

MALFORMACIONES ANORRECTALES

Autor : Dr. Fernando L. Heinen

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

Larrea 1381 PB, 1117 Buenos Aires , Argentina , fheinen@hospitalaleman.com

INDICE

Introducción

Conceptos Embriológicos

Clasificación de las MAR

Malformaciones asociadas

Semiología Perineal Neonatal y Táctica inicial

La colostomía en las MAR

Estudio Radiológico

Cirugía Reconstructiva por el abordaje Sagital Posterior

Factores Pronósticos y Criterios de Evaluación

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones anorrectales (MAR) o “ano imperforado”, ocurren en 1/5.000 nacidos vivos. Nos referiremos a las MAR más frecuentes en varones y niñas, señalando el espectro de presentación, cómo se reconoce cada variedad y la táctica terapéutica adecuada. El objetivo de la cirugía es reconstruir la anatomía normal y posibilitar el control defecatorio. La incontinencia es una discapacidad grave que deteriora la calidad de vida (1)(2)(3).

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 4° y 8° 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. El recto interrumpe su formación en un nivel pélvico alto y puede formar una fístula con el cuello vesical o la uretra en el varón o con la vagina o el seno urogenital en la niña. Ocasionalmente el recto puede permanecer ciego y sin fístula. La anomalía puede afectar sólo el recto terminal, que llega a la piel perineal o al vestíbulo vaginal por una fístula cutánea o vestibular, respectivamente. La Atresia Rectal es rara y 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 y la luz rectal se interrumpe.

CLASIFICACION de las MAR

Hasta la década de los '80, las clasificaciones fueron complejas y confusas (1). 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 "traselevador", según la posición del recto por encima o por debajo de la inserción pelviana del músculo elevador del ano, que coincide con la línea pubo-coccígea trazada en la radiografía de pelvis en perfil. En las MAR "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 era inespecífica 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 (Tabla 1) (1). Las MAR complejas se describen individualmente sin agruparlas.

CLASIFICACIÓN (ver Tabla 1 y Figura 1)

En el Varón

En las MAR "altas", el recto termina por encima de la línea pubococcígea y se conecta por una **Fístula Vesical** con el área del triángulo y raramente con el techo de la vejiga. Cuando el recto está cerca a la línea pubococcígea, forma una **Fístula Uretral Prostática** y cuando la supera, establece una **Fístula Uretral Bulbar**. En las MAR "bajas", 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 raras.

Si supera la línea pubococcígea, comunica con el vestíbulo vaginal debajo del himen por una **Fístula Vestibular**, que es la MAR femenina más frecuente. Si el recto se comunica con el rafe medio de la piel perineal, se denomina ano imperforado y **Fístula Cutánea**.

Persistencia de la Cloaca

Es un grupo frecuente de MAR femeninas, con un amplio espectro de complejidad (4). La Cloaca es un canal común que termina en un orificio perineal único, donde confluyen la uretra, la vagina y el recto. Según que la longitud del canal común sea mayor o menor de 3 cm., se clasifica a las **Cloacas en Altas o Bajas**, respectivamente. Las altas se asocian con duplicaciones vaginales y malformaciones urinarias. Cada Cloaca tiene una topografía particular (5). 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

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 innervación motora y sensitiva son normales. El pronóstico de continencia postoperatorio es excelente (1).

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: A) Con un sacro normal y desarrollo muscular completo (periné “normal” y, B) Con sacro anormal y/o hipoplasia perineal (periné “plano”) (1).

MALFORMACIONES ASOCIADAS

Más del 50% de los niños con MAR tiene otras malformaciones asociadas : renales (agenesia, hipoplasia, ectopias y fusiones) o en las vías urinarias (hidronefrosis, reflujo ureteral, megaureteres, duplicaciones, etc) ; esqueléticas (hemivértebras, raquisquisis malformaciones costales, agenesia de radio) ; en el neuroeje (mielomeningocele, lipoma, siringomielia); cardiovasculares; genitales (hipospadias, criptorquidia, agenesia de vagina) y en otros sectores del tubo digestivo (atresias). El estudio básico inicial en todo paciente con ano imperforado incluye una ecografía renal, un análisis de orina y una radiografía completa del raquis. Luego, cada malformación asociada se estudiará individualmente. Ante un niño con MAR y sacro o raquis anormal, se debe obtener una Resonancia Nuclear Magnética buscando un filum terminal medular anclado y otras malformaciones medulares asociadas.

Asociaciones y Síndromes que incluyen una MAR

Asociación VATER: acrónimo nemotécnico de una serie de malformaciones sin causa conocida y de aparición esporádica: **V**: malformaciones **V**ertebrales, defectos del septum **V**entricular; **A**: Ano imperforado, **A**tresia de esófago; **TE**: fístula **T**raqueo-**E**sofágica; **R**: malformaciones **R**enales, agenesia del **R**adio. En la asociación VACTER se agrega **C**ardiopatía congénita. Otras anomalías frecuentes en la asociación VATER o VACTER son: defectos costales, 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 ideado para la aparición en un mismo paciente de: **MU**: aplasia del conducto de **M**üller (agenesia o atresia vaginal) ; **R** : aplasia o displasia **R**enal; **C** : displasia en los somites **C**ervico-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).

SEMILOGIA 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 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 Rx se observan 5 segmentos vertebrales sacrococcígeos.

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 inicial entre una anoplastia o una colostomía.

En el Varón

En los neonatos con ano imperforado y Fístula Cutánea, se ve meconio en la piel perineal antes de las 24hs. de vida. El periné y el sacro son “normales” (Fig 2). Luego de las 18-24 hs. de vida, el aire rectal llega a menos de 1cm. de la piel y es visible en la Rx de la pelvis elevada en perfil. (Fig. 3). Se indica una anoplastia sin necesidad de una colostomía. En las estenosis anal, que es una forma de Fístula Cutánea, no se indican dilataciones forzadas en reemplazo de la cirugía.

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 epiteliales). Con 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.4). Cuando el periné es “plano”, el pliegue interglúteo y el rafe medio es poco visible y el cóccix romo, debe sospecharse que el recto está alto en la pelvis. Probablemente se trate una Fístula Uretral prostática o Vesical, que será confirmada en la colografía posterior a la ostomía. En general, cuanto más cercana a la raíz escrotal esté la zona de contracción del esfínter externo, más alta es la fístula urinaria (Fig. 5).

En la Niña

La inspección del periné, con buena iluminación y eventual magnificación, permite el diagnóstico: 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 Fístula Cutánea (Fig. 6). Cuando el calibre de la fístula es menor a 6 mm, debe realizarse una anoplastia inmediata. Si el calibre es mayor, puede descomprimirse el recto durante unos días a través de goma blanda. Las Fístulas Cutáneas no deben tratarse sólo con dilataciones. Las Fístulas Cutáneas ubicadas

en la horquilla vulvar pueden pasar inadvertidas hasta la adultez, si el calibre es normal. A esta variedad de Fístula Cutánea se la denominaba "Ano Vulvar".

Si en la niña nacida con ano imperforado se observan 3 orificios perineales (uretra, vagina y recto) y el orificio rectal está rodeado de la piel húmeda del vestíbulo vaginal, por debajo del himen, se trata una Fístula Vestibular. El orificio puede ser pequeño y estar oculto por la horquilla vulvar (Fig 7). Se indica una colostomía y la reconstrucción antes de los 3 meses. Sólo en manos expertas la cirugía puede realizarse sin colostomía (6)(7)(8)(9).

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 Fístula Vaginal (Fig. 8) (1)(10). El periné suele ser "plano" y son frecuentes las malformaciones asociadas. Se indica una colostomía sigmoidea y la cirugía a los 3 meses.

Cuando existe un orificio perineal único, la niña tiene una Cloaca (Fig.9) (1)(4)(5). El orificio puede ser amplio o pequeño y estar oculto por el capuchón clitoridiano. 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 hidrocolpos es causa de sepsis neonatal. El hidrocolpos puede descomprimirse por cateterismo intermitente del orificio cloacal o por una vesicostomía o una colpostomía (5). En las Cloacas indicamos una colostomía y la cirugía 3-6 meses, según la complejidad. Las Cloacas deberían ser manejadas sólo por cirujanos especializados (4)(5). Cuando en una ecográfica prenatal se observa un feto femenino con una supuesta "megavejiga", debe sospecharse un hidrocolpos en una Cloaca. El oligoamnios secundario a la uropatía obstructiva, puede causar hipoplasia pulmonar fetal e insuficiencia ventilatoria neonatal.

LA COLOSTOMIA EN LAS MAR

Ante una fístula recto-urinaria en el varón o recto-genital en la niña, la colostomía debe ser inmediata y desfuncionalizante (11). La colostomía con bocas separadas evita el pasaje de materia fecal al colon distal y la contaminación urinaria o genital. En todas las MAR, aún en las Cloacas altas, se prefiere una ostomía en el sigmoides superior inmediatamente distal al sector fijo, dejando suficiente recto-sigma para el descenso del recto al periné. En esa ubicación, la probabilidad de prolapso de la colostomía es menor. El ostoma proximal se ubica en la fosa ilíaca izquierda y el distal o fístula mucosa, es plano y separado del proximal por un puente cutáneo suficiente para colocar el aro de la bolsa colectora (Fig. 10). Al terminar la cirugía, se lava con solución salina el meconio acumulado durante la vida fetal, a través de una sonda en el ostoma distal (11). Hay una creciente tendencia a realizar la reconstrucción de

las MAR en un tiempo sin colostomía (7)(8)(9) 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 (8).

Cuidados del ostoma

Prevención de la dermatitis periestomal con cremas “barrera” y uso de bolsas colectoras drenables con aro de 25 mm. 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. 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. Se obtienen urocultivos periódicos para asegurar la ausencia de contaminación urinaria.

Errores en la Ostomía

Una ostomía “en asa” es inadecuada por no ser desfuncionalizante (1)(11). Si el niño está en buenas condiciones, deberá adelantarse la cirugía de la MAR. Si la infección urinaria lo ha deteriorado, deberán separarse primero las bocas de la ostomía que deben disponerse lejos de rebordes óseos y de la herida quirúrgica. El ostoma proximal, no debe estar “sumergido” ni excesivamente prolapsado. Un error frecuente es una “sigmoidostomía en el hipocondrio derecho”. Se observa la salida de materia fecal por la boca izquierda. En un varón con ano imperforado y fístula recto-urinaria, si se ha exteriorizado el sigmoides creyendo que era el colon transversal, la tracción sobre la fístula la adosa contra la vejiga, distorsionando riesgosamente la anatomía (11). En el abordaje quirúrgico futuro, puede confundirse la uretra con la fístula y 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 a descender al periné y requiere un desmontaje previo (4)(12).

ESTUDIO RADIOLOGICO

En el Neonato

La radiología confirmará la sospecha semiológica sobre la altura del recto. Luego de las 18 hs. de vida es posible ver el aire en el recto en la incidencia de perfil. El niño es colocado en decúbito prono con su pelvis elevada y una marca radiopaca en el sitio del ano teórico. (Fig 11). Si la semiología perineal no es concluyente y no hay fístula evidente, sólo la radiología determina la altura del recto.

Estudio de la variedad de MAR

La ubicación de la fístula recto-urinaria en el varón o recto-genital o cloacal en la niña, debe determinarse antes de la reconstrucción (1). Para la colografía se utiliza un intensificador de imágenes estando el niño sedado. Se introduce una sonda de Foley 8-10 Ch. por el ostoma

distal, se insufla el balón y se instilan 30-60 cc de contraste iodado hidrosoluble. Nunca utilizamos sulfato de bario. El contraste a presión en la luz rectal muestra la fístula en la incidencia lateral (Fig). En las Cloacas se realiza una cloacografía en forma similar o colocando catéteres finos por un cistoscopio introducido en el canal común, para ver duplicaciones vaginales y determinar la altura de la vagina y del recto(4). Cuando se sospecha una uropatía asociada, se realiza una cistouretrografía miccional y raramente un urograma excretor. Se utiliza el centellograma renal (DTPA, DMSA) como parte del estudio renal.

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 fístula recto-urinaria o genital y descartar una dehiscencia de la sutura si hubo modelaje del recto.

CIRUGÍA RECONSTRUCTIVA POR EL ABORDAJE SAGITAL POSTERIOR

En 1982, Peña describió la anorrectoplastía por abordaje subcoccígeo 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 gradúa a cada MAR. La mayor exposición permite una reconstrucción anatómica.

Conceptos Anatómicos del PSARP (1)(12)

Se 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 de vértice distal, en el esfínter externo anal. En el individuo normal, este cono muscular rodea al recto y al ano. Son las fibras musculares de los haces pubo-coccígeo, pubo-rectal, 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 tiene 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 3-5 mm. de espesor.

Principio Técnicos del PSARP (1)(12)

Con electrobisturí ultrafino, los músculos se seccionan estrictamente en la línea media sagital 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 Fístula Cutánea, incidiendo sólo el esfínter externo y ubicar allí el neoano. En el varón con una Fístula Uretral bulbar, en la niña con Fístula 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 (6). Para exponer una Fístula Uretral Prostática o Vesical o una Cloaca alta, el abordaje necesario para la exposición sería demasiado amplio y se prefiere el abordaje abdominal accesorio videolaparoscópico (13).

El manejo de las estructuras contráctiles reconocidas por electro-estimulación es delicado. Se utilizan 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 o entre el recto y la vagina o entre los componentes de la cloaca según cada MAR. 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 y afinándolo si es necesario para rodearlo de los músculos. La anoplastía es circular con 16-24 puntos para una prolija aposición cutáneo-mucosa, sin utilizar ningún tipo de colgajos cutáneos.

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 laparoscopia accesorio. 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 (4).

Abordaje Videolaparoscópico accesorio

En el 10% de las MAR, la videolaparoscopia complementa el abordaje sagital posterior. En las Fístulas Vesicales, Prostáticas y en las Cloacas Altas es adecuado para la movilización del recto y de la vagina y para tratar la fístula. La magnificación facilita la disección endopelviana y el reconocimiento del cono muscular por donde el recto desciende hasta el esfínter externo (13). El abordaje sagital perineal necesario es “limitado” o “mínimo” en la zona contráctil. La videolaparoscopia no se adapta para la separación recto-uretral bulbar, recto-vaginal baja o recto-vestibular, ya que la pared común existente no puede ser tensada adecuadamente para una sección precisa.

Las dilataciones postoperatorias

Las dilataciones del neoano son imprescindibles y más fáciles, eficientes y poco traumáticas en neonatos y lactantes, comparado con niños mayores. Con antelación, se instruye a los padres para dilatar el neo-ano suavemente y dos veces por día, desde a los 12 días postoperatorio-

rios. Utilizamos bujías tipo Hegar de acrílico, 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 y luego cada 3-4 días hasta los 6 meses postoperatorios. El objetivo es un ano elástico, sin fibrosis y de calibre estable.

Cierre de la Ostomía

A los 45-60 días de la operación se realiza un colograma distal y se cierra la ostomía. Durante 162 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. En los pacientes con MAR de mal pronóstico de continencia, es aconsejable disponer en la misma cirugía lo necesario para realizar enemas anterógrados.

FACTORES PRONÓSTICOS Y CRITERIOS DE EVALUACIÓN

En la defecación voluntaria intervienen tres factores: a) la anatomía recto-anal y esfinteriana; b) una adecuada motilidad intestinal que evite la constipación; c) una sensibilidad propioceptiva recto-anal suficiente. 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, 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. Por el contrario los varones con Fístula Vesical ó Uretral Prostática y las niñas con Fístula 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 postoperatoria es pobre (4). A mayor altura del recto, mayor incidencia de malformaciones asociadas y peor el pronóstico (1)(10). Los niños con Fístula Cutáneas tienen casi completo potencial de continencia aunque mayor frecuencia de constipación postoperatoria (14).

El manejo postoperatorio multidisciplinario y prolongado, permite una aceptable calidad de vida aún en los menos favorecidos (1)(2)(3)(15). La ausencia de malformaciones neurológicas asociadas y el restablecimiento el tránsito fecal antes de los 3 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 limpieza entre las deposiciones, ausencia de deposiciones nocturnas y ausencia de dermatitis luego de 4 meses del cierre de la ostomía.

Criterios de Evaluación de la Continencia

La valoración clínica y la vivencia familiar, es la mejor manera de 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) y 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) y Grado 3 (ensuciamiento diario y grave).

Crterios sobre la Constipación

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. Puede ser Leve (manejable con la dieta); Moderada (requiere laxantes) y 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 (1)(2). En los niños constipados que requieren enemas permanentes, utilizamos irrigaciones colónicas anterógradas a través de un acceso percutáneo al ciego por un apendicostoma, o la colocación videolaparoscópica de un dispositivo de Chait u otros (16)(17). El volumen (desde 20ml/kg), la frecuencia (inicialmente diaria) y el horario más adecuado a la actividad, se establecen en cada caso por prueba y error. Algunos pacientes tienen constipación inmanejable, encopresis y megarrecto y requieren una resección parcial rectosigmoidea (14)/18)

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 pre-operatorio. 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.*

REFERENCIAS

- 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 Feb; 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) Peña A, Levitt MA, Hong A, Midulla P. Surgical management of cloacal malformations: a review of 339 patients. *J Pediatr Surg*. 2004 Mar; 39(3):470-9.
- 5) Levitt MA, Peña A. Pitfalls in the management of newborn cloacas. *Pediatr Surg Int*. 2005 Apr;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 Oct;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 Oct;43(10):1848-52.
- 9) Menon P, Rao KL. Primary anorectoplasty in females with common anorectal malformations without colostomy. *J Pediatr Surg*. 2007 Jun;42(6):1103-6.
- 10) Peña A. Anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg*. 1995 Feb;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 Apr;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 Nov;16(4):266-9.
- 14) Peña A, el Behery M. Megasigmoid: a source of pseudo-incontinence in children with repaired anorectal malformations. *J Pediatr Surg*. 1993 Feb;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 Aug;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 Apr;20(4):624-7.
- 17) Sinha CK, Grewal A, Ward HC. Antegrade continence enema (ACE): current practice. *Pediatr Surg Int*. 2008 Jun;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.

Tabla 1: Clasificación Descriptiva de las Malformaciones Anorrectales frecuentes (“Año imperforado”) (2)

VARONES

FISTULA RECTO-VESICAL

FISTULA RECTO-URETRAL PROSTÁTICA

FISTULA RECTO-URETRAL BULBAR

NIÑAS

FISTULA VAGINAL ALTA

FISTULA VAGINAL BAJA

FISTULA VESTIBULAR

PERSISTENCIA DE LA CLOACA (ALTA Y BAJA)

EN NIÑAS Y VARONES

FISTULA CUTÁNEA PERINEAL

ANO IMPERFORADO SIN FISTULA

ATRESIA RECTAL

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

EPIGRAFES

Fig. 1 Clasificación de las Malformaciones Anorrectales frecuentes en Varones y Niñas.

Varones: V: Fistula 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. A: Sitio del Ano teórico

Fig.2 Ano Imperforado y Fístula Cutánea (FC). Periné con buen desarrollo, meconio visible en la piel.A: sitio contráctil del ano teórico.

Fig.3 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.4 Colografía por el ostoma distal. R: Recto; V:Vejiga; FUb: Fístula Recto-Uretral bulbar.

Fig. 5 Periné “Plano” en un neonato con ano imperforado y Fistula Recto-Vesical. El pliegue interglúteo es plano, el rafe medio está desviado, no es rugoso ni pigmentado.

Fig. 6 Fístula Cutánea en una niña. A: sitio del ano teórico; FC: orificio rectal rodeado de piel seca.

Fig. 7 Fístula 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. 8 Colografía en un niño con Ano imperforado y Fístula Recto-Vesical (FV). R: recto, muy alto en la pelvis; V: Vejiga. (A) sitio del ano teórico. Abordaje Laparoscópico.

Fig. 9. Niña recién nacida con unico orificio perineal de una Persistencia de Cloaca. El orificio está en la base del capuchin clitoridiano. A: sitio del ano teórico.

Fig. 10 Colostomía sigmoidea con bocas separadas. P: ostoma proximal; D: ostoma distal o fistula mucosa.

Fig. 11 Radiografía de la pelvis elevada en perfil con foco en el trocanter mayor. (a) ano teórico. Luego de las 18 hs. de vida, el aire mostrará la altura del recto (R).