

MALFORMACIONES ANORRECTALES

Contenidos :
Cuidados Preoperatorios
Cirugía
Cuidados Postoperatorios Inmediatos
Dilataciones Anales
Cierre de la Colostomía
Funcionamiento luego del cierre de la Colostomía
Manejo Intestinal (Bowel Management)

CUIDADOS PREOPERATORIOS

Es necesario retirar todo el meconio distal en el momento de la colostomía neonatal con bocas separadas.

No realizar NUNCA estudios radiológicos utilizando como medio de contraste el bario.

Los estudios radiológicos deben ser realizados SIEMPRE con medios de contraste hidrosolubles iodados (HYPAQUE, TRIYOSOM GI, TELEBRIX).

Si el manejo quirúrgico neonatal fue correcto y el cirujano evacuó el intestino distal, no será necesario lavarlo, sino solamente evitar la colección de moco con irrigaciones periódicas.

Los padres serán instruidos en los lavados del intestino distal, que realizarán cada 2 días durante el tiempo de espera hasta la corrección quirúrgica de la malformación anorrectal..

Técnica de irrigaciones del colon distal

Utilizar :

Una sonda de goma blanda y fina o una sonda de PVC K-30

Una jeringa de plástico de 60cc

Agua tibia y sal (o Solución fisiológica).

Se introduce la sonda lubricada por el ostoma distal y se instilan 60 a 150 cc de líquido según el tamaño del niño .En los varones con ano imperforado y fistula recto-uretral, el líquido saldrá por la uretra y por el ostoma distal.

En las niñas con ano imperforado y fistula vestibular o una cloaca, el líquido de lavado saldrá por la vulva. En los días previos a la internación para la cirugía reconstructiva, los lavados serán realizados diariamente o más de una vez por día.



CUIDADOS DE LA COLOSTOMIA

(Ver Instructivo para padres : “El niño con una Ostomía”)



CIRUGÍA

TECNICA DE LA ANORRECTOPLASTIA POR ABORDAJE SAGITAL POSTERIOR (OPERACION DE PEÑA)

Este abordaje permite la corrección de todas las malformaciones anorrectales graduando la magnitud de la exposición a cada malformación.

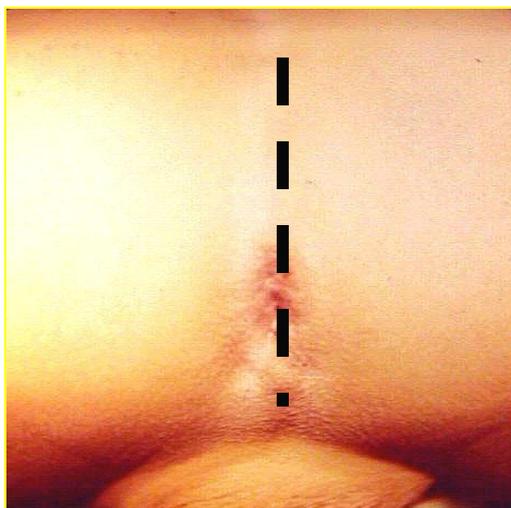
El abordaje Subcoxígeo Sagital Posterior implica la sección con electrobisturí ultrafino del complejo esfinteriano anal en la estricta línea media sagital. Con electroestimulación muscular se reconoce y divide el esfínter externo y el llamado complejo muscular estriado y el elevador del ano, si es necesario.

El punto clave de este abordaje es la mayor exposición lograda para la separación de las estructuras anatómicas. En caso de fístulas vestibulares, la separación del recto de la vagina. En las fístulas uretrales, la separación de la fistula uretral y el recto. En el caso de las cloacas la separación de la uretra, que se construirá con el seno urogenital, la vagina que puede ser el punto más crítico. La vaginoplastia puede requerir flaps cutáneos, movilización en bloque del seno urogenital o en casos de vaginas muy altas, la interposición de un ansa intestinal.

Una anoplastia por abordaje sagital "**mínimo**" se realiza en los recién nacidos con una malformación anorrectal llamada fistula cutánea perineal ("baja").

En los pacientes varones nacidos con ano imperforado y fístula recto-uretral bulbar, y en las niñas nacidas con ano imperforado y fistula vestibular o vaginal baja ("malformaciones intermedias"), la anorrectoplastia utiliza un abordaje sagital "**limitado**".

Un abordaje "**máximo**" con sección del coxis, da acceso a las fístulas recto-uretrales prostáticas en los varones o a cloacas de confluencia alta en las niñas. La videolaparoscopia complementaria se utiliza siempre que debe accederse al abdomen para tratar fístulas en el cuello vesical , cloacas altas o en casos en los que haya dificultades en la movilización del recto ubicado muy alto en la pelvis.



Las cloacas se reparan completamente en una sola operación (Anorrecto-uretro-vaginoplastia sagital posterior) con o sin laparotomía o laparoscopia accesoria

En las fístulas recto-uretrales o recto vaginales (muy raras) , el recto se exterioriza por disección aguda y la fístula recto-uretral o vaginal se trata por vía intraluminal rectal, en el plano submucoso.

La amplia exposición permite conservar los músculos esfinterianos y respetar la inervación uretrovesical y la vía seminal, si se mantiene el correcto plano submucoso para el tratamiento de la fistula en la cara anterior del recto.

La reconstrucción por este abordaje, permite rodear al recto, apropiadamente afinado, de los músculos estriados, desde el nivel del elevador hasta el esfínter externo. Siempre se trata de preservar la porción más caudal del recto, por presumir que allí se encuentra el esfínter interno liso.

CUIDADOS POSTOPERATORIOS INMEDIATOS

La anorrectoplastía sagital posterior es una operación poco dolorosa. Se utilizan analgésicos habituales en el postoperatorio.

En casos habituales, solo es necesario un ayuno postoperatorio de 4-6 horas. El paciente probará tolerancia oral y se realimentará luego de ese lapso.

Los antibióticos (MEFOXIN), se mantendrán por vía IV solo el tiempo necesario hasta que se reestablezca la alimentación oral. Se utilizará entonces un esquema de BACTRIM Y FLAGYL (oral) por 7 días.

Si fue tratada una fístula urinaria en un varón, la sonda uretral deberá permanecer 4 días. En caso de salida accidental de la sonda antes de tiempo, es importante NO RECOLOCARLA y dejar al paciente con micciones espontáneas.

El periné debe estar EXPUESTO, SIN APÓSITO, LIMPIO Y SECO. Habitualmente es la madre quien se encargará de mantener este aspecto las primeras 24 hs.

El tiempo de internación será de 1-2 días para los abordajes mínimos o restringidos y para las restantes malformaciones suele ser necesario 2 a 4 días según la variedad de malformación anorrectal. La colostomía permanecerá en su sitio por 45-60 días.

COMIENZO DE LAS DILATACIONES DEL NEOANO A LOS 14 DÍAS

Las dilataciones son IMPRESCINDIBLES para un buen resultado final. Si no se efectúan a tiempo, se presentará una estrechez (estenosis) anal que deberá ser operada. No es posible dilatar un neoano una vez que desarrolló fibrosis cicatrizal en un calibre insuficiente.

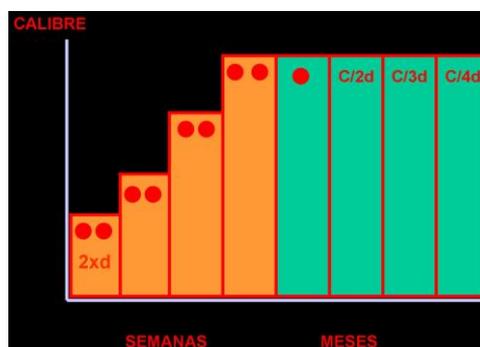
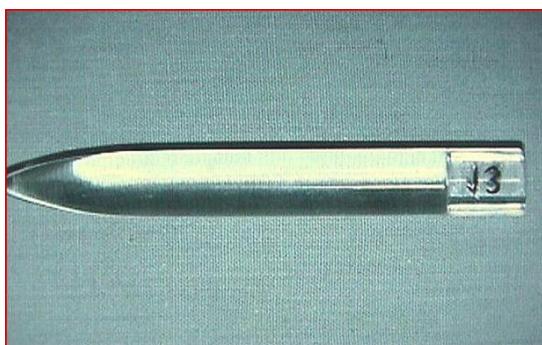
Tratamos que el período de dilataciones sea lo más corto posible para disminuir el trauma al paciente. Operando los pacientes en el período neonatal, esta etapa es mucho más fácil y más corta que cuando se operaba electivamente los pacientes con malformaciones al año de vida.

Con el esquema de dilataciones propuesto, se logra en 60 días un ano de calibre suficiente y estable. Entonces puede cerrarse la ostomía.

Controlamos el calibre hasta los 6 meses postoperatorios.

Para dilatar el neoano se utilizan BUJIAS DE HEGAR que son graduadas en mm desde 6 a 16.

En razón de que las metálicas tienen un alto costo, desde hace mucho tiempo utilizamos bujias ACRILICAS.



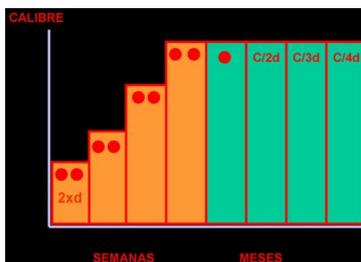
Las dilataciones serán dos veces al día, durante 1 minuto. Deben ser hechas entre dos personas, una que sostiene al niño y una que efectúa la dilatación.

La primera calibración será a los 12 a 14 días de la operación utilizando el mismo calibre que el utilizado en la cirugía. Esta calibración inicial esta cargo del cirujano quien instruirá a los padres. Debe informarse a los padres que el neoano puede sangrar las primeras 48hs cuando se comienzan las dilataciones. Se lubricará la bujía con vaselina o aceite comestible. No utilizamos xylocaina porque se absorbe por vía rectal.

Los padres deben ser informados que no existe ningún riesgo de "acostumbramiento" o adquisición de "costumbre raras" en un niño que recibe dilataciones anales. Esta fantasía es muy común entre nuestros pacientes.

Es muy conveniente que los padres tomen contacto con padres que ya han pasado por la experiencia, para recibir de ellos el apoyo y la información directa.

Para pacientes de menos de 1 año de edad es suficiente un calibre anal de Hegar 14 (mm). Aquellos pacientes mayores se dilataran hasta 16 mm.



CIERRE DE LA COLOSTOMIA

Habitualmente , es posible cerrar la colostomía a los 45- 60 días de la reconstrucción anorrectal.

La internación sera de 2 a 4 días, hasta comprobar un correcto funcionamiento evacuatorio. Continuamos vigilando el calibre anal por 6 meses.



FUNCIONAMIENTO LUEGO DEL CIERRE DE LA COLOSTOMÍA

PERIODO DE EVACUACIONES FRECUENTES Y DERMATITIS

Es habitual que apenas cerrada la colostomía, el número de deposiciones diarias sea de 7-10 el primer mes y vayan lentamente descendiendo a 1-3 a los 6 meses. Esto es lo esperable en los pacientes con colon íntegro y buen pronóstico de continencia.

En los primeros 2 meses, debe anticiparse que el niño tendrá dermatitis perianal. Esto ocurre en mayor o menor medida en todos los pacientes. El cuidado de la piel será similar al utilizado para la piel peristoma.

Indicadores de una BUENA función intestinal y esfinteriana

- MAR baja
- Sacro normal
- Buen periné y buenos músculos
- Atresia Rectal
- Fístula vestibular
- Casi todos los pacientes sin fístula
- Cloacas bajas
- Pacientes con fístula uretral bulbar

LACTANTE CON 1 A 3 DEPOSICIONES DIURNAS Y RARAMENTE NOCTURNAS, CON ESFUERZO DEFECATORIO NORMAL Y ACTITUD DEFECATORIA, CON AREA PERIANAL LIMPIA EN LAS INTERFASES ENTRE LAS DEPOSICIONES.

Indicadores de una MAL PRONOSTICO FUNCIONAL, INCONTINENCIA

- Sacro anormal
- Periné plano, hipoplásico, pobres músculos
- Déficit neurogénico esfinteriano o vesical asociado.
- Cuando existe incontinencia urinaria.
- Fístula al cuello vesical (recto alto, y necesidad de laparotomía)
- Algunos con fístula recto-uretral prostática
- Algunas con fístula vaginal

LACTANTE CON DEPOSICIONES EN TODOS LOS PAÑALES, SIN ACTITUD O ESFUERZO DEFECATORIO, QUE SIEMPRE TIENE MATERIA FECAL EN SU PERINE, INCLUSIVE DURANTE LA NOCHE. INCONTINENCIA URINARIA.

No pretendemos que ningún paciente con una MAR tenga control defecatorio antes de los 3 años.

Los pacientes operados por un MAR pueden ser de 3 categorías con respecto a su función defecatoria :

1) PACIENTES ENTRENABLES :

Los que tienen buen pronóstico de continencia por su malformación, por el grado de desarrollo de su sacro y del periné y por su evolución postoperatoria luego del cierre de la colostomía.

2) PACIENTES QUE REQUIEREN MANEJO INTESTINAL (BOWEL MANAGEMENT) :

Los que tienen mal pronóstico de continencia por el tipo de malformación, por la calidad de sus músculos y de su esqueleto e inervación pelvianas, por tener malformaciones asociadas (SNC). Con el manejo intestinal estos pacientes pueden tener un vida social normal y ser felices, aunque tengan diversos grados de incontinencia. Un incontinente mal manejado es un discapacitado grave.

3) PACIENTES CON INCONTINENCIA Y FALTA DE RESPUESTA AL MANEJO INTESTINAL

Estos pacientes serán candidatos a una colostomía definitiva. Es excepcional esta indicación .

ENTRENAMIENTO DEFECATORIO

Se puede comenzar después de los 3 años y sólo si el paciente demuestra madurez necesaria para alentar que pueda dejar sus pañales.

Sentar a niño luego de cada comida con indicación manifiesta de tener una deposición. Puede llevarsele juegos (que sólo usará en esas circunstancias). Los padres deben acompañarlo (uno u otro) pues los niños no quieren estar solos y no deben vivir su deposición como un castigo, sino todo lo contrario. Debe estimularse a hacerlo y celebrarlo.

Es conveniente que el comienzo del entrenamiento sea en la época de veraneo donde los padres pueden disponer de más tiempo.

Una vez que se ha iniciado el entrenamiento deben **ABANDONARSE POR SIEMPRE LOS PANALES** y esto debe ser transmitido al niño

Cada paciente tendrá su horario diferente, cada paciente demostrará sus ganas previas de modo particular. Los padres deberán detectar el horario del día más apto y reconocer los signos de alarma de su hijo.

El proceso de adquisición de continencia fecal es más lento, sucede a la continencia urinaria y puede tomar varias semanas.

MANEJO INTESTINAL (BOWEL MANAGEMENT)

Para la continencia fecal se requieren 3 factores :

SENSACION RECTAL DE ALARMA DEFECATORIA.

MOTILIDAD INTESTINAL PROPULSIVA.

ACTIVIDAD ESFINTERIANA VOLUNTARIA CONSERVADA.

Muchos pacientes operados de una **MAR no** tienen adecuada motilidad (hipomotilidad) propulsiva intestinal o sensación rectal de alarma defecatoria adecuada.

Algunos con pobre desarrollo muscular o quienes han sufrido complicaciones quirúrgicas, tampoco tienen contractilidad esfinteriana.

Hipomotilidad : produce impactación fecal y constipación . Mal manejada, disminuye aún más la posibilidad de tener SENSACION. El primer paso en un paciente con impactación será la **DESIMPACTACION** y el manejo de su constipación. Normalmente el rectosigma permanece quieto por 12-24 o 48 hs, entonces un movimiento peristáltico llena la ampolla rectal, se produce la sensación y la corteza cerebral decide el momento adecuado de tener una deposición.

Importancia de los esfínteres: cuando se produce una contracción masiva rectal y la persona no desea defecar, es cuando el valor del aparato esfinteriano se expresa. Sin una contracción rectal no existe deposición por más esfuerzo que se provoque con los músculos abdominales, aún en ausencia de esfínteres. Por ello la **MOTILIDAD INTESTINAL ES TAN IMPORTANTE PARA LA CONTINENCIA.**

Cuando hay impactación fecal tampoco hay MOTILIDAD adecuada y el paciente tendrá deposiciones por rebalsamiento (encopresis), que no son verdaderas deposiciones, sino escapes.

Los pacientes operados por una MAR pueden separarse en este aspecto, en 2 grupos :

Con CONSTIPACION : se da en pacientes que conservan su recto. Es frecuente en los pacientes operados de ano imperforado y fistula cutánea perineal (malformación "baja2) y en las fístulas vestibulares.

Con DIARREA (hipertmotilidad): en pacientes que han sido operados por vía abdominoperineal y han perdido su recto-sigma, o en aquellos que tienen otras condiciones que favorecen la diarrea.

Cada tipo de pacientes debe ser tratado en forma diferente.

La base del MANEJO INTESTINAL es enseñar a evacuar el colon diariamente con el uso de ENEMAS y tratar entonces de mantener el colon quieto durante 24 hs., para evitar el ensuciamiento.

Para esto se usaran dietas específicas y medicación como Loperamida (Regulane ®, Suprasec ®)

MANEJO INTESTINAL EN PACIENTES CON CONSTIPACION

Algunos pacientes tiene una constipación leve o esporádica que merece ser manejada solamente con DIETA HIPERCELULOSICA (verduras, frutas, cáscaras, cereales integrales, etc) (Ver texto: Alimentos aconsejables en niños constipados).

A veces deberán utilizarse laxantes, comenzando por las fibras hidrófilas como el Psyllium : (METAMUCIL ®, KONSIL®) en dosis variable de 1 a 3 cucharas de té al día o también (Plántago Obata y Cassi Angustifolia :Senna, Antraquinona): AGIOLAX ® gránulos.

Podrá usarse también Lactulosa (agente osmótico): LACTULON ® (JARABE) Niños : 2,5 a 15 ml / día Adultos: 15 a 45 ml / día

Luego de determinar el horario más apto a cada paciente se dará un ENEMA DE FOSFATO (ENEMOL ®) DIARIAMENTE. El momento más efectivo es variable y puede determinarse luego de observar en que hora del día existe más ensuciamiento.

La posición del paciente es importante. La mejor para aprovechar la gravedad es el decúbito ventral y elevando la pelvis lo más posible con un realce (almohadón) en el pubis.

Luego deberá sentarse en WC con una posición cómoda apoyando los pies en un banquito, para evitar que el niño se "caiga" dentro.

Si un paciente se mancha durante la mañana y tiene problemas en su escuela, el enema deberá ser temprano y antes de salir de su casa. Quizá sea conveniente que ese particular paciente, concorra a una escuela vespertina. Luego de cenar puede ser apto para muchos casos.

Si no se logra una deposición, se debe proceder a una IRRIGACION COLONICA que consiste en colocar una sonda de FOLEY 20-24 bien alto en el colon descendente y conectar una bolsa de irrigación con (solución salina) o a un irrigador con leche y miel (si hay fecalomas) en volumen de 20cc/kgm. y pasarla a un flujo veloz hasta que se adquiera sensación defecatoria.

Con los enemas o luego de irrigaciones, se espera que el paciente este limpio por al menos 24 hs., ya que si es un niño constipado, no tendrá una motilidad colónica muy activa.

Se deberá adecuar el ritmo de enemas o irrigaciones y el volumen de las mismas, al mínimo necesario para permanecer limpio la mayor cantidad de tiempo posible, sin impactaciones fecales. Puede demandar 2 - 3 semanas encontrar el ritmo adecuado.

No es aconsejable más de un enema de fosfatos por día por el riesgo de intoxicación por fosfatos e hipocalcemia.

Algunos pacientes con malformaciones de buen pronóstico de continencia y correctamente operados, no tienen continencia debido a ENCOPRESIS secundaria a MEGARRECTO E IMPACTACION FECAL Y ENSUCIAMIENTO POR REBALSAMIENTO. Son niños pseudo-incontinentes por encopresis relacionada con constipación.

Estos pacientes pueden adquirir continencia con un período de manejo intestinal. Otros requerirán de una operación para reseca el megasigmoidees y parte del recto (si existe un Megarrecto).

En general usarán enemas por un período en su vida, pero luego podrán prescindir de ellos total o parcialmente.

MANEJO INTESTINAL EN PACIENTES CON DIARREA

Estos pacientes tienen un colon muy activo o carecen de rectosigmoidees y por ende de reservorio fecal. Aún cuando un enema limpie su colon, rápidamente tendrán nuevamente ensuciamiento perineal, si carecen de una competencia esfinteriana adecuada.

Estos niños necesitan ENEMAS DE FOSFATOS DIARIAMENTE, ADEMÁS UNA DIETA CONSTIPANTE Y MEDICACIÓN PARA DISMINUIR LA ACTIVIDAD DEL COLON (LOPERAMIDA).

La dosis de medicación y la rigurosidad de la dieta constipante se determina luego de un período de prueba y error, introduciendo los alimentos gradualmente, hasta determinar cuál debe evitar y cuál tolera.

Si un paciente ha llegado a estar limpio 24hs. deberá mantener este programa probablemente para toda su vida. Si bien el tiempo y la maduración neurológica tienden a mejorar la continencia "social", debemos impedir precozmente que el paciente sea discriminado por sus pares y sea lastimado en su autoestima. Pacientes mayores pueden disminuir, adecuar o aún suprimir los enemas y ampliar su dieta según su permanente adaptación .

En toda la evolución, pero esencialmente al comienzo de su entrenamiento, los pacientes necesitan el apoyo de la enfermera.

Ver texto "Enemas Anterógrados "

Más información específica en : International Center for Pediatric Colorectal Solutions
<http://www.icpcs.org/default.html>