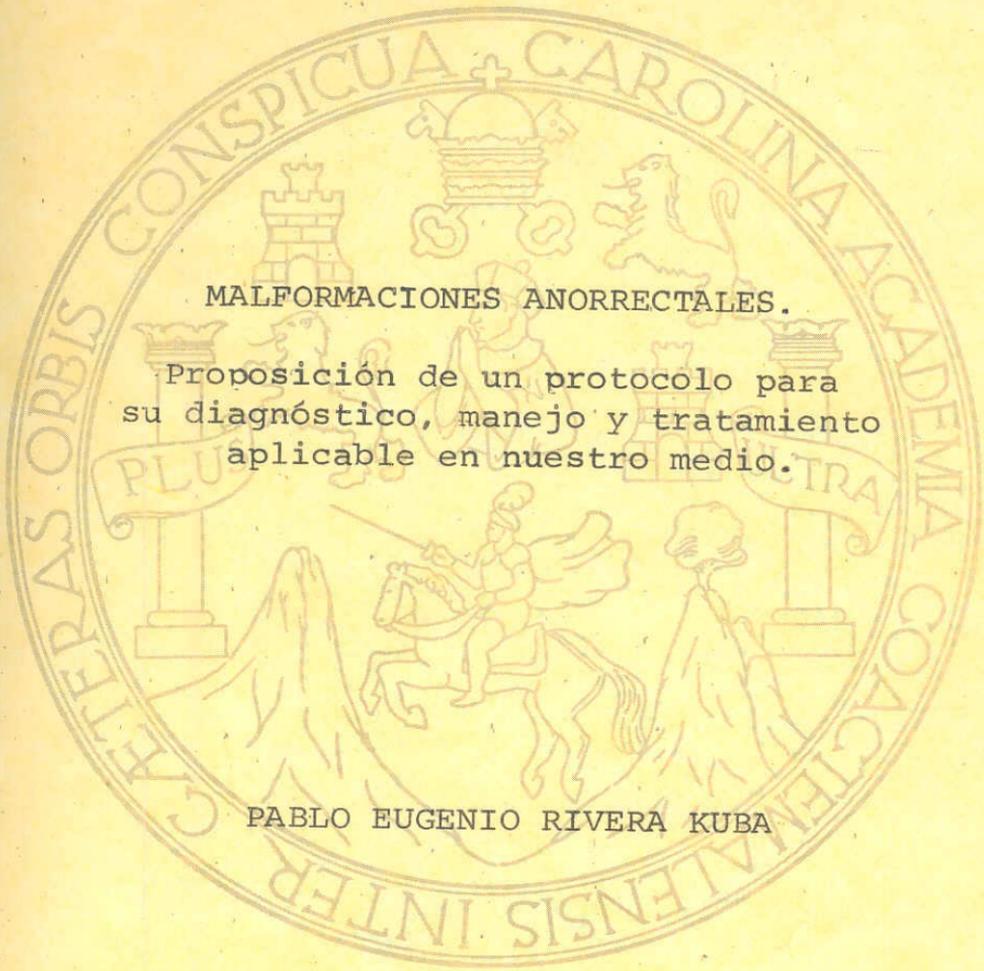


UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

The seal of the University of San Carlos of Guatemala is a large circular emblem. It features a central figure of a knight on horseback, holding a lance and a shield. Above the knight is a crown with a cross on top. To the left of the crown is a castle tower, and to the right is a rampant lion. Below the knight are two columns supporting a banner with the Latin motto "PLURIBUS IN UNUM". The outer ring of the seal contains the Latin text "LETTERAS ORBIS CONSPICUA + CAROLINA ACADEMIA COACTEMALENSIS INTER".

MALFORMACIONES ANORRECTALES.

Proposición de un protocolo para
su diagnóstico, manejo y tratamiento
aplicable en nuestro medio.

PABLO EUGENIO RIVERA KUBA

Guatemala, Octubre de 1981.

INDICE

- I. INTRODUCCION
- II. ANTECEDENTES
- III. OBJETIVOS
 - Generales
 - Específicos
- IV. MATERIAL Y METODOS
- V. REVISION BIBLIOGRAFICA
 - HISTORIA
 - CLASIFICACION
 - EMBRIOLOGIA NORMAL
 - EMBRIOGENESIS DE MALFORMACIONES ANORRECTALES
 - INCIDENCIA
 - ANOMALIAS ASOCIADAS A MALFORMACION ANORRECTAL
 - ANATOMIA Y SIGNOS CLINICOS DE LAS MALFORMACIONES ANORRECTALES
 - ANATOMIA DE LOS MUSCULOS ESFINTERIANOS
 - MALFORMACIONES ANORRECTALES Y FISTULAS
 - ESTUDIOS RADIOLOGICOS PARA LAS MALFORMACIONES ANORRECTALES
 - TERAPEUTICA QUIRURGICA
 - PRONOSTICO
- VI. PRESENTACION DE CASOS
- VII. PRESENTACION Y DISCUSION DE RESULTADOS
- VIII. PROTOCOLO PROPUESTO
- IX. CONCLUSIONES
- X. RECOMENDACIONES
- XI. BIBLIOGRAFIA

INTRODUCCION

Ano Imperforado, un término ambiguo e impreciso, se utiliza aún para denominar el campo total de las malformaciones anorrectales, las cuales se encuentran en uno de cada 3500 nacimientos aproximadamente.

Hace más de veinte años Willis Potts (19) dijo: "En general, la atresia rectal es más pobremente manejada que cualquier otra anomalía congénita del recién nacido". Dicha aseveración es una crítica aplicable al manejo que se establece hasta la fecha para este tipo de problema en nuestro país.

Dada su incidencia, las malformaciones anorrectales no ocupan un lugar preponderante dentro de las causas de morbimortalidad de la población infantil de nuestro país. Posiblemente esa sea la causa principal de que hasta la fecha no se haya establecido normas con las cuales se podría lograr un mejor diagnóstico, tratamiento y, por consiguiente, pronóstico.

En el presente trabajo se efectúa una revisión de las generalidades del problema malformaciones anorrectales en lo que se refiere a definición, embriología, clasificación, métodos, diagnósticos y técnicas terapéuticas. Además se hace alusión a investigaciones realizadas en nuestro país, mismas que demuestran la forma inadecuada en que se ha manejado este problema.

El propósito final, y más importante, del presente trabajo de investigación es proponer un protocolo de manejo del problema malformaciones anorrectales aplicable dado los recursos de nuestros hospitales nacionales.

El hecho que un manejo adecuado del paciente con malformación anorrectal disminuye notablemente la morbilidad subsecuente a este problema constituye en sí la justificación básica del presente trabajo.

ANTECEDENTES

En lo que respecta al problema Malformaciones Anorrectales se ha efectuado diversidad de investigaciones y publicaciones, tocando sus distintos aspectos de embriología, incidencia, métodos diagnósticos y terapéutica.

Los primeros antecedentes provienen de Arisótoteles, quien detectó este problema en un ruimiante; sin embargo, son los estudios recientes los que más han aportado para el beneficio de los pacientes que sufren este tipo de anomalías.

Ya en 1934 Ladd y Gross (11) establecen una clasificación anatómico-funcional para las malformaciones anorrectales, la cual, por su exactitud y practicidad es aceptada hasta la fecha.

En 1930 Wagensteen (23) publica sus experiencias respecto a métodos radiológicos para el problema en estudio.

En 1962 Stephens (19) publica sus experiencias respecto a los métodos quirúrgicos a seguir para el tratamiento de las malformaciones anorrectales según su clasificación anatómica.

Revisten especial interés para el presente trabajo los estudios realizados en nuestro país; así, Maldonado (12), en 1978 estableció una incidencia de 0.03 anomalías anorrectales por cada 100 nacimientos.

OBJETIVOSGenerales

- 1.- Contribuir al mejor estudio y tratamiento de los casos con Malformaciones Anorrectales que se presentan en los hospitales nacionales de nuestro país.
- 2.- Efectuar una revisión bibliográfica de las generalidades relacionadas al tema Malformaciones Anorrectales para darlo a conocer en una forma práctica al gremio médico interesado en este problema.

Específicos

- 1.- Identificar la magnitud del problema Malformaciones Anorrectales en el Hospital General San Juan de Dios.
- 2.- Conocer los métodos diagnósticos y terapéuticos ideales para la identificación y manejo del problema Malformaciones Anorrectales y los que realmente se utilizan en el Hospital General San Juan de Dios.

- 3.- Establecer diferencias entre la forma de presentación de los casos de Malformaciones Anorrectales en los Hospitales nacionales y el reportado en otros países.
- 4.- Dar a conocer en qué forma el manejo actual de los pacientes con Malformaciones Anorrectales en los hospitales nacionales puede influir en su pronóstico.
- 5.- Proponer un protocolo para el diagnóstico y tratamiento de las Malformaciones Anorrectales aplicable según las limitaciones de los Hospitales de Guatemala.
- 6.- Describir la forma de diagnóstico y manejo actual de los pacientes con Malformaciones Anorrectales en el Hospital General San Juan de Dios, a través de la presentación de casos que en el mismo se han tratado.

MATERIAL Y METODOS

Para la realización del presente trabajo se utilizó un protocolo provisional de diagnóstico y tratamiento para el manejo de los casos nuevos de Malformación Anorrectal detectados durante dos meses (Agosto y Septiembre de 1981) en el Hospital General San Juan de Dios, para conocer sus ventajas y desventajas y así, finalmente, proponer el protocolo para que pueda ser aceptado en los distintos hospitales de nuestro país.

De esta forma, el MATERIAL a estudiar son los casos nuevos de Malformación Anorrectal detectados en el Hospital General San Juan de Dios en ese período y el METODO es el deductivo.

Se efectuó una revisión bibliográfica de las investigaciones nacionales y extranjeras que versan sobre el tema, obteniendo de ellas sus generalidades y luego parámetros de comparación entre las formas de manejo, tratamiento y subsecuente pronóstico entre el medio nacional y el extranjero.

REVISION BIBLIOGRAFICA

Historia

Aristóteles menciona el hallazgo de ano imperforado con fístula rectouretral 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. Morgagni menciona cierto número de casos de los siglos XVI y XVII, incluyendo fístulas rectovaginales y uretrales; describe varias operaciones, al menos una de ellas con éxito.

La primera operación americana registrada fue practicada por Campbell en Kentucky, en 1800.

Aunque en el siglo XVIII se practicó cierto número de operaciones con éxito para esta patología, el primer progreso auténtico se produjo en 1835, cuando Amussat subrayó la necesidad de conseguir la continuidad de la mucosa a la piel sin tensión. Si el recto no podía ser descendido, Amussat resaca el cóccix para elevar la piel.

Hasta que se dispuso de la radiografía, el mayor problema era aún 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 descenderlo contra el periné.

Clasificación

Stephens (19) ha propuesto una muy completa y detallada clasificación para Malformaciones Anorrectales. Aunque bastante acusosa, su uso ha presentado dificultades para los cirujanos, especialmente en América. La mayoría de los cirujanos pediátricos americanos han aprendido la clasificación de Ladd y Gross (11), la cual, aunque menos detallada, ha sido la más usada por su practicidad.

El punto clave en esta clasificación es la distinción hecha entre aquellas lesiones que han descendido debajo de la porción puborrectal del músculo elevador del ano y aquellas que terminan arriba de ésta. Para aquellas lesiones que descansen debajo del músculo puborrectal pero que no se han abierto al perineo es mejor usar el término Malformaciones Anorrectales Bajas, (ver fig. No. 1). Ellas incluyen:

- 1.- Estenosis Anal (Tipo I). Ambos sexos muestran la misma anatomía cuando esta lesión ocurre. El tracto gastrointestinal es formado normalmente excepto por su centímetro más distal.
- 2.- Membrana Anal Imperforada (Tipo II). Esta lesión es anatómicamente similar en ambos sexos. El tracto gastrointestinal ha atravesado el músculo elevador, pero el orificio anal no está perforado.
- 3.- Agnesia Anal (Tipo IIIA). El intestino ha atravesado el músculo elevador pero se ha detenido 0.5 a 2 cms. del orificio anal. Es imperativo diferenciar los casos en que hay fístulas de los que no tienen.

Cuando el intestino termina por arriba del puborrectal, las lesiones se denominan Malformaciones Anorrectales Altas (ver fig. No. 2). Ellas incluyen:

1.- Agnesia Rectal (tipo IIIB). Es el tipo de Ano Imperforado más comúnmente encontrado. El intestino se forma normalmente pero termina por arriba del elevador del ano, a más de 2 cms. de la piel.

2.- Atresia Rectal (Tipo IV). En este tipo el ano es normal. El recto atravieza el elevador pero es atrésico.

Embriología Normal

El intestino posterior, que en el embrión se extiende desde el vestíbulo intestinal posterior hasta la membrana cloacal, origina el tercio distal del colon transverso, el colon descendente, el colon sigmoides, el recto y la porción superior del conducto anal.

Una aberración en el desarrollo del embrión temprano en la gestación parece ser la causa de que finalmente se presente ano imperforado. 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. Hacia la 4ta. a 6ta. semanas la cloaca llega a ser el receptor de los sistemas urinario, genital y rectal en desarrollo. (ver fig. No. 3)

La porción terminal del intestino posterior entra en la cloaca, cavidad revestida con endodermo que está en contacto directo con el ectodermo superficial; esta zona de contacto es llamada "membrana cloacal". El tabique uorrectal 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 sólo 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 después que 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 orificio anal depende más bien de los tubérculos anales que de la membrana anal, la cual ya ha desaparecido al llegar este período.

EMBRIOGENESIS DE MALFORMACIONES ANORRECTALES

Se ha sugerido que la totalidad de las malformaciones anorrectales 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.

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

2.- Atresia Membranosa. La mayoría de estos casos 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 anorrectal 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 ha demostrado 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 representa más o menos un retraso del desarrollo perineal durante la octava y novena semanas.

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 uorrectal descendientemente 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 uorrectal 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 es 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 réctovaginal. Cualquiera de las fístulas puede quedar reducida a bandas fibróticas o puede permanecer permeable. 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, de 1 a 3 cm. por encima de la abertura anal, ha sugerido a algunos observadores que existe un segmento del protodeo que forma el canal 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 proctoideica no es más que el orificio anal, y que la atresia rectal es simplemente una atresia cólica caudal, tal como la que se encuentra en otras partes del tubo digestivo.

6.- Cloaca Persistente. En estos casos, el desarrollo se ha detenido a aproximadamente la fase de 10mm, con un total descenso del tabique urorectal. 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.

INCIDENCIA

Según investigaciones extranjeras, las malformaciones anorrectales se presentan en uno de cada 1500 a 5000 nacimientos. En nuestro medio, Maldonado (12) encontró que se presenta un caso en cada 4000 nacimientos, mientras que Figueroa (5) encontró uno de cada 350 nacimientos, ambos durante el mismo período y en el mismo hospital; lo que pone en evidencia la forma inadecuada en que se ha investigado este problema.

Incidencia Relativa

Los defectos anales y anorrectales se presentan en aproximadamente las siguientes proporciones (Recopilada de diez grandes series con un total de 1550 casos):

Malformación	%	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 manos 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 separables en series basadas en el esquema de Ladd y Gross. En las series en que la separación es posible, la agenesia anal totaliza el 46% y la agenesia rectal el 54% del total combinado.

Dado el deficiente estudio que de este problema en nuestro medio se hace, no es posible determinar el nivel exacto de las malformaciones anorrectales detectadas. No obstante, Ramírez encontró que el 37% de estas malformaciones son bajas y el 63% restante altas.

Encuentra además que las malformaciones anorrectales representan el 37 y 63% de las malformaciones del tracto gastrointestinal en los hospitales General San Juan de Dios y General de Occidente respectivamente.

Según la revisión de literatura antes expuesta, es evidente que el sexo más afectado es el masculino. En su revisión de 213 casos, Ruiz (17) encuentra que, efectivamente, es el sexo masculino el más afectado, constituyendo el 62.5% de los casos.

ANOMALIAS ASOCIADAS A MALFORMACION ANORRECTAL

Cualquier anomalía congénita trae consigo un alto riesgo de acompañarse de otra anomalía, directamente asociada o en un órgano aparte. Factores teratógenicos que producen una anomalía también pueden producir otra. Estos defectos asociados frecuentemente pueden afectar en sentido adverso los resultados del tratamiento de pacientes con malformaciones anorrectales.

Es alta la incidencia de anomalías que se asocian a las malformaciones anorrectales. Asumimos que las fístulas deben ser consideradas como parte del cuadro patológico, no como anomalías asociadas.

La incidencia asociada puede variar enormemente dependiendo de la acuciosidad con que se investigue la presencia de estas asociaciones. Así, Stephens y Smith (20) efectuaron una investigación encontrando en 246 casos una incidencia del 20-70% de anomalías asociadas, siempre que los métodos de diagnóstico no sean demasiado sofisticados. Al profundizar encontraron un 60% de asociación.

Kiesewetter (8) reporta una asociación de anomalía con malformación anorrectal del 54%, mientras que Lee en 1944 y Moore y Lawrence en 1952 reportan un 70%.

Ruiz (17), en el Hospital Roosevelt encuentra que el 19.8% de sus casos de malformación anorrectal presentaban una o más anomalía asociada.

Figueroa (5), en el Hospital General de San Juan de Dios encuentra una asociación de sólo 16%; por ello concluye: "a los pacientes con malformaciones anorrectales en el Hospital General no se les investiga anomalías asociadas".

La prematuridad aumenta la posibilidad de presentación de malformaciones anorrectales: el 15% de los casos se presentan en prematuros.

Anomalías Genitourinarias

Ha sido reconocido que una alta incidencia de anomalías genitourinarias acompañan a malformaciones anorrectales: arriba del 40% en algunas series. Este dato se precisó en una revisión de 200 casos en el Pittsburgh Children's Hospital. Muchas de estas anomalías son consideradas como mayores: ellas van desde agenesia renal bilateral, que por supuesto es incompatible con la vida, hasta obstrucción que tiene menos influencia en la evolución del niño.

Kiesewetter encuentra que las malformaciones altas se acompañan de anomalías genitourinarias en un 50% más que las bajas.

Ruiz encuentra que las anomalías genitourinarias constituyen el 56% de las anomalías asociadas documentadas, lo que además significa que en su serie el 16% de los casos de malformaciones anorrectales se acompañan de anomalías que afectan este aparato.

Estas altas incidencias justifican la necesidad de efectuar estudios específicos, tales como plelograma intravenoso, cistouretrograma retrógrado y cistoscopia, según parámetros que expondremos luego de nuestro protocolo.

Anomalías Gastrointestinales

Kiesewetter reporta una incidencia del 13% de anomalías gastrointestinales en pacientes con malformación anorrectal. Atresia esofágica ocurre en 9% de los pacientes. La patencia del esófago debe ser comprobada pasando un catéter esofágico. Otras anomalías de mucha importancia pueden asociarse, las más relevantes de ellas son atresia intestinal, atresia esofágica y malrotación, de aquí la necesidad de estudiarse radiológicamente el tracto gastrointestinal.

Ruiz reporta una incidencia del 8% para anomalías gastrointestinales asociadas a malformación anorrectal; constituyendo atresia intestinal y atresia esofágica el 23.5% de esas anomalías cada una.

Anomalías Cardiovasculares

El desarrollo del anorrecto en el embrión ocurre al mismo tiempo que el desarrollo del septum cardíaco. Es así que el daño embriológico que produce malformaciones anorrectales bien puede producir defectos cardiovasculares, que constituyen el 7% de las anomalías asociadas en la serie de Kiewetter.

Ruiz reporta que el 13% de las anomalías asociadas encontradas afectaban este aparato; no establece el número de pacientes afectados. Dicha cifra podría ser mayor si se incluyen 8 pacientes con síndrome Down.

Anomalías del Esqueleto y del Sistema Nervioso Central

Kiewetter reporta que el 6% de los pacientes con malformación anorrectal tienen asociadas anomalías del esqueleto. La mayoría de estas eran agenesia del sacro, hemivértebras y espina bífida. Deben considerarseles importancia ya que frecuentemente resultan en daño o déficit de las vías nerviosas relacionadas con la musculatura de la continencia.

Exámenes radiológicos de toda la espina dorsal, cráneo y particularmente del área lumbosacra deben realizarse.

Aunque no se encuentra bien establecido en su trabajo, Ruiz encontró una asociación del 6.5%, si se incluyen los casos de síndrome de Down.

ANATOMIA Y SIGNOS CLINICOS DE LAS MALFORMACIONES ANORRECTALES

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 pubiorrectal y a través del suelo de la pelvis.

1.- 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, sobreviene impactación fecal y megacolon secundario. El comienzo de los síntomas varía con la gravedad de la estenosis. El diagnóstico no puede basarse en una námsesis 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 o 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. (1959) (2) han negado su existencia. La mayoría de los defectos que por lo general 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 orificio anal. Cuando el niño hace esfuerzo, esta región se abulta. Se puede observar fruncimiento cuando el esfínter externo se contrae a una estimulación de esta región. El síntoma de presentación puede ser la obstrucción intestinal si no hay una fístula asociada. Un signo importante es acumulación de meconio en la piel perineal engrosada. Puede terminar en fondo de saco, pero más a menudo existe una apertura 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 esté situado por encima de la línea pubiococcígea. Kiesewetter y Nixon (1967) (10) han observado que existe por lo general una solución de continuidad de hasta 2 o 3 cms. 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, son también incluidas en los defectos de tipo III 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 por que generalmente hay fístulas. Como la bolsa rectal se encuentra a nivel de la línea pubiococcígea 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 orificio 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 y cloacales. En esta última va

riedad 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 anovulvar 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 ésta, 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 sin fístula. Hay datos indicativos 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 mús

culo elevador del ano.

C.- Cloaca Persistente. Se trata de un raro proceso encontrando en neonatos del sexo femenino, en 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.

ANATOMIA DE LOS MUSCULOS ESFINTERIANOS

Los tres instrumentos principales de continencia en el hombre normal son los esfínteres interno y externo y la parte pubiorrectal de los músculos elevadores del ano.

El desarrollo de anomalías viscerales del ano y recto que estamos considerando se acompaña de variaciones del desarrollo de estos músculos esfinterianos. En las malformaciones anorrectales los esfínteres interno y externo son rudimentarios.

En las anomalías de nivel alto la hamaca pubiovisceral del músculo elevador del ano es el músculo disponible y utilizable para cirugía correctora. Este músculo, empleado adecuadamente, es capaz de lograr un grado considerable de continencia. Es la presencia de este músculo la que justifica la reconstrucción quirúrgica del recto y el conducto anal.

Membrana Anal Imperforada.

En esta anomalía, la más caudal, el esfínter interno, que normalmente se halla por debajo del nivel de las válvulas, no existe o es rudimentario. El esfínter externo es rudimentario y puede estar representado solamente por su porción más profunda, que luego forma un anillo débil.

El músculo pubiorrectal rodea el intestino uniéndose con él a nivel de la membrana imper-

forada. Tanto la capa muscular interna circular, como la externa longitudinal del recto, terminan en un nudo fibromuscular en la porción más baja de la parte terminal ciega del intestino, también en la membrana.

Agenesia Anal

En este caso falta el esfínter interno y el esfínter externo es rudimentario. El collar pubiorrectal forma un círculo, a modo de hamaca, que rodea el recto terminal. El extremo redondeado del intestino "apoya" en la cavidad de la hamaca.

La porción diafragmática del músculo elevador del ano es completa y está sana.

Agenesia Rectal.

En esta anomalía los esfínteres interno y externo faltan o son tan rudimentarios que no tienen importancia quirúrgica para operaciones de reconstrucción.

La musculatura del elevador del ano, está bien desarrollada, aunque anormal. La hamaca pubiorrectal, en situación caudal con relación al recto, se fusiona con la hamaca pubiourtral. Por lo regular, en ausencia de la contribución cloacal del recto, el músculo pubiorrectal rodea la uretra o el conducto cloacal en el varón; en la mujer, lo mismo o el conducto cloacal o vagina.

La parte del músculo elevador del ano que constituye el músculo pubiouretral en esta anomalía es el collar muscular en el extremo anterior del diafragma pelviano. El collar se une al pubis en la parte anterior y rodea la uretra; en la parte caudal está unido al cuerpo perineal. Su línea de origen guarda estrecha relación con la línea pubiococcígea, y el nivel cefálico del collar está estrechamente unido a la parte caudal de la porción terminal de la fístula rectouretral. El músculo del collar se funde por detrás con el músculo del diafragma pelviano.

La porción terminal del recto es cefálica y posterior en relación con este collar y la porción cefálica del diafragma pelviano.

En este grupo de anomalías puede coexistir una agenesia sacra parcial o completa, en cuyo caso los nervios para el elevador del ano (segundo, tercero y cuarto nervios sacros) pueden estar lesionados; entonces inevitablemente hay lesión o trastorno de la función vesicouretral.

En anomalías en los diferentes niveles, los esfínteres son radicalmente diferentes a los normales. En los niveles altos el único músculo esfinteriano disponible para la reconstrucción quirúrgica del conducto anal, es el elevador del ano. En conjunto, el esfínter interno involuntario antónicamente no existe o es rudimentario.

El objetivo quirúrgico principal es el control esfinteriano del conducto anal reconstruido, pues es mejor proporcionar al paciente una colostomía abdominal permanente, que un ano perineal totalmente incontinente.

El músculo que existe en las anomalías es el elevador del ano; si se utiliza adecuadamente para intervenciones reconstructivas, permite un buen grado de continencia para las heces.

MALFORMACIONES ANORRECATES Y FISTULAS

El diagnóstico preciso de las fistulas es muy importante ya que el manejo exitoso de las malformaciones anorrectales depende del tratamiento adecuado de las fistulas rectovesical, rectouretral, rectovaginal, rectovestibular, = rectoperineal, anovulvar y anovestibular (ver fig No 4), Santulli (21), en serie de más de 1100 casos reportan una incidencia de - fistulas del 72% en niños y 90% en niñas. 25% de los niños tenían fistula alta en el tracto urinario, y 33% de las niñas tenían fistulas - retrocloacales, rectovaginales, o raras veces, retrovesicales.

Las incidencias reportadas por Kiesewetter son:

	Niñas	Niños
Malformaciones Anorrectales		
Bajas	89%	33%
Malformaciones Anorrectales		
Altas	78%	61%
Total	85%	48%

Figuerola reporta una incidencia global de 68.7% de fistulas respecto al total de casos - de Malformaciones Anorrectales. Según Ruíz, - esta incidencia puede llegar al 95%, pero no - es éste un dato bien documentado.

El error en el reconocimiento de una fistula al momento de los procedimientos definitivos podría resultar en un daño operatorio al

tracto urinario o en la persistencia de la fístula. Algunas fístulas rectourinarias persistentes son la vía de infección urinaria y crónica con pérdida de la función renal. La dificultad del manejo de las fístulas rectovaginal y rectocloacal es tal que es preferible diferirlo en espera que el niño haya crecido y así simplificar su exposición quirúrgica y disección.

ESTUDIOS RADIOLOGICOS PARA LAS MALFORMACIONES ANORRECTALES

Excepto en el caso de estenosis anal, los estudios radiológicos son recomendados. En 1930, Wagensteen y Rice (23) describieron una radiografía invertida de la pelvis en una vista lateral. Un período de 12 a 18 horas sin decompresión gástrica, es generalmente suficiente para que el aire tragado por el neonato pase a través del tracto intestinal hasta el recto bajo. Luego se coloca una marca radioopaca (papa de bario o segmento de plomo) en el sitio del ano. Luego el niño es colgado "de cabeza" durante algunos minutos, se le coloca frente al chasis centrando el trocánter mayor; las articulaciones coxofemorales deben estar flexionadas. El tubo de Roentgen debe estar a menos de 2m. del chasis para evitar magnificación excesiva. Las radiografías deben ser tomadas a intervalos de 3 horas hasta que se note que no hay ningún cambio. Una línea trazada entre el centro osificado del pubis y el coccis definirá la línea pubococcígea y dará una buena idea de su relación con el fondo ciego del recto. Los bordes del ísquion osificado constituyen la segunda señal de referencia importante. Aquí tiene interés comprobar que los dos huesos isquiáticos se hallan directamente uno sobre el otro. Esto se confirma centrandose con precisión el trocánter mayor del paciente en el centro de la placa. Para ayudar al radiólogo marcar la piel sobre el trocánter mayor con una cruz de tinta. El extremo caudal del ísquion es el nivel hasta el cual desciende el recto en la malformación de ano imperfo-

rado.

En caso de ausencia de vértebras sacras inferiores, la línea "pubiococcígea" debe ir desde la sínfisis del pubis atravesando la pelvis, y atraviesa el cuarto craneal (cefálico) del ísquion osificado.

El aire observado por debajo de la línea pubiococcígea tiene valor diagnóstico para anomalías bajas, que pueden ser alcanzadas quirúrgicamente a través del perineo. El aire a través del perineo. El aire por encima de esta línea señala una malformación de situación alta.

El aire puede estar significativamente disminuído si existe una fístula; una acumulación distal de meconio puede impedir un perfil correcto de la bolsa intestinal posterior; el llanto puede incrementar la presión abdominal y presionar el fondo ciego hacia abajo: debe tenerse precaución en la interpretación de este estudio.

La radiografía del extremo distal del intestino puede ser perfilado de la instalación nasogástrica de 15ml. de diatrizoato y de metilglucamina (Gastrografin); la adición de un colorante orgánico como el índigo carmín puede dar pruebas de una fístula rectourinaria no sospechada. Ocasionalmente el "Invertograma", nombre que se le ha dado ha este estudio, muestra el paso de gas a través de una fístula rectourinaria

entre la vejiga.

Dada la alta incidencia de fístulas y de anomalías del aparato genitourinario que acompañan a las malformaciones anorrectales, es imperativo efectuar estudios tales como pielograma endovenoso, cistouretrograma retrógrado y vaginograma, las cuales, a la vez, pueden ayudar a localizar el nivel del fondo ciego recto.

La instilación percutánea de medio contraste hacia el fondo ciego, de ayuda en algunos casos, debe efectuarse sólo si la lesión se encuentra a menos de tres cms. del perineo; la obtención de meconio por aspiración mediante esta técnica puede ayudar también a la determinación de ese nivel; el no obtener meconio puede ser un dato equívoco.

La existencia de calcio visible en las películas exploratorias de la región rectal es una indicación muy probable de fístula rectourtral, ya que el meconio parece calcificarse con mayor facilidad en contacto con la orina.

Una radiografía simple que incluya todo el tronco puede ser valiosa. Si una sonda nasogástrica alcanza el estómago, la atresia esofágica se excluye. La distribución abdominal del gas puede dar información acerca de otras anomalías gastrointestinales. Además, se puede evaluar la columna vertebral en búsqueda de hemivértebras, espina bífida o atresia sacra.

En cuanto a la forma en que se ha utilizado los recursos radiológicos como medios diagnósticos para las malformaciones anorrectales, Figueroa encontró en su serie que al 53% de los pacientes se le tomó radiografías; sin embargo, se llegó a un diagnóstico radiológico en sólo el 12.5%

Así mismo, Ramírez (15) concluye: "es evidente el mal seguimiento de los pacientes con diagnóstico de ano imperforado en el Hospital General de Occidente, dado que se utilizó escasamente en tres (de 24) pacientes el pielograma y el trago de bario"

TERAPEUTICA QUIRURGICA

Estenosis Anal

La terapia específica es dilatación. Puede ser iniciada al establecer el diagnóstico y, usando dilatadores tipo Hegar, se progresará durante un período de 10 a 14 días hasta alcanzar un ano de tamaño adecuado. En este punto la madre puede continuar las dilataciones digitalmente por varias semanas más.

En aquellos casos de extrema estenosis -- las dilataciones pueden iniciarse con sondas filiformes urológicas y luego continuar con dilataciones Hegar.

En este tipo de lesión los resultados son muy satisfactorios.

Membrana Anal

Esta puede ser tratada en una forma segura y efectiva mediante su rompimiento con una pinza hemostática. Luego se continúa con dilataciones durante 6 a 8 semanas, dos veces cada una, obteniendo así buenos resultados.

Agenesia Anal

En la niña la terapia debe ser iniciada sólo si ya se ha determinado la presencia y la extensión de la fístula. Hay tres abordajes para la niña con fístula.

1. Dilatación es el método preferido pa-

ra ensanchar la fístula hasta lograr una buena evacuación de heces. Dilatadores Hegar son utilizados hasta que se obtiene una apertura suficiente como para el paso de un dedo de los padres. Su desventaja es que las heces deben avanzar por toda la fístula para poder ser expulsadas, de tal forma que la ampolla rectal puede distenderse. En algunos casos los procedimientos de transplante y "corte abajo" deben ser considerados. Sus únicas desventajas son de índole higiénica y estética. Su mayor ventaja es que no se altera en nada la musculatura que rodea el orificio, cosa que sí sucede en los otros procedimientos.

2. Procedimiento "Corte Abajo" es popular en Inglaterra; consiste en agrandar el orificio anal mediante el corte del borde posterior de la fístula y sutura de la mucosa expuesta a la piel adyacente. Son necesarias las dilataciones por un período corto de tiempo. Es un método efectivo pero puede producir cicatriz y estonosis.

3. "Transplante" es una forma de anoplastia en que la superficie de la fístula es circuncidada y el anorrecto es movilizado hacia abajo tan cerca de la musculatura del esfínter externo como sea posible. Su buen aspecto estético lo ha hecho popular. Un considerable período de dilatación ulterior es necesario. Sus dos desventajas son retracción del anorrecto movilizado y subsecuente refistulización, que amerita reintervención.

En los raros casos en que no hay fístula en la niña con agenesia anal, una anoplastia local puede realizarse.

En los niños (de sexo masculino) la agenesia anal ocurre con o sin fístula rectoperineal. En la lesión baja con fístula rectoperineal se hace anoplastia local, eliminando la fístula que puede estar en cualquier punto desde el borde del esfínter externo hasta el glande a lo largo del rafe medio. Colocación de una sonda acansalada en la fístula ayuda a su disección. Reconstrucción del área anal suturando la mucosa a la piel provee una buena apertura para el paso de las heces. La mucosa que llena la fístula debe ser reseca pues tiene tendencia a secretar moco. Dilataciones postoperatorias en la forma usual aseguran una buena apertura.

En el niño sin fístula la anoplastia perineal debe realizarse tan pronto como -

se establece el diagnóstico.

La técnica de anoplastía local o perineal consiste en: Incisión "en cruz" sobre el sitio del ano (ver fig No 5), Identificación del músculo esfinteriano y división de ésta "a las 12 y a las 6". Disección y localización del fondo ciego, descenso del mismo hasta nivel perineal. Incisión del fondo ciego "en X" en todo su espesor. Sutura de la piel a la pared intestinal incidida, de tal forma que se produzcan invaginaciones entre una y otra.

Debe iniciarse dilataciones en la forma usual a partir del 10 a 14 días.

Agnesia Rectal

Este grupo de pacientes, además de ser el más numeroso tiene el mayor potencial de complicaciones incluyendo pobre resultado quirúrgico. Básicamente el mismo procedimiento se utiliza en todos los casos: algún tipo de descenso abdominoperineal.

El descenso electivo debe hacerse entre las edades de 6 a 12 meses. Luego del diagnóstico, una colostomía transversa dividida se efectúa en el neonato.. Se prefiere este tipo de colostomía ya que posibilita una mejor cicatrización de la reparación definitiva al impedir que pasen las heces. El que la fístula sea dividida posibilita que la fístula, si es

tá presente, sane al no contaminarse con heces. Se puede efectuar una colostomía sigmoidea, pero entonces la cantidad de colon a ser descendida es mayor y, además, posibilita que las heces contaminen la anoplastía.

La continencia fecal depende de que el intestino pase a través de la hamaca puborrectal: de no lograr ésto no se obtiene resultados óptimos. Es por eso que se prefiere una visualización directa del músculo puborrectal añadiendo una incisión sacra. Una disección endorrectal del segmento distal ciego contribuye a efectuar este descenso con un mínimo de riesgo para las estructuras pélvicas y con máximo resultado funcional posible.

El procedimiento consta de una porción sacra y de otra abdominal. En abordaje sacro se usa para localizar el músculo puborrectal y para preparar el canal para el subsecuente descenso del recto sigmoideo hacia el exterior (ver fig. No 6). El paciente se coloca en posición decúbito prono, habiéndolo colocado una sonda uretral. La incisión, transversa se efectúa justo debajo del coccix, luego se profundiza la disección hasta localizar la uretra con la sonda insertada. La búsqueda hacia el coccix revelará la presencia del músculo puborrectal "en herradura" adherido a la uretra. Este se separará cuidadosamente y se le efectuará un canal mediante el pa

so de dilatadores Hegar, donde pasará el futuro descenso. Una incisión en cruz se efectuará en el esfínter externo, dividiéndolo "a las 6 y a las 12", para permitir el paso del descenso. Se introduce un penrose a través del esfínter externo y del músculo puborrectal a manera de punto de referencia para indentificar el canal de descenso.

Luego de suturar la incisión sacra y de colocar al paciente en decúbito supino, se inicia la fase abdominal de la operación (ver fig. N.º 7). Luego de una incisión abdominal convencional, que puede ser "en palo de golf", un punto de 6 a 10 cms. por arriba del extremo ciego del intestino es escogido para la transficción. Una inyección de solución salina justo debajo de la capa seromuscular y una incisión vertical de unos 3 cm. permitirá el disecar esta capa de la mucosa en todo el perímetro del intestino. La mucosa es entonces pinzada con la seromuscular bien disecada hasta así poder localizar la presencia de la fístula hacia la vagina o hacia el tracto urinario, pudiendo, entonces, ligar ésta con catgut resecando el exceso de mucosa. Se inserta entonces un dilatador Hegar en el penrose previamente colocado hasta que indente el fondo de la capa seromuscular. Se efectúa una incisión sobre el dilatador Hegar y se diseca la seromuscular hasta visualizar el penrose. El recto sigmoide previamente movilizado es entonces descendido y pasado a través de esta incisión con el penrose como guía. Una pinza de Kelly o Allis se pasa a través del canal puborrectal

para traccionar el intestino a ser descendido (ver fig. No 8). Se inicia entonces la fase perineal de la operación al efectuar una anoplastia local como ya fue descrito. La capa seromuscular es suturada al segmento descendido con algunos puntos simples. Se coloca un drenaje abdominal. Por último se cierra el abdomen en la forma convencional.

El paciente con una deformidad marcada del sacro debe ser tratado como si tuviera un potencial de continencia normal. Esto incluye un descenso cuidadoso convencional. Si el control neural sacro es deficiente, se ha comprobado que la dieta y medicamentos pueden alcanzar un aceptable grado de continencia. Es imperativo darle a estos pacientes una oportunidad.

Se puede iniciar las dilataciones al séptimo día.

Atresia Rectal

Si hay un simple diafragma mucoso con pared seromuscular continua, una excisión transanal seguida de dilataciones repetidas es todo lo que se necesita para la corrección.

Si hay pérdida de la continuidad de la seromuscular es necesario un descenso abdominoperineal. Ya que el recto se ha desa-

rrollado dentro del músculo puborrectal, no es necesario la fase sacra de la técnica descrita. Es importante liberar la mucosa del fondo ciego y de la bolsa anal, pues así se adherirán.

PRONOSTICO

Mortalidad

Las malformaciones Anorrectales traen consigo una mortalidad inherente irreductible debido a las anomalías congénitas que se le asocian.

Adkins y Kieseletter (1), reportan una mortalidad de 19.4% en los casos que han manejado. De este total, sólo el 19% se explicó por la malformación anorrectal en sí al efectuartes - manejo inadecuado para el tipo de lesión específico; las muertes restantes fueron atribuidas a las anomalías congénitas asociadas.

En nuestro medio, Ruiz calculó una mortalidad del 34%, dato válido para el tiempo en que cada paciente permaneció hospitalizado. Figueroa localiza la mortalidad en un dudoso 6%. Ramírez encontró una mortalidad del 50% en los pacientes del Hospital General de Occidente, hecho que atribuye a las complicaciones sépticas por cirugía.

Continencia

Aunque la mortalidad es el primero y más importante riesgo de las Malformaciones Anorrectales, la continencia a largo plazo debe ser también considerada.

En un seguimiento de 5 años de sus pacientes, Kieseletter y Chang, (8), clasificaron a sus pacientes así: Buen resultado: cuando -- hay capacidad para llevar una vida normal con muy escasas situaciones en que los pacientes -- se "manchan" o "ensucian". Regular: cuando -- son frecuentes las situaciones en que sucede -- ese manchado, aún con consistencia fecal normal. Pobre resultado: cuando hay una incontinencia tal que una colostomía es necesaria. -- Obtuvieron los siguientes resultados: Bueno: 74%, Malo: 12%, Regular: 14%. Es evidente -- que hay una clara correlación entre el nivel -- de lesión y la continencia postoperatoria: a -- más alta lesión menos continencia. En su serie, dos terceras partes de los pacientes a -- quienes reintervinieron mejoraron su continencia.

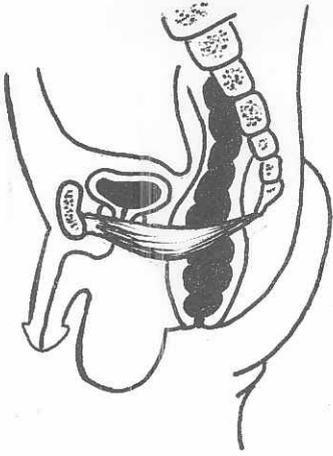
Se aconseja un seguimiento bimestral durante un año y luego anual por cuatro años. -- La constipación es rara: su aparición se relaciona con estenosis anal, defecto corregible -- por dilataciones.

Pronóstico a Largo Plazo

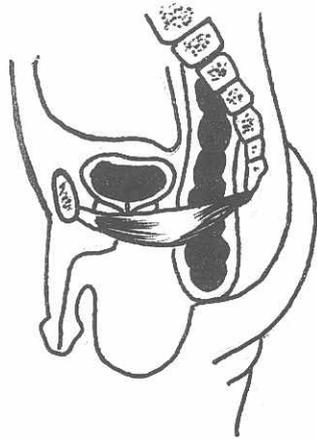
La continencia funcional parece ser un evolutivo. No se debe esperar un paciente con ano imperforado logre continencia fecal a la misma edad que alguien normal, aunque algunos lo logran. En la pubertad, factores motivacionales entran en juego haciendo que el paciente controle su cuerpo y sea socialmente aceptable: el adolescente no tiene una anatomía diferente, --

simplemente hace mejor uso de ella. De -- aquí que no sea justificable prolongar la presencia de una colostomía más allá de -- los 7 u 8 años debido a incontinencia ya -- que los cambios socioculturales de la adolescencia pueden dar un resultado benéfico. Además se debe evitar elementos -- laxantes en la dieta y establecer hábitos adecuados. Si la incontinencia persiste -- luego de la pubertad deberá plantearse la necesidad de efectuar una colostomía, siempre con la aprobación del paciente.

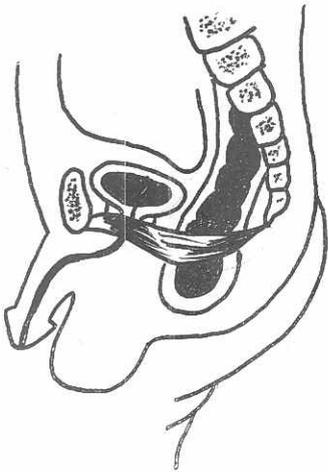
Figura No. 1 Clasificación de Malformaciones Anorrectales, según Ladd y Gross.



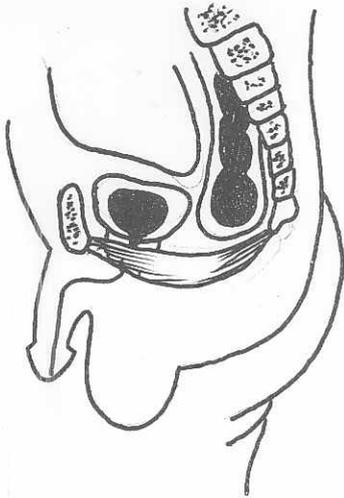
Tipo I



Tipo II

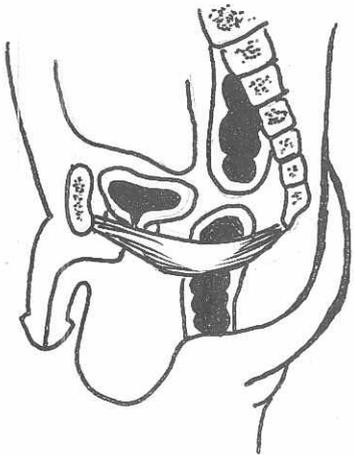


Tipo IIIA



Tipo IIIIB

Figura No. 2. Clasificación de Malformaciones Anorrectales según Ladd y Gross.



Tipo IV

Figura IV: Acontecimientos Embriológicos

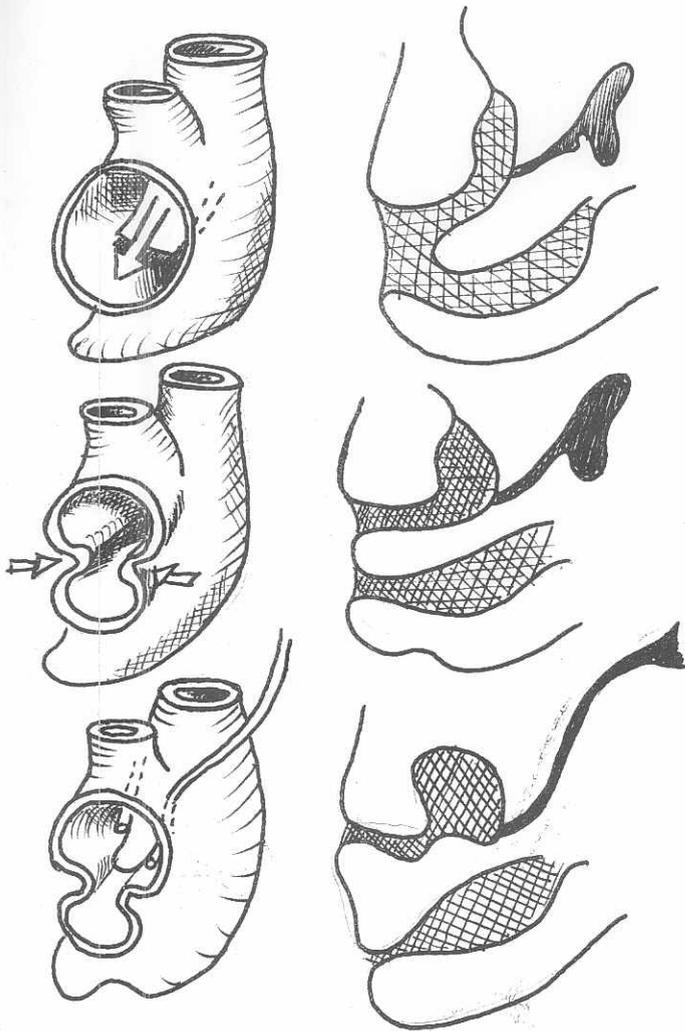
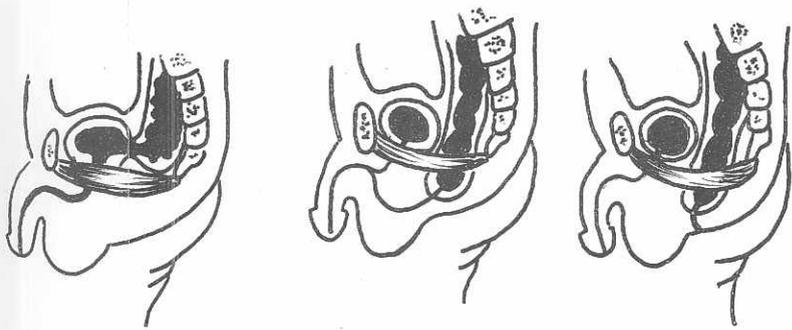


Figura No. 4: Fístulas en Mujeres



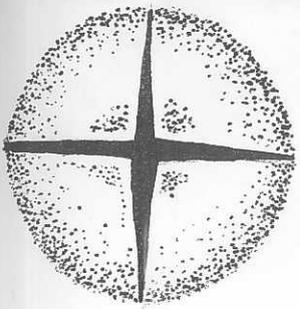
Rectovagianl Rectanavicular Rectoperineal

Fístulas en Hombres



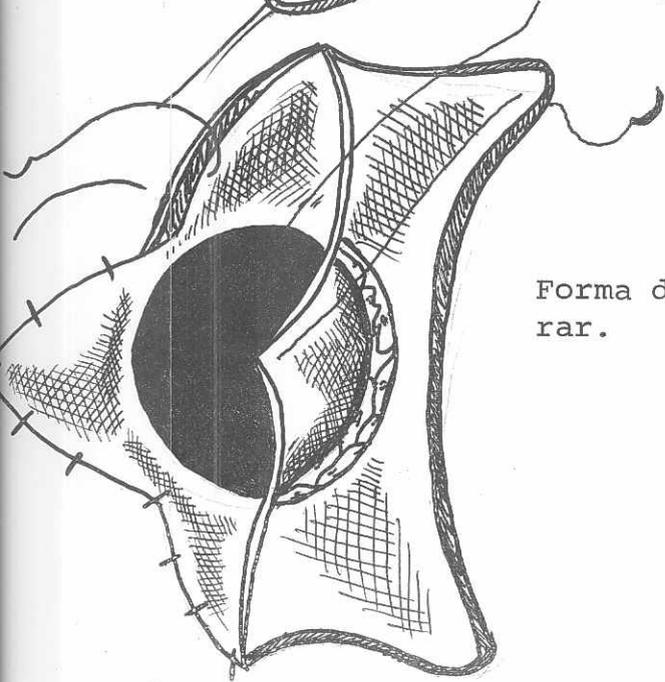
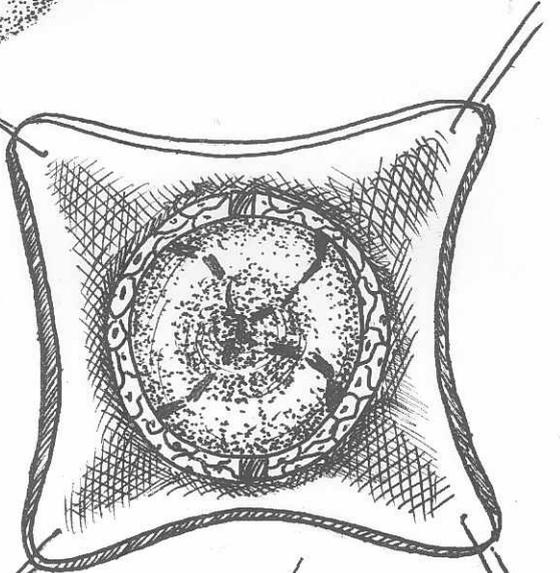
Rectovecical Rectouretral Rectoperineal

Figura No. 5: Técnica para Anoplastía.



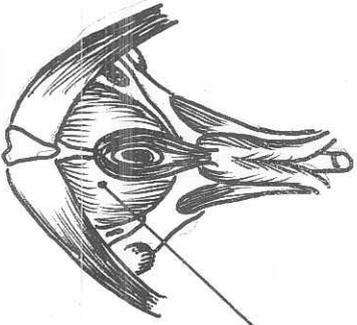
Incisión Cutánea

Incisión del fondo ciego

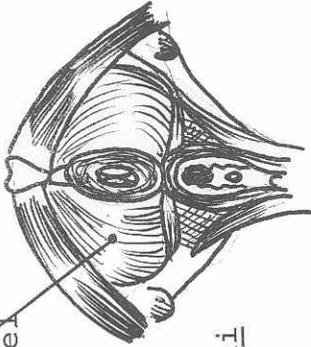


Forma de Sutar.

Periné
Masculino.



Músculo
Elevador del
ano.



Periné
Femenino

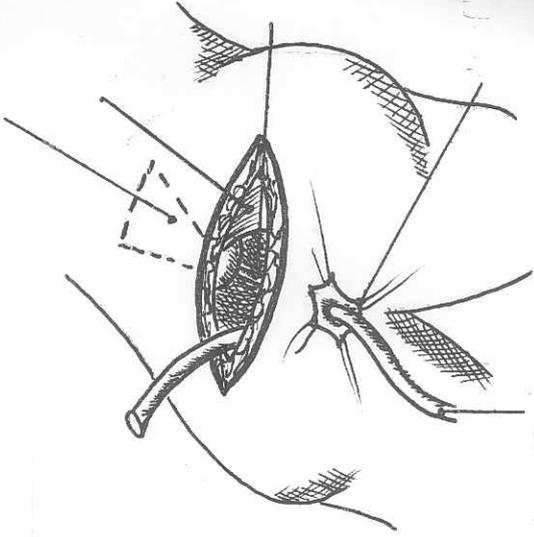
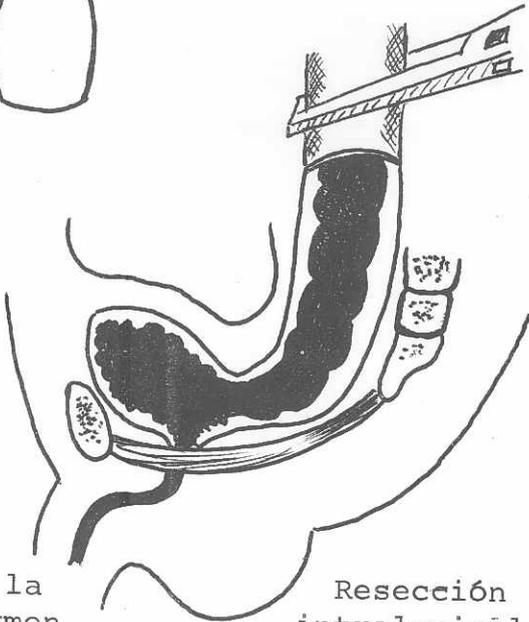
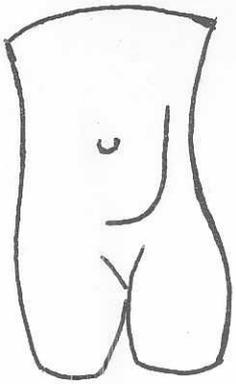


Figura No. 6: Descenso Sacro Abdominoperineal: Tiempo Sacro perineal.

Figura No, 7 Descenso
Sacro Abdomino-Perineal

Tiempo abdominal.

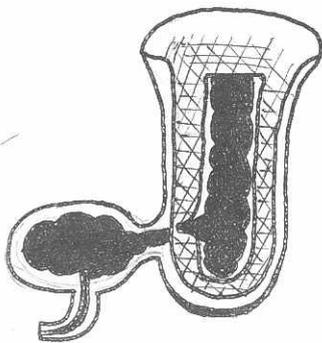
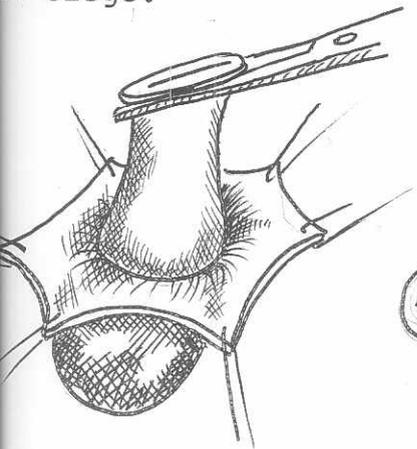
Incisión.

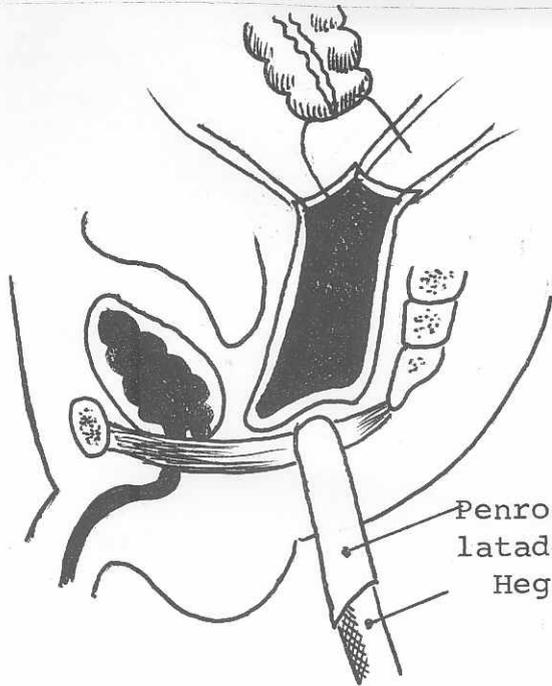


Resección
del segmen
to ciego.

Diseción de la
mucosa del segmen
to ciego.

Resección
intralumināl
de la Fístula.

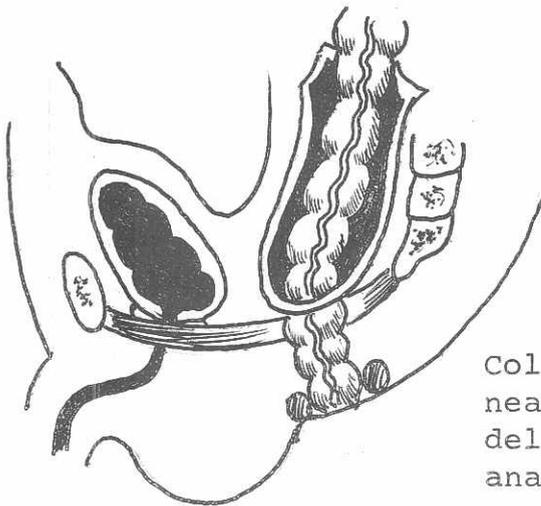




Penrose di
latador
Hegar.

Figura No, 8: Descenso Sacro Abdominó-Pe-
rineal

Tiempo perineal.



Colostomía Peri
neal a través
del esfinter
anal externo.

PRESENTACION DE CASOS.

CASO # 1

Hijo de Elena Sicán, paciente masculino producto de parto eutósico simple atendido en el Hospital General San Juan de Dios.

Examen Físico: Presencia de rafe escrotal y perineal. Ausencia de orificio anal. No otras anomalías evidentes.

Rayos X: Invertograma: Membrana anal.
Pielograma: Agenesia renal derecha, hidronefrosis izquierda y ectopia vesical.

Clasificación: Tipo II

Tratamiento: Anplastía más dilataciones

CASO # 2

Ramiro Rucal Alquijay, paciente masculino producto de parto eutósico simple -- atendido por comadrona, consulta a las 12 horas de vida por ausencia del ano.

Examen Físico: Ausencia del ano. Orificio fistuloso en el periné. No evidencias de otras anomalías.

Rayos X: Invertograma: Agenesia anal
Pielograma: No anomalía aparente
Fistulograma: Fístula rectoperineal

Clasificación: Tipo III con fístula.

Tratamiento: Anoplastia con trasplante dentro del esfínter anal externo, más dilataciones.

CASO # 3

Maria Elena Reyes, paciente femenina producto de parto eutósico simple atendido por comadrona; consulta a los siete días de vida por presencia de masa perineal.

Examen Físico: Masa perineal que incluye genitales externos: labios mayores, meato uretral, introito vaginal y orificio por donde defeca.

Rayos X: Invertograma: Agenesia rectal.
Pielograma: pielostasia derecha y ausencia renal izq.
Cistouretrograma retrógrado: irregularidad del contorno vesical, reflujo vesicoureteral severo, hidronefrosis derecha. No se observa riñón izquierdo. Elongación de la uretra (4 cms)
Fístula urocloacal.

Clasificación: Tipo IIB con fístula uro
cloacal.

Tratamiento: Colostomía transversa.

Evolución: Falleció por sepsis.

Necropsia: Elongación renal izq. Y pre-
sencia de uréter ciego que --
termina en la pelvis.

CASO # 4

Hijo de Gregoria Ruch Ajaú, paciente --
masculino producto de parto eutósico sim-
ple atendido por comadrona; consultó a --
los 3 días de edad por ausencia de defe-
cación del mismo tiempo de evolución.

Examen Físico: Orificio anal por el que
no progresa el termómetro
al introducirlo. Disten-
ción abdominal.

Rayos X: Invertograma: Atresia anal

Pielograma: Normal.

Clasificación: Tipo IIIA sin --
fístula.

Tratamiento: Anoplastia.

CASO # 5

Marlón R. Rafael Monterroso, --
paciente masculino producto de parto
autósico simple atendido por comadrona;
consultó a los 5 días de edad --

por distención abdominal y ano imperforado.

Examen Físico: Ausencia de orificio anal. Disten-
ción abdominal.

Rayos X: Invertograma: Agenesia anal.

Pielograma: ~~Hidronefrosis~~ e hidroureter
derechos. Fístula urorrec-
tal.

Clasificación: Tipo IIIA con fístula

Tratamiento: Colostomía transversa dividida.

CASO # 6

Hija de Enriqueta Peutz, paciente femenina
producto de cesárea STP realizada en el Hospital
General San Juan de Dios.

Examen Físico: Ano imperforado con fístula hacia
la vulva.

Rayos X: Invertograma: Agenesia Anal
Pielograma: Normal

Clasificación: Tipo IIIA con fístula anovulvar.

Tratamiento: Anoplastia con resección de fístula

PRESENTACION DE RESULTADOS

+ La muestra consta de un total de 6 casos.

+ Sexo: 4 casos masculinos y 2 femeninos, o sea una relación 2:1

+ Tiempo de embarazo: todos a término, 5 nacidos por parto eutóxico simple y 1 por cesárea STP.

+ Clasificación: Tipo II
Tipo IIIA Sin Fístula 1
Con Fístula 1
Rectoperineal 1
Urocloacal 1
Urorrectal 1
Rectovulvar 1

+ Anomalías asociadas:

Agenesia Renal: 3 o sea el 50%
Ectopia Vesical 1
Anl. Genitales 1
Anl. Oseas 1

+ Pielogramas que revelaron anomalías: 3 (50%)

+ Mortalidad: 1 caso (17%)

DISCUSION DE RESULTADOS

En esta pequeña serie, como en otras de mayor envergadura, encontramos que predomina la incidencia en neonatos de sexo masculino, siendo el 66% de los casos.

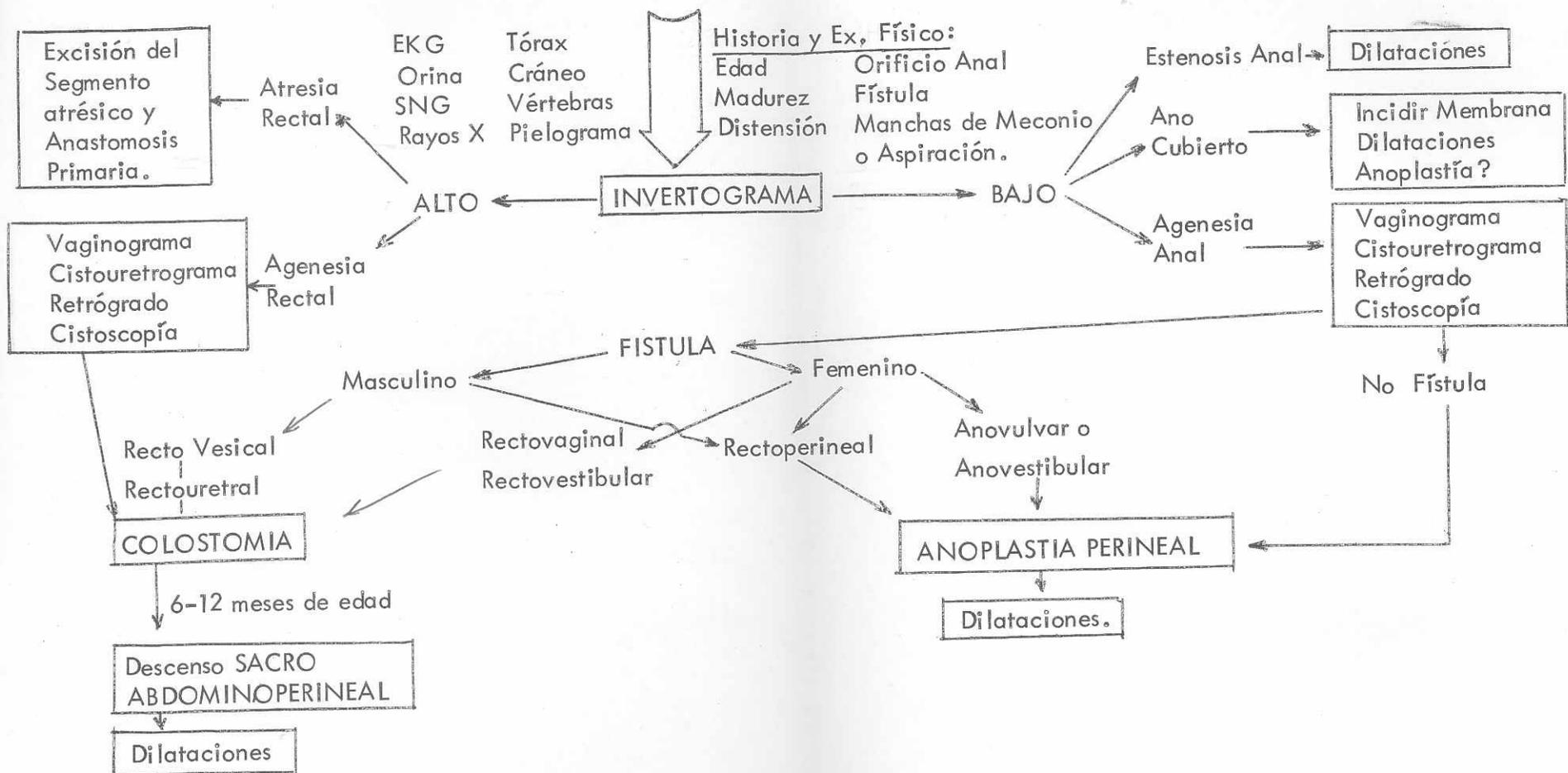
En cuanto a la clasificación, encontramos el 17% de casos tipo II y el 83% restante de tipo IIIA.

Se confirma la efectividad del Invertograma como método diagnóstico ya que nos lo reveló con una efectividad del 100%.

Se demuestra la relevancia que el efec--tuar pielograma en paciente con malformación -- Anorrectal, tiene ya que reveló patología genitourinaria en el 50% de los casos.

Todos los pacientes de esta serie, recibieron tratamiento quirúrgico, con dilataciones ulteriores si así era requerido.

PROTOCOLO: NEONATO CON MALFORMACION ANORRECTAL



CONCLUSIONES

+ En Guatemala no se ha efectuado un estudio adecuado de la incidencia de las Malformaciones Anorrectales.

+El manejo de los pacientes con Malformaciones Anorrectales en los Hospitales nacionales, a los que se hace referencia es deficiente.

+Los recursos radiológicos no se utilizan adecuadamente como método diagnóstico para los pacientes con Malformaciones Anorrectales en los hospitales nacionales a los que se hace referencia.

+Por lo general se ha efectuado en forma deficiente estudios con el propósito de investigar anomalías asociadas a Malformaciones Anorrectales en los hospitales nacionales, a los que se hace referencia.

+Es factible aplicar un protocolo de diagnóstico, manejo y tratamiento en los pacientes con Malformaciones Anorrectales en los hospitales nacionales, con el cual se obtiene resultados similares a los reportados en hospitales de países extranjeros con tecnología supuestamente más desarrollada.

BIBLIOGRAFIA

1.- Abrams, John C., Kiewewetter, W. H. et al.
perforate Anus, Surg. Clin. of N.A.
pp: 1916.

RECOMENDACIONES

+ La recomendación principal de este trabajo es que se difunda en nuestros hospitales nacionales el protocolo que hemos diseñado, con el fin de que todo paciente con Malformación Anorrectal sea estudiado y tratado de una forma adecuada según su tipo de anomalía.

+ Crear estímulos para que este y otros tipos de anomalías congénitas sean estudiados retrospectivamente y comparados con estudios foráneos con el fin de descubrir errores y vicios en el manejo general de los pacientes -- afectados.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Adkins, John C., Kieseletter, W.B.: Imperforate Anus, Surg. Clin. of N.A., 56: 1976.
- 2.- Bill, A.H., Jr., Pathology and surgical treatment of imperforate anus. J.A.M.A., 166: 1429, 1958.
- 3.- Bill, A.H., Jr., and Johnson, R.J.: Failure of migration of the rectal opening as the cause of most cases of imperforate anus. S.G.O., 106:643, 1958.
- 4.- Eiseman, B. and Workins, R.S.: Surgical Decision Making. W.B. Saunders Co., -- U.S.A. 1978.
- 5.- Figueroa Ramírez, C.A.: Anomalías Anorrectales (estudio retrospectivo de 4 años, realizado en el Hospital General San Juan de Dios). Tesis, Fac. de C.C.MM. USAC, 1978.
- 6.- Holder, T.M., Aschcraft, K.Ñ Pediatric Surgery, W.B. Saunders Co., Philadelphia 1980.
- 7.- Kieseletter, W.B.: II: Imperforate -- Anus: The rationale and technique of the Sacroabdominoperineal operation. J. Pediatr. Surg., 2: 106, 1967.

- 8.- Kieseletter, W.B., and Chang, J.H.T. Imperforate anus: a five to thirty year up perspective. Progr. Pediatr. Surg. 111, 1977.
- 9.- Kieseletter, W.B., and Hoon, A.: Imperforate anus: An analysis of mortality during a 25- year period. Progr. Pediatr. Surg., 13:211, 1979.
- 10.- Kieseletter, W.B., and Nixon, H.H.: Imperforate anus: Its surgical anatomy. Pediatr. Surg., 2:60, 1967.
- 11.- Ladd, W.E., Gross, R.E.,: Congenital deformations of Rectum and Anus. Am. J. Surg. 23:167, 1934.
- 12.- Maldonado de Rodríguez, H.L.: Anomalías Congénitas (Estudio retrospectivo de 4 años, realizado en el Hospital General San Juan de Dios, 1974-1978) Tesis, Fac. de C.C.MM. USAC, 1978.
- 13.- Nixon, H.H.: Imperforate anus. In Textbook of Pediatric Surgery. W.B. Saunders Co., Philadelphia, 1961.
- 14.- Potts, W.J.: The Surgeon and the Child. W.B. Saunders Co., Philadelphia, 1958.
- 15.- Ramírez Porrás, E.V.: Anomalia Congénita más frecuentes del Tracto Gastrointestinal, Estudio comparativo entre dos Hospitales.

les Nacionales de Guatemala. Tesis,
Fac. de CCMM, USAC, 1979.

- 16.- Rehbein, F.: Imperforate anus: expe--
riences with abdominoperineal and ab-
dominosacroperineal pull-trough proce-
dures. J. Pediatr. Surg., 2:99, 1967.
- 17.- Ruiz Vides, O.R.: Anomalías Congénitas
Asociadas a Ano Imperforado. Tesis,
Fac. de CCMM, USAC, 1979.
- 18.- Smith, E.D.: Urinary anomalies and com-
plications in imperforated anus and
rectum. J. Pediatr. Surg., 3:337, 1968.
- 19.- Stephens, D.F., Aspectos Embriológico
y Funcional de "Ano Imperforado". Ro-
yal Children Hospital Research Funda-
tion. Australia, 1962.
- 20.- Stephens, F.D., and Smith, E.D.: Ano-
rectal Malformations in Children.
Chicago, Year Book Medical Publishers.
1971.
- 21.- Santulli, T.V., Kiesewetter, W.B., --
Bill, A.H.: Anorectal Anomalies: a su-
ggested international classification.
J. Pediatric Surg., 5:281, 1970.

- 22.- Tank, E.S., Latent anomalies associated
with imperforate anus. Arch. Surg. 100:
512, 1970.
- 23.- Wagensteen, D., Rice, C.O.: Imperfora-
te Anus. Ann. Surg. 92:77, 1930.

Br.

~~XXXXXXXXXX~~
Br. Pablo Rivera Kuba

Carada. Δ

Asesor.

Dr. Carlos Estrada

Dr.

Elmer Grijalva

Revisor.

Dr. Elmer Grijalva

Carlos Waldheim

Director de Fase III

Dr. Carlos Waldheim

Dr.

Jaime Gomez

Secretario

Dr. Jaime Gomez

Dr.

Carlos Waldheim

Decano.

Dr. Carlos Waldheim