

## MALFORMACIONES ANORECTALES

### VALOR DE LA SEMIOLOGIA PERINEAL Y DECISIONES TACTICAS EN EL NEONATO



**Dr. Fernando L. Heinen**

Jefe del Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Alemán (Deutsches Hospital)  
Buenos Aires.

#### ■ Objetivos

La lectura de esta unidad didáctica le facilitará:

- ⇒ Explicar la clasificación actual de las malformaciones anorrectales (MAR) y las malformaciones asociadas más frecuentes.
- ⇒ Reconocer los elementos semiológicos en un recién nacido con ano imperforado, que permiten tomar las decisiones terapéuticas correctas.
- ⇒ Enumerar las decisiones tácticas quirúrgicas iniciales para las diferentes variedades de MAR.
- ⇒ Determinar cuándo es necesaria y qué tipo de colostomía es adecuada realizar en una MAR.
- ⇒ Obtener las imágenes e interpretar la topografía de cada variedad de MAR, antes de encarar su tratamiento quirúrgico.
- ⇒ Identificar el abordaje quirúrgico adecuado en cada variedad de MAR.
- ⇒ Valorar los factores pronósticos que inciden en el resultado funcional en una MAR.

#### ■ Introducción

Las **malformaciones anorrectales (MAR)** o **ano imperforado**, ocurren en 1/5.000 nacidos vivos y conforman un espectro amplio de anomalías. Nos referiremos sólo a las MAR más frecuentes en varones y en niñas. Señalaremos los elementos que permiten reconocer cada variedad y establecer la táctica terapéutica adecuada.

El objetivo de la cirugía es reconstruir la anatomía normal y posibilitar el control defecatorio. La incontinencia fecal es una discapacidad grave que deteriora la calidad de vida y un niño nacido con ano imperforado está en riesgo de sufrirla.

La continencia fecal depende de 3 factores:

- ⇒ desarrollo del aparato esfinteriano
- ⇒ sensibilidad propioceptiva rectoanal
- ⇒ motilidad intestinal

Los niños con ano imperforado pueden tener condiciones primarias que afecten a estos factores

de continencia y que hagan improbable un control defecatorio normal (anomalías vertebrales, mielodisplasia, malformaciones asociadas). Otros pacientes tienen mejores condiciones primarias (potencial de continencia normal), pero pueden perder sus posibilidades por un tratamiento inadecuado en la táctica o en la técnica quirúrgica aplicadas.

Al referirnos a las MAR frecuentes, intentaremos dar los conocimientos que permitan preservar la función en aquellos pacientes con buen potencial funcional y obtener el mejor resultado posible en términos de calidad de vida en aquellos con malas condiciones primarias.

Al final del texto el lector podrá explorar una casuística que le permitirá saber si ha adquirido conceptos útiles para el manejo de las MAR frecuentes.

MAR: Son **anomalías en la separación de la cloaca**, ocurridas en el embrión entre la cuarta y la octava semana

## ■ Conceptos embriológicos

El término **ano imperforado** abarca un espectro de MAR de variada complejidad. **Son anomalías en la separación de la cloaca**, ocurridas en el embrión entre la cuarta y la octava semana. El intestino terminal, que forma el recto y el ano, se separa del seno urogenital que da origen al cuello vesical, la uretra y en la niña también al tercio distal de la vagina.

Si el recto interrumpe su formación en un nivel alto en la pelvis, puede quedar comunicado a través de una fístula (Fig. 1). En el varón con ano imperforado, la fístula rectal puede ser con el cuello vesical, con la uretra prostática o con la uretra bulbar.

Sólo los varones con ano imperforado presentan fístulas recto-urinarias.

En la niña, la fístula puede ser con la vagina, con el seno urogenital (persistencia de cloaca) o con el vestíbulo vaginal (Fig. 1).

En ambos sexos, si la MAR afecta sólo el sector **terminal o bajo** del recto, éste abocará en la piel del periné como una fístula cutánea (Fig 1).

Ocasionalmente y especialmente en niños con Síndrome de Down y ano imperforado, el recto puede permanecer en una ubicación alta o baja en la pelvis y carecer de fístula. No se comunica con la piel perineal ni con el tracto urinario en el varón, ni con el tracto genital en la niña.

En la **atresia rectal**, el aspecto externo del ano es normal, no está imperforado y es permeable hasta 2-3 cm. del canal anal, donde la luz se interrumpe por un segmento de 1-12 mm. Es una malformación poco frecuente que no se origina por una anormal división del intestino embrionario, sino que el componente ectodérmico del tercio distal del canal anal, no se une en la línea pectínea con el componente mesodérmico proximal y la luz rectal se interrumpe a ese nivel.

Debemos señalar que el término **atresia de recto** ha sido erróneamente utilizado para nombrar las MAR en general

Debemos señalar que el término **atresia de recto** ha sido erróneamente utilizado para nombrar las MAR en general.

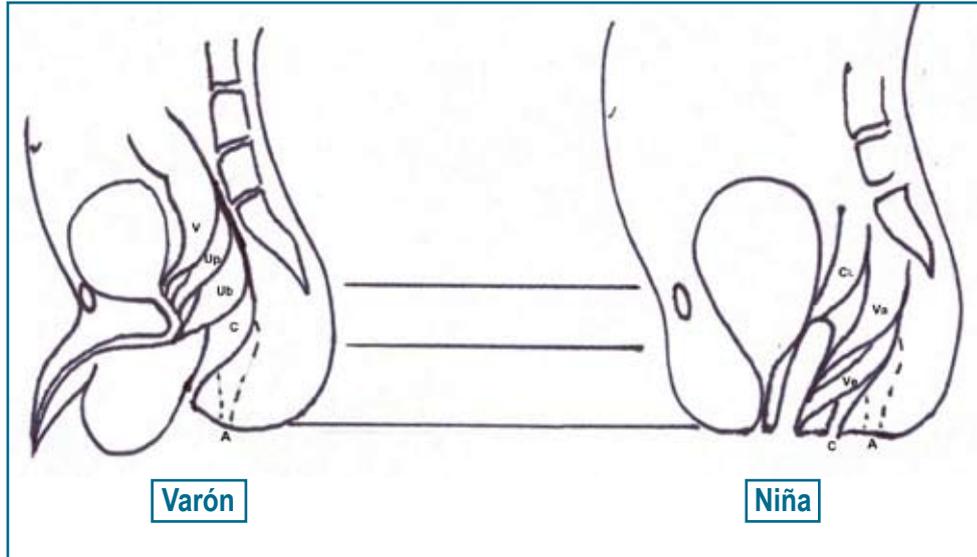


Fig. 1. Clasificación de las malformaciones anorrectales frecuentes en varones y niñas.

A: Sitio del ano teórico. Varones: V: Fístula recto-vesical; Up: fístula recto-uretral prostática; Ub: Fístula recto-uretral bulbar; C: Fístula cutánea. Niñas: Cl: Cloaca; Va: Fístula recto-vaginal; Ve: Fístula recto-vestibular. C: Fístula cutánea

## ■ Clasificación de las MAR

Hasta la década de los años '80, las clasificaciones fueron complejas y confusas. Se dividía a las MAR en **altas, intermedias y bajas**, según la altura del recto. A las altas se las denominaba de nivel supraelevador y a las bajas como transelevador, según la posición del recto, por encima o por debajo de la inserción pelviana del músculo elevador del ano. Este nivel divisorio, coincide con la línea pubococcígea trazada en la radiografía de la pelvis en perfil.

En las MAR llamadas antes intermedias, el recto se encuentra a más de 2 cm. de la piel del periné, aproximadamente a nivel del isquión, cuyo punto "I" de osificación es visible en las radiografías. Esta clasificación no describía la anatomía y agrupaba pacientes con MAR de diferente pronóstico.

Desde 1984 se utiliza una **clasificación descriptiva** de las MAR frecuentes, lo que permitió difundir tácticas y comparar resultados (Cuadro 1). Las MAR complejas se describen individualmente sin agruparlas.

### ■ Clasificación (Ver cuadro 1 y figura 1)

Cuadro 1. Clasificación descriptiva de las malformaciones anorrectales frecuentes ("Ano imperforado")

Varones	Niñas	Niñas y varones
Fístula recto-vesical	Fístula vaginal alta	Fístula cutánea perineal
Fístula recto-uretral prostática	Fístula vaginal baja	Ano imperforado sin fístula
Fístula recto-uretral bulbar	Fístula vestibular	Atresia rectal
	Persistencia de la cloaca (alta y baja)	

Nota: al establecer la denominación de una malformación anorrectal debe aclararse si el sacro y el periné son normales o no.

### En el varón

Cuando el recto termina por encima de la línea pubococcígea puede quedar conectado por una **fístula vesical** con el área del trigono o raramente con el techo de la vejiga. Cuando el recto está cerca de la línea pubococcígea, forma una **fístula uretral prostática** y cuando la supera, establece una **fístula uretral bulbar**.

En las MAR cutáneas el recto se abre en el rafe medio perineal delante del sitio teórico del ano, por una **fístula cutánea**.

### En la niña

El recto ubicado alto en la pelvis puede comunicarse con el fondo vaginal o con la vagina distal, por encima del himen (**fístula vaginal alta y baja**). Ambas son MAR muy poco frecuentes.

Si el recto supera la línea pubococcígea puede comunicarse con el vestíbulo vaginal, debajo del himen, por una **fístula vestibular**, en la zona de la fosa navicular donde el epitelio es de transición. **Esta es la MAR femenina más frecuente.**

Si el recto se comunica con el rafe medio de la piel perineal, se denomina ano imperforado con **fístula cutánea** que está rodeada de piel córnea del periné.

### Persistencia de la cloaca

Es un grupo frecuente de MAR femeninas, con un amplio espectro de complejidad.

La cloaca es un canal común que termina en un orificio perineal único. En el canal común confluyen la uretra, la vagina y el recto.

Según que la longitud del canal sea mayor o menor de 3 cm., se clasifica a las cloacas en altas o bajas, respectivamente.

Según que la longitud del canal sea mayor o menor de 3 cm., se clasifica a las cloacas en altas o bajas, respectivamente. Las altas se asocian más frecuentemente con duplicaciones vaginales y malformaciones urinarias. Cada cloaca tiene una topografía particular. En general, a mayor longitud del canal común, mayor frecuencia de malformaciones asociadas, mayor la dificultad en la reparación y peor el pronóstico funcional.

### En niñas y varones

Cuando el recto no establece comunicación urinaria en el varón ni genital en la niña y tampoco se comunica con la piel perineal, se denomina ano imperforado sin fístula. El recto puede ubicarse en un nivel alto, intermedio o bajo en la pelvis. Esta MAR es frecuente en los neonatos con síndrome de Down.

### Atresia rectal (Fig. 2)

Es una MAR muy poco frecuente. El neonato tiene una oclusión intestinal baja, su ano es normal, pero el recto carece de luz en un segmento de 1-2 cm, ubicado a 2-3 cm del margen anal. El canal anal, los esfínteres, la inervación motora y sensitiva y la motilidad intestinal son normales. El pronóstico de continencia postoperatorio es excelente.



Fig. 2. Atresia de recto

### Importancia del desarrollo muscular y del sacro en las MAR

Para clasificar las MAR, debe tenerse en cuenta si existe además, una anomalía del sacro o del desarrollo perineal.

Existen dos categorías en los niños con ano imperforado:

- ⇒ aquellos en los que el sacro normal y el desarrollo muscular perineal es completo (periné normal)
- ⇒ niños que tienen además un sacro anormal y/o hipoplasia perineal (periné plano)

Para clasificar las MAR, debe tenerse en cuenta si existe además una anomalía del sacro o del desarrollo perineal.

### ■ Malformaciones asociadas

Más del 50% de los niños con MAR tiene otras malformaciones asociadas.

Por orden de frecuencia encontraremos:

- ⇒ Uropatías  
(reflujo vesico-ureteral, hidronefrosis, megauréteres primarios, duplicaciones, atresia de uretra, síndrome de Prune Belly; agenesia, hipoplasia, ectopias y fusiones renales)
- ⇒ Anomalías esqueléticas  
(hemivértebras, raquisquisis, malformaciones costales, agenesia de radio)
- ⇒ Neuropatías (mielomeningocele, lipomeningocele, siringomielia, filum terminal medular retenido)
- ⇒ Cardiopatías congénitas
- ⇒ Malformaciones genitales (hipospadias, criptorquidia, agenesia de vagina, etc.)
- ⇒ Malformaciones en otros sectores del tubo digestivo (atresias).
- ⇒ Sistema nervioso simpático

El estudio básico inicial en todo paciente con ano imperforado incluye una ecografía renal, un análisis de orina y una radiografía completa del raquis incluyendo el sacro. Luego cada malformación asociada se estudiará individualmente.

Cuando un niño con una MAR tiene el sacro o el raquis anormal, se debe obtener una resonancia nuclear magnética buscando un filum terminal medular anclado y otras malformaciones medulares asociadas. La ecografía en período neonatal también es útil para valorar la médula.

Más del 50% de los niños con MAR tiene otras malformaciones asociadas.

## ■ Asociaciones y síndromes que incluyen una MAR

⇒ Asociación VATER: acrónimo nemotécnico de varias malformaciones coexistentes sin localización cromosómica aún conocida y de aparición esporádica:

- V: malformaciones vertebrales, defectos del septum Ventricular
- A: ano imperforado, atresia de esófago.
- TE: fistula traqueo-esofágica.
- R: malformaciones renales.

⇒ En la asociación VACTER se agrega cardiopatía congénita.

Otras anomalías frecuentes en la asociación VATER o VACTER son: defectos costales, agenesia de Radio, déficit de crecimiento pre y postnatal, arteria umbilical única, anomalías auditivas, polidactilia, y malformaciones genitales. El desarrollo mental suele ser normal.

⇒ Asociación MURCS: acrónimo nemotécnico de menor uso, ideado para la aparición en un mismo paciente de:

- MU: aplasia del conducto de Müller (agenesia o atresia vaginal)
- R: aplasia o displasia renal
- C: displasia en los somites cervico-torácicos (C5 a T1)

⇒ Secuencia de Klippel-Feil: incluye una malformación del esqueleto cervical.

⇒ Síndrome de Meyer-Rokitansky-Küster-Hauser: aplasia mülleriana (agenesia vaginal, ausencia o hipoplasia uterina) con ovarios normales.

## ■ Semiología perineal neonatal y táctica inicial

En el recién nacido normal, el ano está ubicado en la línea entre ambas prominencias del isquion, el pliegue interglúteo está bien definido y el rafe medio perineal es prominente, pigmentado y rugoso. El cóccix se palpa agudo, a menos de 2 cm. del borde posterior del ano. En la radiografía se observan cinco segmentos vertebrales sacrococcigeos.

En el neonato con una MAR, la semiología perineal permite el diagnóstico en el 80% de los casos y es útil para la decisión táctica terapéutica inicial entre una anoplastia o una colostomía y diferir la reconstrucción.

### En el varón

En los neonatos con ano imperforado y fistula cutánea, se ve meconio en la piel perineal antes de las 24 horas de vida.

El periné y el sacro son normales (Fig. 3). Luego de las 18-24 horas de vida, el aire rectal llega a menos de 1 cm de la piel y es visible en la radiografía de la pelvis elevada en perfil (Fig. 4). Se indica una

anoplastia sin necesidad de una colostomía. En la estenosis anal, que es una forma de fístula cutánea, no se deben indicar dilataciones forzadas en reemplazo de la cirugía (Fig. 5).

Si no se observa meconio en la piel perineal, se lo debe buscar en el meato uretral y en la orina (orina verdosa en cuyo sedimento microscópico se observa lanugo y células meconiales).

Con la sola evidencia de una fístula urinaria, se indica una colostomía.

Si el periné es normal, probablemente se trate de una fístula uretral bulbar que se confirmará en la colografía posterior (Fig. 6).

Cuando el periné es plano, el pliegue interglúteo y el rafe medio son poco visibles y el cóccix es romo, **debe sospecharse que el recto está alto en la pelvis**. Probablemente se trate de una fístula uretral prostática o vesical, que será confirmada en la colografía posterior a la ostomía (Fig. 7 y 8).

Con la sola evidencia de una fístula urinaria, se indica una colostomía

En el varón con ano imperforado y evidencia de una fístula recto-urinaria, cuanto más cercana a la raíz escrotal esté la zona de contracción del esfínter anal externo, más alta será la fístula urinaria (Fig. 9).

Una cistoscopia realizada en forma simultánea con la realización de la colostomía puede dejar confirmada la localización de la fístula rectouretral o vesical.

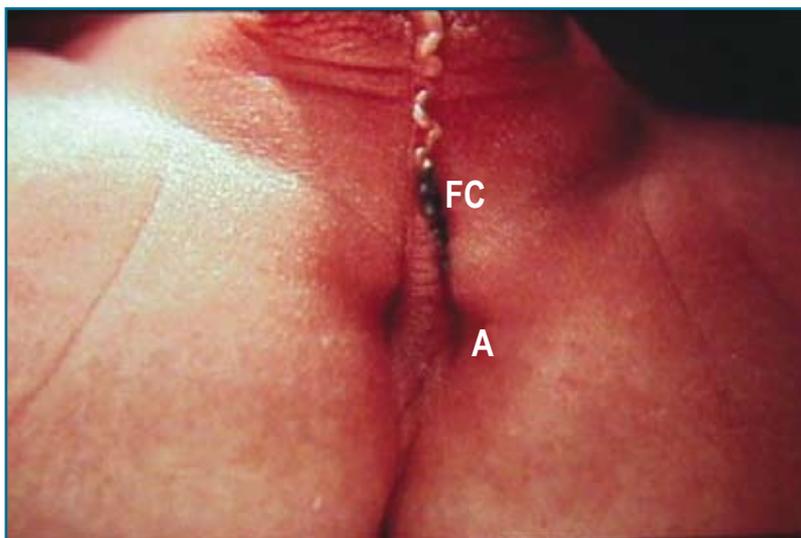


Fig. 3. Ano imperforado y Fístula Cutánea (FC). Periné con buen desarrollo, meconio visible en la piel. A: sitio contráctil del ano teórico.



Fig. 4. Radiografía de un neonato con ano imperforado y fístula cutánea. El aire rectal es visible a menos de 1 cm. de la piel. A: sitio del ano teórico.



Fig. 5. Estenosis anal: es una forma de fístula cutánea. Este paciente fue tratado por "constipación" durante 6 meses antes del diagnóstico de FC .



Fig.6. Colografía por el ostoma distal.  
R: Recto; V:Vejiga; FUb: Fístula recto-uretral bulbar.



Fig. 7. Periné "plano" en un neonato con ano imperforado y fístula recto-vesical. El pliegue interglúteo es plano, el rafe medio está desviado, no es rugoso ni pigmentado.



Fig. 8. Colografía por el ostomía distal. R: Recto alto en la pelvis  
V: Vejiga , FV: fístula vesical. Ver diferencia de ubicación del recto respecto de la Fig 7.



Fig. 9. Ano imperforado y fistula recto-uretral prostática. La zona de contracción concéntrica del esfínter externo anal está muy próxima al escroto.

#### En la niña

La inspección del periné, con buena iluminación y eventual magnificación, permite el diagnóstico en la gran mayoría de los casos.

Si se observan 3 orificios perineales (uretra, vagina y recto) y el orificio rectal está rodeado de piel seca, por delante del ano teórico, se trata de una fistula cutánea (Fig. 10). Cuando el calibre de la fistula es menor a 6 mm, debe realizarse una anoplastia inmediata. Si el calibre es mayor, puede descomprimirse el recto a través de una sonda de goma blanda y realizar la anoplastia unos días después.

La inspección del periné, con buena iluminación y eventual magnificación, permite el diagnóstico en la gran mayoría de los casos.

Las fistulas cutáneas no deben tratarse sólo con dilataciones, sino que deben ser operadas.

Las fistulas cutáneas de calibre suficiente y ubicadas en la horquilla vulvar pueden pasar inadvertidas hasta la adultez. A esta variedad de fistula cutánea o vestibular, se la denominaba **ano vulvar**, que actualmente no es un término recomendado (Fig. 11).

Si en la niña nacida con ano imperforado se observan 3 orificios perineales (uretra, vagina y recto) y el orificio rectal está rodeado por la piel húmeda del vestíbulo vaginal, por debajo del himen, se trata de una fistula vestibular. El orificio puede ser pequeño y estar oculto por la horquilla vulvar (Fig. 12). En estos casos se indica una colostomía y la reconstrucción antes de los 3 meses.

Sólo en manos expertas puede realizarse la reconstrucción sin colostomía en el período neonatal

Las niñas con ano imperforado y fistula vestibular tienen un potencial de continencia normal, aunque el 60% de ellas serán constipadas.

Cuando sólo se observan 2 orificios perineales (uretra y vagina) y el meconio sale por la vagina, encima del himen, se trata de una rara fistula vaginal (Fig. 13).

El periné suele ser plano y son frecuentes las malformaciones asociadas. Se indica una colostomía sigmoidea y la cirugía a los tres meses. El pronóstico funcional es en general, pobre.

Cuando existe un orificio perineal único, la niña tiene una persistencia de la cloaca (Fig.14). El orificio único puede ser amplio o pequeño y oculto por el capuchón clitoridiano (Fig. 15).

El periné suele ser normal en las cloacas bajas y plano en las altas. Debe realizarse una ecografía abdominal para detectar una hidronefrosis secundaria a un hidrocolpos compresivo por acumulación de orina en una vagina única o duplicada.

La **hidronefrosis** y el **piocolpos** son causas de sepsis neonatal en las niñas con una cloaca (Fig.16). El hidrocolpos puede descomprimirse por cateterismo intermitente a través del orificio cloacal o por una vesicostomía o una colpostomía.

En las cloacas indicamos una colostomía y la cirugía a los 3–6 meses de edad, según la complejidad. Las cloacas deberían ser manejadas sólo por cirujanos especializados.

Cuando en una ecografía prenatal se observa un feto femenino con una supuesta megavejiga, debe sospecharse un hidrocolpos como parte de una persistencia de cloaca. (Fig. 17)

El oligoamnios secundario a la uropatía obstructiva puede causar hipoplasia pulmonar fetal, insuficiencia ventilatoria neonatal e insuficiencia renal crónica terminal.

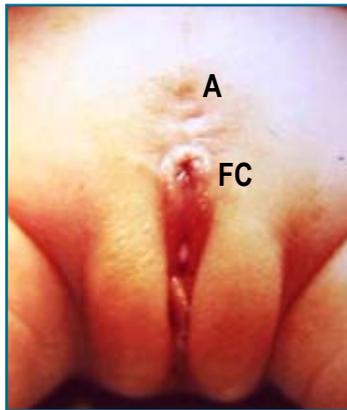


Fig.10. Fístula cutánea en una niña. A: sitio del ano teórico; FC: orificio rectal rodeado de piel seca.



Fig.11. Paciente de 18 años con fístula vestibular que no fue tratada. Presentaba constipación y encopresis

A



Fig. 12. Fistula vestibular pequeña FVe, rodeada de piel húmeda y oculta detrás de horquilla vulvar. A sitio del ano teórico con buen desarrollo del periné. U meato uretral V vagina.



Fig. 13 Fístula vaginal. El recto conecta con la cavidad vaginal. Es una MAR rara y con pobre potencial de continencia.

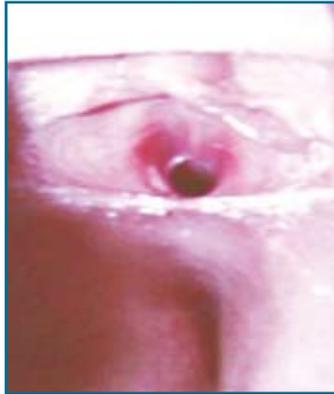


Fig.14. Persistencia de cloaca. Un solo orificio perineal por donde sale orina y meconio.



Fig. 15. Persistencia de cloaca. Orificio cloacal único, oculto en el capuchón clitoridiano. A: sitio del ano teórico.

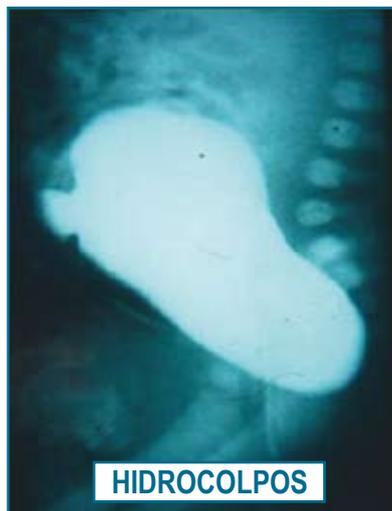


Fig.16. Se observa la gran cavidad vaginal (hidrocolpos) con orina a tensión que lamina la vejiga y comprime la vía urinaria superior.



Fig.17. Ecografía fetal: La persistencia de cloaca y la cavidad vaginal llena de orina (hidrocolpos) suele interpretarse como una megavejiga.

### La colostomía en las MAR

Ante una fístula recto-urinaria en el varón o recto-genital en la niña, la colostomía debe ser inmediata y totalmente desfuncionalizante.

La colostomía con bocas separadas, evita el pasaje de materia fecal al colon distal y la contaminación urinaria en el varón o genital y urinaria en la niña.

En todas las MAR, aún en las cloacas altas, se prefiere una ostomía en el colon sigmoides superior inmediatamente distal al sector fijo.

En esa ubicación, la probabilidad de prolapso de la colostomía es menor. El principal problema que enfrenta el cirujano que desea hacer una sigmoidostomía, es ubicar el sigmoides y estar seguro del sentido céfalo-caudal del tránsito fecal.

Debe dejarse suficiente recto-sigma desfuncionalizado, para el descenso del recto al periné. La incisión a utilizar variará con la preferencia de cada cirujano aunque la **incisión transversal por fuera de la vaina del recto, es la más aconsejable**. El ostoma proximal se ubica en la fosa iliaca izquierda. El ostoma distal o fístula mucosa es preferible que sea plano y separado del ostoma proximal por un puente cutáneo suficiente para colocar el aro de la bolsa de colostomía (Fig. 18).

Los ostomas deben colocarse alejados de la herida quirúrgica y de los rebordes óseos del hueso ilíaco. Al terminar la confección de la sigmoidostomía, se lava con solución salina tibia el meconio acumulado durante la vida fetal, a través de una sonda en el ostoma distal.

Hay una creciente tendencia a realizar la reconstrucción de las MAR en un tiempo sin colostomía. No es prudente una recomendación general en este aspecto y preferimos la protección de una ostomía en toda MAR excepto en las fístulas cutáneas y vestibulares.

En todas las MAR, aún en las cloacas altas, se prefiere una ostomía en el colon sigmoides superior inmediatamente distal al sector fijo.

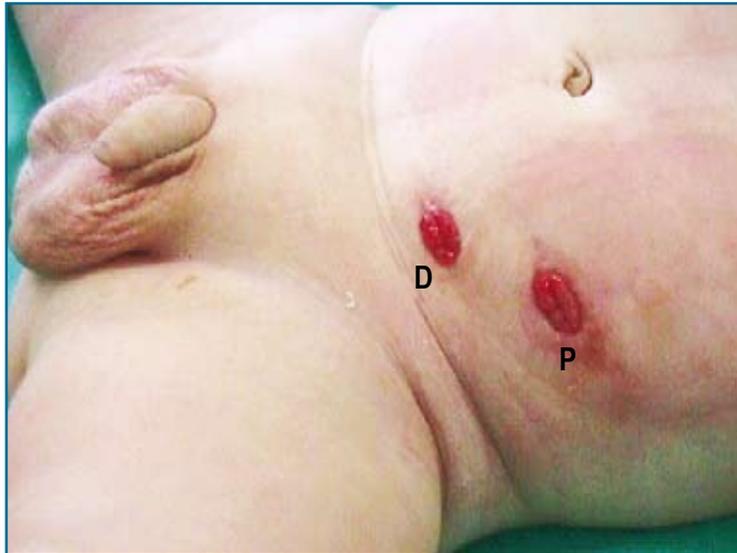


Fig. 18. Colostomía sigmoidea con bocas separadas. P: ostoma proximal; D: ostoma distal o fistula mucosa.

### Cuidados del ostoma

Para la prevención de la dermatitis periestomal lo más importante es aplicar una bolsa de colostomía adecuada.

Aunque hay niños que toleran la materia fecal en contacto con su piel, sin sufrir dermatitis, la mayoría estará mejor con una bolsa con aro de 25 mm. Las cremas barrera previenen la dermatitis y existen muchas opciones en el mercado.

Las dermatitis puede ser de causa bacteriana, micótica, química o alérgica y se trata con cremas específicas. El sangrado crónico del ostoma por el roce, puede causar anemia ferropénica en lactantes. Todo lactante ostomizado debe recibir suplemento de hierro en su dieta.

Todo lactante ostomizado debe recibir suplemento de hierro en su dieta.

Los padres aprenden a realizar irrigaciones con 50 cc de solución salina a través del ostoma distal cada 3-5 días, para evacuar el moco acumulado en el recto sigma. Se obtienen urocultivos periódicos para asegurar la ausencia de contaminación urinaria.

### Errores en la ostomía

Una ostomía en asa es inadecuada por no desfuncionalizar y permitir el paso de materia fecal al colon distal. (Fig. 19)

Si a un niño con ano imperforado se le ha realizado una colostomía en asa y está en buenas condiciones clínicas, se le deberá realizar la cirugía correctora lo antes posible. Si la infección urinaria lo ha deteriorado, deberán separarse primero las bocas de la ostomía y esperar su mejoría clínica.

El **ostoma proximal** no debe estar sumergido (Fig. 20) ni excesivamente prolapsado (Fig. 21 ) aunque el prolapso puede ocurrir en ostomas correctamente realizados.

Un error frecuente es una **sigmoidostomía en el hipocondrio derecho**.

En estos casos, se observará la salida de materia fecal por la boca izquierda de la ostomía generalmente realizada en asa en el hipocondrio derecho (Fig. 22). En un varón con ano imperforado y fistula recto-urinaria, si el cirujano ha exteriorizado el sigmoidees en el hipocondrio derecho, creyendo que era el colon transversos, la tracción sobre la fistula recto-urinaria la adosará contra la vejiga, distorsionando riesgosamente la anatomía (11) ( Fig. 23 ). En el abordaje quirúrgico futuro, puede confundirse la uretra creyendo que es la fistula y confundirse la vejiga con el recto. Hay riesgo de seccionar la uretra y denervar o seccionar el cuello vesical.

Una **sigmoidostomía demasiado distal** deja poca longitud de rectosigma para descender el recto al periné y requiere un desmontaje previo.

La realización de una colostomía no es una cirugía menor en los niños con MAR y requiere de una táctica y técnica correcta por manos experimentadas para evitar complicaciones de difícil resolución y que retardarán el tratamiento definitivo.



Fig. 19. Colostomía en asa. Permite el pasaje de materia fecal desde la boca proximal (superior) a la distal (inferior).



Fig. 20. Ostoma sumergido, por insuficiente maduración y fijación del colon a la pared.

La realización de una colostomía no es una cirugía menor en los niños con MAR



Fig.21. Ostoma sigmoideo prolapsado. La sigmoidostomía ubicada en el sector fijo y proximal del sigma, tiene menor posibilidad de prolapso.



Fig.22 Sigmoidostomía errónea en el Hipocondrio Derecho. Se observará la salida de materia fecal por la boca izquierda. Debe suponerse tensión en el colon distal traccionado.

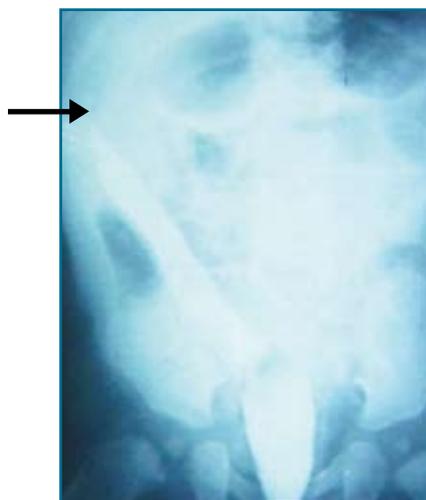


Fig. 23. El sigmoide exteriorizado en el hipocondrio derecho distorsiona la anatomía en los pacientes con ano imperforado y fístula recto-urinaria.

## ▪ Estudio radiológico

### En el neonato

Si la semiología perineal no es concluyente y no hay fistula evidente, sólo la radiología permite determinar la altura del recto.

La radiología confirmará la sospecha semiológica sobre la altura del recto. Luego de las 18 horas de vida es posible ver el aire en el recto en la incidencia de perfil. No deben tomarse decisiones en base a imágenes radiográficas obtenidas antes de las 18 horas de vida.

El niño es colocado en decúbito prono con su pelvis elevada y una marca radiopaca en el sitio del ano teórico. El chasis de la radiografía se coloca adosado al trocánter mayor del lado opuesto al que se coloque el aparato de rayos. La incidencia del rayo debe ser en perfil y apuntado al trocánter mayor (Fig. 24).

La evidencia semiológica de una fistula urinaria (meconio en la orina, meconio en la uretra, aire vesical en la radiografía), es suficiente para indicar una colostomía. La topografía completa de la MAR podrá ser determinada después.



Fig. 24. Radiografía de la pelvis elevada en perfil con foco en el trocánter mayor.

### Estudio de la variedad de MAR

Una vez decidida la ostomía como táctica inicial, en los días posteriores se podrá determinar la ubicación de la fístula recto-urinaria en el varón o recto-genital o cloacal en la niña, por una colografía realizada por el ostoma distal.

Conocer previamente la topografía malformativa es esencial para la reconstrucción quirúrgica.

Para la **colografía** se utiliza un intensificador de imágenes estando el niño sedado. Se introduce una sonda de tipo Foley 8-10 Ch. por el ostoma distal, se insufla el balón y se instilan 30-60 cc de contraste yodado hidrosoluble mediante una jeringa de 60 cc. de punta cónica. Nunca utilizamos sulfato de bario como medio de contraste. El líquido a presión en la luz rectal, muestra la fístula recto - urinaria en el varón o recto - genital en la niña, en la incidencia lateral y en la totalidad de los casos (Fig. 25).

En las cloacas se realiza una cloacografía en forma similar o se puede realiza una cistoscopia bajo anestesia general como un procedimiento previo al descenso, para identificar y documentar duplicaciones

Conocer previamente la topografía malformativa es esencial para la reconstrucción quirúrgica.

vaginales, determinar la altura de la vagina, del recto y la longitud del canal común (Fig. 26).

Cuando se sospecha una uropatía asociada, se realiza:

- ⇒ cistouretrografía miccional
- ⇒ estudio urodinámico
- ⇒ eventualmente una uroresonancia o una TC 64 pistas con reconstrucción

Hay que tener en cuenta que estos estudios requieren habitualmente sedación o anestesia general.

Si hay sospecha de hidronefrosis o alteración de la función renal se puede utilizar un centellograma con DMSA o un radiorenograma (RRG) con DTPA o MAG 3.

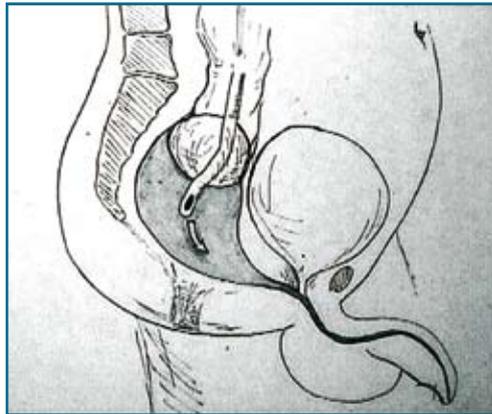


Fig. 25. Esquema de una colografía con material iodado.

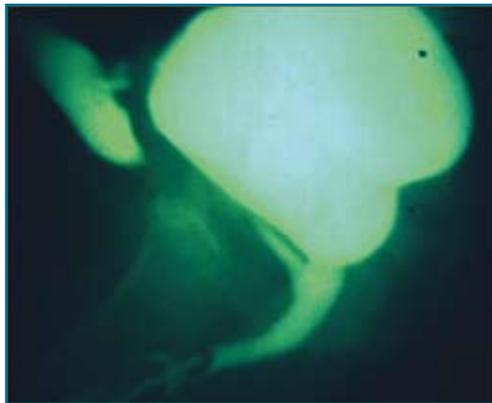


Fig. 26. En la cloacografía se observará la longitud del canal común cloacal, la vejiga, la o las vaginas y el recto.

#### ▪ Cirugía reconstructiva por el abordaje sagital posterior

En 1982, Peña describió la anorrectoplastía por abordaje subcocóigeo sagital posterior (PSARP: Posterior Sagittal Anorectoplasty). Este reemplazó en todo el mundo a las técnicas anteriores, que ofrecían una menor exposición.

El abordaje es versátil y se adapta a cada tipo de MAR. La mayor exposición permite una reconstrucción anatómica.

El abordaje puede ser mínimo en las fistulas cutáneas, intermedio en las fistulas vestibulares o uretrales bulbares y máximo en la fistula a la uretra prostática. La contribución de este abordaje al tratamiento de las MAR no solamente incluyó un concepto táctico novedoso sino que dio mayor relevancia a la forma de realizar la técnica y el modo atraumático de tratar los tejidos en los pacientes con MAR.

### Conceptos anatómicos del PSARP

Peña adoptó una terminología para describir el aparato esfinteriano como una unidad de haces musculares estriados en forma de cono invertido de base proximal, a nivel del músculo elevador del ano, y del vértice distal, en el esfínter externo anal (Fig. 27).

En el individuo normal, este cono muscular rodea al recto y al ano. Son las fibras musculares de los haces pubo-coccígeo, puborrectal, ileo e isquiorrectal del elevador del ano que forman hacia el vértice el llamado **complejo muscular estriado**. A nivel subcutáneo, en el sitio teórico del ano, se encuentra el esfínter externo en la línea media y fibras paralelas a la piel llamadas parasagitales.

En el niño con ano imperforado, los músculos están en su sitio anatómico y tienen un grado variable de desarrollo.

Según la variedad de MAR, el cono muscular no contiene total o parcialmente al recto y las paredes musculares del cono muscular se unen en el plano medio-sagital formando una estructura contráctil de sólo 3-5 mm. de espesor.

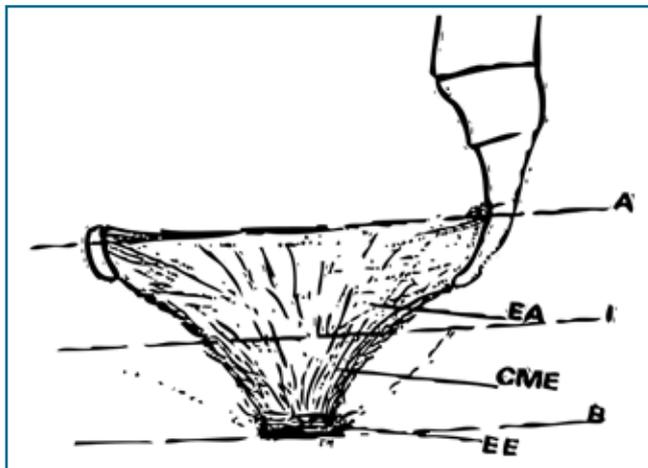


Fig.27. El cono muscular rodea al recto y al ano. Son los haces pubo-coccígeo, puborrectal, ileo e isquiorrectal del elevador del ano (EA), que forman hacia el vértice el llamado Complejo Muscular Estriado (CME). A nivel subcutáneo, en el sitio teórico del ano, se encuentra el esfínter externo (EE) en la línea media y fibras llamadas parasagitales. En el esquema se sitúan los niveles Alto(A), Intermedio (I) y Bajo (B).

### Principios técnicos del PSARP

Con electrobisturí ultrafino, las estructuras contráctiles se seccionan estrictamente en la línea media sagital, en el plano medio que une al cóccix con el sitio del ano teórico. La longitud de la sección muscular, dependerá de la exposición requerida por cada MAR, será mínima en una anoplastia por una fistula cutánea, incidiendo sólo el esfínter externo ubicando allí el neoano.

En el varón con una fistula uretral bulbar, en la niña con fistula vestibular, en la cloaca baja y en la atresia rectal, el abordaje sagital es limitado al esfínter externo y el sector más caudal del complejo muscular estriado, sin seccionar el elevador del ano ni el cóccix. Para exponer una fistula uretral prostática o vesical

o una cloaca alta, el abordaje necesario para la sección muscular es demasiado amplia y actualmente se prefiere el abordaje abdominal accesorio videolaparoscópico. (Fig. 28 y 29)

Sólo el 10% de las MAR requieren un abordaje abdominal videolaparoscópico.

El manejo de las estructuras contráctiles reconocidas por **electro-estimulación** es delicado. Se utilizan puntos tractores con suturas atraumáticas reabsorbibles de calibre 5-6-7/0 para tensar la pared común y permitir una sección precisa entre el recto y la uretra, entre el recto y la vagina o entre los componentes de la cloaca, según cada MAR (Fig. 30).

La fístula recto-uretral bulbar se aborda por **vía intraluminal y submucosa del recto**, para preservar la inervación del cuello vesical y la vía seminal. El recto se moviliza para descender al periné por dentro del cono muscular esfinteriano, reconstruyendo luego el ángulo anorrectal normal. El calibre del recto se afina o modela si es necesario para rodearlo de los músculos. La anoplastia es circular con 16-24 puntos para una prolija aposición cutáneo-mucosa, sin utilizar ningún tipo de colgajos cutáneos (Fig. 31).

En las niñas con una fístula vestibular o una cloaca baja, el abordaje incluye la **sección sagital del periné anterior**, para lograr una completa separación del recto y la vagina. Luego se **reconstruye el introito vaginal, la horquilla vulvar y el cuerpo del periné**.

Las cloacas se reconstruyen en un tiempo (ano – recto – uretro - vaginoplastia sagital posterior) con o sin videolaparoscopia accesoría. Cuando la vagina es alta, se puede descender al periné por la **movilización total del seno urogenital** o utilizando colgajos cutáneos perineales. Si la vagina es corta, deberá suplementarse o reemplazarse con un segmento intestinal vascularizado.



Fig. 28. El abordaje sagital puede ser mínimo, limitado o máximo según la variedad de MAR.



Fig.29. Abordaje sagital posterior. EE: esfínter externo, CME: complejo muscular estriado escindidos en la línea media.



Fig.30. Se utilizan puntos tractores para tensar y separar una pared común (en este caso una fístula vestibular con pared común recto-vaginal)



Fig.31. Anoplastia circular. Se logra una correcta aposición cutáneo-mucosa con puntos reabsorbibles calibre 6 y 7/0.

#### Abordaje videolaparoscópico accesorio

En las fístulas vesicales, prostáticas y en las cloacas altas la videolaparoscopia es adecuada para la movilización del recto, de la vagina y para tratar la fístula recto-urinaria o cloacal. La magnificación facilita la disección endopelviana y el reconocimiento del cono muscular por donde el recto desciende hasta el esfínter externo. El abordaje sagital perineal necesario es limitado o mínimo en la zona contráctil del ano teórico.

La videolaparoscopia no se adapta para la separación de la pared común entre el recto y la uretra bulbar, o entre el recto y la vagina en las fístulas vestibulares. La pared común no puede ser tensada adecuadamente y la sección es imprecisa. Sólo los equipos que hayan adquirido la destreza y tengan experiencia en cirugía videolaparoscópica, deberían utilizar esta vía para realizar la reconstrucción quirúrgica.

#### Dilataciones postoperatorias

Las dilataciones del neoano son imprescindibles y más fáciles, eficientes y poco traumáticas en neonatos y lactantes, en comparación con niños mayores.

Esta es una de las razones para operar precozmente a los niños con una MAR.

Con antelación a la cirugía se instruye a los padres sobre cómo se va a dilatar el neoano suavemente y dos veces por día, desde los 12 días postoperatorios:

- ⇒ Utilizamos bujías tipo Hegar de acrílico (Fig.32), comenzando con el calibre operatorio.
- ⇒ Se progresa 1 mm cada semana hasta 12mm en neonatos y 13 mm en lactantes mayores.
- ⇒ Luego, se disminuye la frecuencia a 1 vez por día por un mes; cada 2 días por el siguiente mes.
- ⇒ Luego cada 3-4 días hasta los 6 meses postoperatorios (Fig. 33).

El objetivo es un ano elástico, sin fibrosis y de calibre estable (Fig 34).

Es aconsejable instruir a los padres con la máxima antelación posible para que acepten realizarlo, pierdan sus temores y comprendan que es un paso crucial en el tratamiento de su hijo.

Es aconsejable instruir a los padres con la máxima antelación posible para que acepten realizarlo, pierdan sus temores y comprendan que es un paso crucial en el tratamiento de su hijo.

Realizar dilataciones muy espaciadas, forzadas y sangrantes, es la causa más frecuente de fibrosis en el neoano, de muy difícil solución.

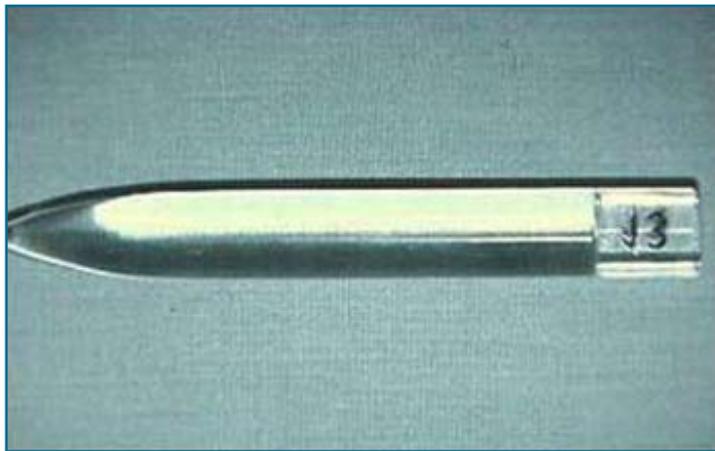


Fig. 32. Bujía de Hegar o dilatador fabricado artesanalmente en acrílico. Es más barato, liviano y menos agresivo que las bujías metálicas.



Fig.33. Esquema de dilataciones del neoano. Se vigila el calibre estable hasta los 6 meses postoperatorios.



Fig. 34 El neoano debe ser elástico (sin fibrosis), rodeado de piel seca (no ano húmedo) y de calibre estable.

### Estudio radiológico postoperatorio

Luego de 45-60 días de la reconstrucción y antes de cerrar la colostomía, una nueva colografía distal permite comprobar la ausencia de fístula recto-urinaria o genital y descartar una dehiscencia de la sutura, si hubo modelaje del recto en la reconstrucción.

No debería cerrarse una ostomía sino hasta comprobar la permeabilidad e indemnidad del colon distal.

### Cierre de la ostomía

A los 45-60 días de la operación se realiza un colograma distal y se indica el cierre de la ostomía.

Durante 1 o 2 meses, el número de deposiciones diarias decrecerá hasta un ritmo normal. La derivación breve del tránsito fecal hace que los lactantes presenten poca dermatitis perineal al restablecerlo.

### Factores pronósticos y criterios de evaluación

En la **defecación voluntaria** intervienen tres factores:

- ⇒ anatomía recto-anal y esfinteriana
- ⇒ una adecuada motilidad intestinal que evite la constipación
- ⇒ sensibilidad propioceptiva recto-anal suficiente para tener alarma de deposición inminente (deseo defecatorio).

El déficit que acompañe a un paciente con una MAR determina su potencial de continencia.

### Variedades de MAR comparables

Los varones con ano imperforado y fístula uretral bulbar, y las niñas con fístula vestibular o con una cloaca baja, suelen tener un periné normal y un sacro íntegro. Requieren un abordaje similar y tienen buen pronóstico de continencia.

Por el contrario, los varones con fistula vesical o uretral prostática y las niñas con fistula vaginal o con una cloaca alta, suelen tener un periné plano, requieren una reconstrucción más compleja y el pronóstico postoperatorio de continencia urinaria o fecal es más pobre.

A mayor altura del recto, mayor incidencia de malformaciones asociadas y peor el pronóstico. Los pacientes con una fistula cutánea y las niñas con fistula vestibular, tienen casi completo potencial de continencia aunque mayor frecuencia de constipación postoperatoria.

El manejo postoperatorio multidisciplinario y prolongado, permite una aceptable calidad de vida aún en los casos menos favorecidos.

La ausencia de malformaciones neurológicas asociadas y el restablecimiento del tránsito fecal antes de los tres meses de edad, favorece la función defecatoria y la adquisición de continencia. Podemos anticipar una buena función en los lactantes que presenten menos de 7 deposiciones diarias luego de 6 meses desde el cierre de la ostomía, con períodos de limpieza entre las deposiciones, ausencia de deposiciones nocturnas y ausencia de dermatitis luego de cuatro meses del cierre de la ostomía.

### ▪ Criterios de evaluación de la continencia

La valoración clínica y la vivencia familiar son las mejores herramientas para evaluar los resultados postoperatorios.

La defecación voluntaria es la capacidad de anticipar y controlar la defecación.

El **ensuciamiento fecal** puede definirse como:

- ⇒ ocasional (1-2 episodios por semana)
- ⇒ frecuente (más de 2 episodios por semana)
- ⇒ diario

Un **episodio de ensuciamiento** puede definirse como:

- ⇒ leve (si no obliga al cambio de ropa)
- ⇒ moderado (si obliga al cambio de ropa, sin compromiso social-escolar)
- ⇒ grave (si motiva compromiso social-escolar o si requiere uso de pañal)

Un paciente tiene continencia normal si presenta en forma constante defecación voluntaria sin ensuciamiento.

La **incontinencia** puede ser de:

- ⇒ Grado 1 (ensuciamiento ocasional y leve).
- ⇒ Grado 2 (ensuciamiento frecuente o moderado).
- ⇒ Grado 3 (ensuciamiento diario y grave).

Siempre ha sido una dificultad la interpretación de la literatura sobre los resultados funcionales ya que, aunque se utilice alguno de los múltiples scores diseñados, la subjetividad del evaluador o de la familia del paciente, relativiza el valor asignado. Por ello el análisis de la calidad de vida, abarcando el aspecto social, familiar, escolar, laboral, deportivo y sexual, darán una mejor idea del resultado obtenido.

### ▪ Criterios sobre la constipación

La constipación es la incapacidad de evacuar fácil y espontáneamente y/o la incapacidad de

La valoración clínica y la vivencia familiar son las mejores herramientas para evaluar los resultados postoperatorios

mantener un número de deposiciones semanales suficiente para impedir la impactación fecal.

Puede ser:

- ⇒ leve (manejable con la dieta)
- ⇒ moderada (requiere laxantes)
- ⇒ severa (requiere enemas frecuentes)

Más del 50% de los pacientes operados por un fístula cutánea o vestibular tienen algún grado de constipación por hipomotilidad colónica.

### Enemas anterógrados

En los niños constipados mayores de 5 años que requieren enemas permanentes utilizamos irrigaciones colónicas anterógradas a través de un acceso percutáneo al ciego por un apendicostomía (operación de Malone), o por la colocación percutánea o videolaparoscópica de un dispositivo de Chait u otros similares (Fig. 35). El volumen (desde 20 ml/kg), la frecuencia (inicialmente diaria) y el horario más adecuado a la actividad se establecen en cada caso por prueba y error.

Los pacientes con enemas anterógrados adquieren autonomía para el manejo de sus deposiciones y están uniformemente con una buena calidad de vida (Fig.36).

Algunos pacientes tienen **constipación inmanejable, megarrecto y encopresis** (seudo-incontinencia por rebalsamiento) y requieren además, una **resección parcial rectosigmoidea** (Fig. 37 y 38). Adecuadamente preparado el colon, es posible realizar esta cirugía en un tiempo, sin colostomía y por vía videlaparoscópica.

La constipación es la incapacidad de evacuar fácil y espontáneamente y/o la incapacidad de mantener un número de deposiciones semanales suficiente para impedir la impactación fecal.



Fig. 35. Dispositivo de Chait . La memoria del material permite que una vez insertado en el ciego, se mantenga en posición.



Fig. 36. Dispositivo de Chait colocado en un paciente.

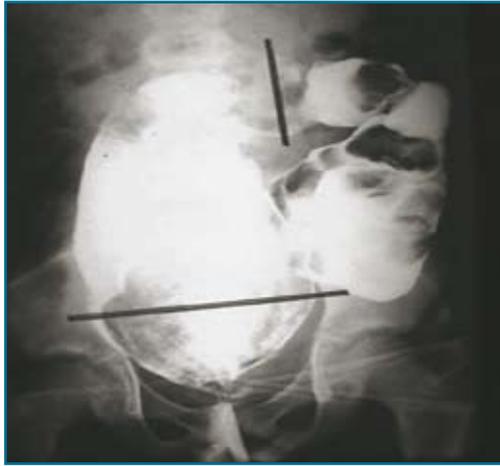


Fig. 37. Megarrecto-sigma antes de la resección parcial. Nótese la zona del cambio de calibre.

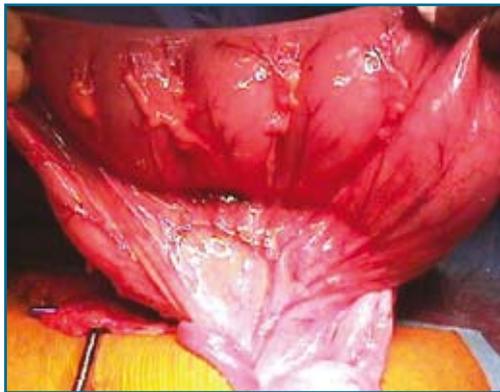


Fig. 38. El megarrecto-sigma adecuadamente preparado, puede ser resecado sin la protección de una ostomía

## ■ Conclusiones

Conociendo la clasificación de las MAR frecuentes y el valor de la semiología perineal, se podrá tomar la decisión táctica inicial adecuada. Cada variedad debe ser topográficamente conocida en el preoperatorio. La cirugía realizada precozmente con los principios del abordaje sagital, puede mejorar el pronóstico de función defecatoria en los niños con MAR severas y puede preservar el potencial de continencia en las MAR con mejores condiciones primarias.

Un seguimiento a largo plazo es imprescindible para el manejo médico y eventualmente quirúrgico del déficit de continencia o de la constipación grave.

Un seguimiento a largo plazo es imprescindible para el manejo médico y eventualmente quirúrgico del déficit de continencia o de la constipación grave.

## ■ Bibliografía

1. Peña A. Atlas of Surgical Management of Anorectal Malformations. New York, Springer-Verlag Inc., 1990
2. Levitt M, Peña A. Update on paediatric faecal incontinence. Eur J Pediatr Surg. 2009; 19(1):1-9.
3. Peña A, Guardino K, Tovilla JM, Levitt MA, Rodriguez G, Torres R. Bowel management for fecal incontinence in patients with anorectal malformations. J Pediatr Surg 1998; 33(1):133-7.
4. S Peña A, Levitt MA, Hong A, Midulla P. Surgical management of cloacal malformations: a review of 339 patients. J Pediatr Surg. 2004; 39(3):470-9.
5. Levitt MA, Peña A. Pitfalls in the management of newborn cloacas. Pediatr Surg Int. 2005; 21(4):264-9.
6. Heinen FL: The Surgical Treatment of Low anal defects and Vestibular Fistulas. Semin Pediatr Surg 1997;(4): 204-216.
7. Liu G, Yuan J, Geng J, Wang C, Li T. The treatment of high and intermediate anorectal malformations: one stage or three procedures? J Pediatr Surg. 2004; 39(10):1466-71.
8. Kumar B, Kandpal DK, Sharma SB, Agrawal LD, Jhamariya VN. Single-stage repair of vestibular and perineal fistulae without colostomy. J Pediatr Surg. 2008; 43(10):1848-52.
9. Menon P, Rao KL. Primary anorectoplasty in females with common anorectal malformations without colostomy. J Pediatr Surg. 2007; 42(6):1103-6.
10. Peña A. Anorectal malformations. Semin Pediatr Surg. 1995; 4(1):35-47.
11. Peña A, Migotto-Krieger M, Levitt MA. Colostomy in anorectal malformations: a procedure with serious but preventable complications. J Pediatr Surg. 2006; 41(4):748-56.
12. Peña A, Hong A: Advances in the management of anorectal malformations. Am J Surg 2000; 180:370-376.
13. Georgeson K. Laparoscopic-assisted anorectal pull-through. Semin Pediatr Surg. 2007; 16(4):266-9.
14. Peña A, el Behery M. Megasigmoid: a source of pseudocontinence in children with repaired anorectal malformations. J Pediatr Surg. 1993; 28(2):199-203.
15. Schmiedeke E, Busch M, Stamatopoulos E, Lorenz C. Multidisciplinary behavioural treatment of fecal

incontinence and constipation after correction of anorectal malformation. World J Pediatr. 2008; 4(3):206-10.

16. Yagmurlu A, Harmon CM, Georgeson KE. Laparoscopic cecostomy button placement for the management of fecal incontinence in children with Hirschsprung's disease and anorectal anomalies. Surg Endosc. 2006; 20(4):624-7.

17. Sinha CK, Grewal A, Ward HC. Antegrade continence enema (ACE): current practice. Pediatr Surg Int. 2008; 24(6):685-8.

18. Levitt MA, Carney DE, Powers CJ et al. Laparoscopically Assisted Colon Resection for Severe Idiopathic Constipation with Megarectosigmoid. Pediatric Endosurgery & Innovative Techniques 2003, 7: 285-289.

A continuación le proponemos realizar algunas actividades que le permitirán repasar y aplicar los conceptos abordados en esta unidad didáctica.



## Actividades

### Caso 1

Observe el periné de este neonato con ano imperforado (Fig. caso 1). ¿Qué malformación es más probable que tenga?



Fig.caso 1

Por el orificio cutáneo en el rafe escrotal aparece meconio a las 12 horas de vida. Señale el concepto correcto:

- a. Veo un periné plano y sospecho que este varón tiene un ano imperforado y una fístula urinaria en el cuello vesical.
- b. El periné tiene una conformación normal y debo descartar una fístula recto urinaria.
- c. El periné tiene una conformación normal y veo meconio en la piel perineal por lo que este paciente no debe ser ostomizado y su fístula cutánea podrá ser operada en las 24-48 horas de vida.
- d. Como no tengo una radiografía, no puedo determinar una conducta.

## Caso 2

Esta niña nació con ano imperforado. Se observa salida de meconio detrás de la horquilla vulvar.  
¿Cuál será el diagnóstico? (Fig. caso 2)



Fig.caso 2

- a. Fístula cutánea.
- b. Fístula vestibular
- c. Fístula vaginal
- d. Persistencia de cloaca

## Caso 3

Esta niña recién nacida con ano imperforado tiene sólo 1 orificio visible en el periné. (Fig. caso 3)



Fig.caso 3

Señale el concepto incorrecto.

- a. Se trata de una persistencia de cloaca. Solicitaré una ecografía abdominal y renal a la brevedad.
- b. La ecografía prenatal mostraba una gran cavidad líquida pélvica-abdominal en el feto femenino, por lo que debo pensar que se trata de una megavejiga.
- c. La ecografía abdominal neonatal demuestra hidronefrosis y una cavidad líquida pélvica-abdominal bilobulada, que debo asumir como hidrocolpos en una vagina duplicada.

d. Con el diagnóstico de cloaca, asumo la necesidad perentoria de realizarle una ostomía desfuncionalizante.

#### Caso 4

Ha nacido un niño de 1.000 gramos con ano imperforado. En su periné no hay evidencia de meconio a las 24 horas de vida. El niño requiere asistencia respiratoria por patología pulmonar y a las 20 horas de nacido, su abdomen está progresivamente más distendido. (Fig. caso 4)



Fig.caso 4

Señale el concepto correcto:

- a. Solicitaré una ecografía perineal para determinar la altura de la bolsa rectal y decidir entre una anoplastia o una colostomía.
- b. Solicitaré una Rx lateral de la pelvis y si observo aire rectal a menos de 1 cm. del nivel de la piel perineal, realizaré una anoplastia. Si el recto con aire está más alejado del nivel cutáneo, deberá realizarse una sigmoidostomía proximal.
- c. La ausencia de meconio en la orina me permite asegurar que no hay una fístula recto-urinaria.
- d. Está contraindicado realizar una ostomía durante la asistencia respiratoria mecánica.



#### Respuestas correctas

Caso 1: c

Caso 2: b

Caso 3: b

Caso 4: b