

## Artículo original

# El tratamiento quirúrgico de las malformaciones anorrectales bajas y fístulas vestibulares

Dr. FERNANDO HEINEN\*

### RESUMEN

**Introducción.** Entre las malformaciones anorrectales (MAR) en niñas o varones, aquellas conocidas como ano imperforado "bajo" [fístula cutánea perineal (FC) y el ano perineal anterior (APA)] son muy frecuentes. El ano imperforado con fístula vestibular (FV) no es una MAR "baja" pero comparte con éstas un excelente pronóstico funcional. Estas malformaciones se corrigen por un abordaje quirúrgico más limitado que el requerido por las MAR más altas y complejas. Evaluamos los resultados en 227 pacientes operados.

**Material y métodos.** El diagnóstico se basó en la inspección perineal. En casos de FC y APA el recto se abre en el periné por delante del sitio normal. En los neonatos con FC se realizó una anoplastia por un abordaje sagital mínimo sin colostomía. En los pacientes con APA se realizó una esfinterotomía parcial posterior sólo en aquéllos que presentaban constipación intratable. En la FV el recto se abre en el introito vaginal por fuera de la piel perineal. Su reconstrucción a los 2 meses de edad requiere una anorrectoplastia por abordaje sagital posterior limitado para la separación de la pared común recto-vaginal. Para esto preferimos una colostomía sigmoide temporaria.

**Población.** Se presenta una serie de 130 pacientes con MAR "bajas": FC (n=108), APA (n=22) y 97 niñas con una FV. El 23% de los pacientes con FC, el 13% de los pacientes con APA y el 57% de las FV tuvieron otras malformaciones asociadas.

**Resultados.** El 93,3% de los operados por una FC adquirieron una continencia normal y el 47% presentó constipación. Entre los pacientes con APA operados, en 96% mejoró el esfuerzo y el dolor defecatorio. Se evaluó la continencia en 67 pacientes con FV operadas. El 71% tuvo una continencia normal y el 50%, constipación. Sólo una paciente con FV experimentó complicaciones severas e incontinencia después del manejo quirúrgico incorrecto.

**Conclusiones.** El diagnóstico y la cirugía precisos son esenciales para el resultado posoperatorio en estas MAR benignas. Aun después de una reparación anatómica satisfactoria, un alto porcentaje de niños tienen constipación que debe ser prevenida.

**Palabras clave:** malformaciones anorrectales, ano imperforado, abordaje sagital posterior.

### SUMMARY

**Background.** Among anorectal malformations (ARM) in males and females, those known as "low" ARM, as the cutaneous fistulas (CF) and anterior perineal anus (APA), as well as the imperforate anus with a vestibular fistula (VF), are very frequent. VF is not a "low" ARM, but as the latter, it has an excellent functional prognosis. All these ARM can be repaired through a smaller surgical posterior sagittal approach than the one which is required for the correction of higher or more complex ARM. We present a series of 227 patients operated upon for these benign ARM.

**Material & methods.** Diagnosis was based on perineal inspection: in CF and APA, the rectum opens at the perineal skin, anterior to the normal site. Anoplasty through a minimal sagittal approach, without a colostomy, was performed in patients with CF. In patients with APA with painful evacuations, a partial sphincterotomy was performed after failure of medical treatment of constipation. In the VF the rectum opens in the vaginal introitus and dissection of the rectovaginal common wall is necessary for reconstruction. In neonates with a VF we performed a sigmoid colostomy followed by a limited posterior sagittal anorectoplasty at 2 months of age.

**Population.** One hundred and eight patients with CF, 22 with APA and 97 girls with imperforate anus and VF were operated on primarily. These patients represented 73% of the 309 patients with the whole spectrum of ARM. Associated malformations were found in 23% of patients with CF, in 13% of the patients with APA and 57% of those girls with a VF.

**Results.** Among patients with repaired CF, a normal continence was achieved in 93,3% and constipation occurred in 47%. Partial posterior sphincterotomy relieved painful evacuations in 96% of the patients with APA. Of the 97 patients with repaired VF, continence was evaluated in 67, and a normal continence was found in 71%; constipation was present in 50% of them. Only one patient with VF experienced severe complications and incontinence after surgical mismanagement.

**Conclusions.** A precise clinical diagnosis and a meticulous surgical technique are essential steps in the management of these benign malformations. Etiology of constipation after repair is not fully understood and should be anticipated and thoroughly treated in patients with low anal defects and VF.

**Key words:** anorectal malformations, imperforate anus, posterior sagittal approach, constipation, fecal incontinence.

Arch. argent. pediatr 1999; 97(2): 87

### INTRODUCCION

Las malformaciones anorrectales (MAR) tradicionalmente conocidas como "bajas" incluyen las fístulas

cutáneas en el periné (FC), el ano perineal anterior (APA) y las fístulas vestibulares (FV). Estas MAR son muy comunes y tienen un excelente pronóstico cuando son tratadas adecuadamente. Las complicaciones quirúrgicas y los errores en el manejo comprometen este pronóstico y, por lo tanto, son inaceptables. Presentamos nuestra experiencia con 227 pacientes que representan el 73% de una serie de 309 operados

\* Hospital Italiano de Buenos Aires. Departamento de Pediatría. División Cirugía Pediátrica.

Correspondencia: Dr. Fernando Heinken. Gascón 450. (1181) Ciudad de Buenos Aires.

primariamente en forma sucesiva por malformaciones anorrectales entre 1984 y 1997 en el Hospital de Niños, en el Hospital Nacional de Pediatría Prof. "Dr. J.P. Garrahan" y en el Hospital de Clínicas "José de San Martín" de la ciudad de Buenos Aires. Luego de una revisión bibliográfica, damos algunas conclusiones en cuanto a la terminología y recomendaciones para el manejo de estas MAR.

## MATERIAL Y METODOS

Se realizó la reparación primaria en 227 pacientes que incluyeron: 108 con FC (63 varones y 45 niñas), 22 con APA (16 niñas y 6 varones) y 97 niñas con FV. Las edades de los pacientes en la primera consulta oscilaron entre 1 día y 22 años.

En las 97 niñas con FV, el 60% fueron operadas luego de los 2 meses de edad (rango, 3 meses a 22 años) ya que fueron derivadas tardíamente. Veintidós de éstas eran mayores de 12 años en el momento del diagnóstico de la FV, previamente no detectada o no tratada.

El seguimiento posoperatorio fue de 6 meses a 14 años. Se revisaron los registros de estos pacientes obteniendo el tipo de MAR, los defectos asociados, así como las complicaciones observadas y los resultados posoperatorios. Aquellos pacientes con FC o FV que fueron derivados para reoperación luego de haber sido operados en otros centros fueron incluidos en este trabajo sólo como ejemplos de errores o complicaciones, pero no fueron considerados en los resultados. Tres de ellos fueron seleccionados como ejemplos de mal manejo: una niña con una FV corregida con una cirugía tipo "cut-back", un niño con FC con secuelas de un proceder quirúrgico inadecuado y agresivo y un paciente con un megarrecto secundario en quien no se realizaron dilataciones posteriores a la anoplastia. Dos niños con un tipo especial de esteno-

sis anal (ano "tubular" congénito) se incluyeron en el grupo con FC.

## Terminología y descripción de las malformaciones

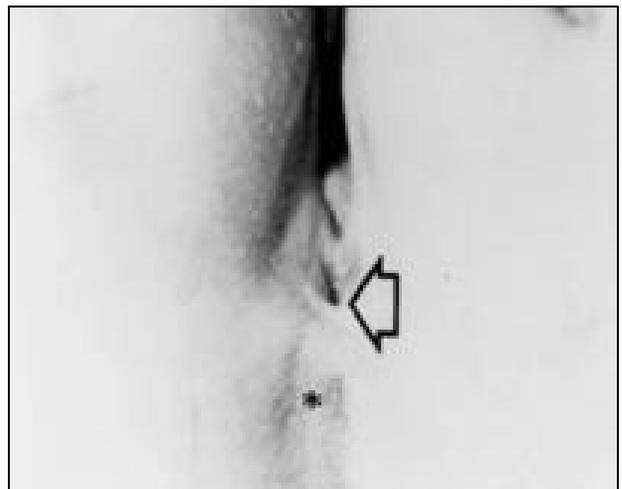
*Fístula cutánea perineal (FC).* En casos de FC el recto se abría por un orificio estrecho localizado en el rafe medio perineal por delante del sitio anal normal (*Fotografía 1*). Estos pacientes tienen en general un periné bien desarrollado, un buen pliegue interglúteo, un rafe medio cutáneo prominente y un coxis agudo. Estos hallazgos en los varones llevaron a investigar la presencia de meconio saliendo por un pequeño orificio localizado entre el prepucio y el centro del esfínter externo en el varón, o entre la horquilla cutánea vulvar y el esfínter externo anal en la niña (*Fotografía 2*). En ambos sexos, la estenosis anal congénita y la infrecuente membrana anal fueron consideradas también como FC.

*Ano perineal anterior (APA).* El diagnóstico se basó exclusivamente en una impresión clínica subjetiva. El ano, de calibre y morfología normales, se encuentra desplazado hacia adelante en el periné (*Fotografía 3*). Hicimos una clara distinción con los pacientes con FC de pequeño calibre situada por delante del esfínter externo localizado en su sitio normal (*Fotografía 2*). Sólo algunos de los niños con APA sufren de una constipación severa e intratable, caracterizada por dolor y esfuerzo defecatorio y fueron considerados para cirugía luego de persistir con los síntomas a pesar del tratamiento médico.

*Fistula vestibular (FV).* En la FV el orificio anal fue



**FOTOGRAFÍA 1:** Fístula cutánea perineal en un neonato varón con un "buen periné". Se observa meconio en el rafe medio cutáneo perineal (flecha).



**FOTOGRAFÍA 2:** Fístula cutánea perineal en una niña. El orificio rectal está en la horquilla vulvar, rodeado por piel escamosa seca (flecha) por delante del sitio normal del ano, en donde se observa la contracción del esfínter externo (asterisco).

frecuentemente estenótico y localizado en el introito vaginal, fuera de la vagina y rodeado por epitelio rosado y húmedo de vestíbulo (*Fotografía 4*).

### Diagnóstico y manejo inicial

El diagnóstico fue establecido clínicamente.<sup>1-4</sup> Una inspección perineal minuciosa fue considerada esencial para el diagnóstico. Las anomalías en la piel perineal como el "asa de balde" ("bucket handle") se asociaron siempre con una FC (*Fotografía 5*).

Los pacientes con FC fueron operados primariamente sin una colostomía. En los neonatos no indicamos ninguna preparación intestinal. En los niños mayores con FC y APA preferimos realizar un "lavado" total del intestino utilizando solución de polietilenglicol oral o enemas salinos, según fuera necesario.

Veintidós pacientes con FC fueron derivados luego de una colostomía innecesaria realizada en otros centros tras un diagnóstico erróneo de ano imperforado "alto". Uno de éstos tenía un ano "tubular" (congenital "funnel" anus) (*Fotografía 6*) y se le había indicado una colostomía por presumir que tenía un enfermedad de Hirschsprung.

En todas las niñas con FV se realizó una colostomía sigmoidea en asa. En la misma operación se irrigó el colon distal con SF para eliminar el meconio. En las recién nacidas con FV esta operación se realizó antes de los 2 meses de vida.

En todo paciente con una MAR obtuvimos una Rx de columna y del sacro de frente y perfil, un examen de la orina y una ecografía renal como pesquisa básica para detectar malformaciones urinarias o esqueléticas asociadas. De acuerdo a los resultados se realizaron otros estudios urológicos (cistouretrografía miccional, urograma excretor, etc.). En los pacientes con hemivértebras, anomalías del sacro o malformaciones neurológicas, realizamos RNM o TAC de la columna y médula espinal, a fin de descartar



**FOTOGRAFÍA 4:** En la fistula vestibular (FV), el orificio rectal está ubicado en el introito vaginal fuera de la vagina y por debajo del himen y está rodeado por el epitelio húmedo y rosado del vestíbulo vaginal. La horquilla vulvar puede ocultar la FV. El esfínter anal externo está ubicado en su sitio anatómico normal (asterisco).



**FOTOGRAFÍA 3:** Ano perineal anterior (APA). El ano de calibre normal se sitúa anteriormente en el periné. El diagnóstico se basa en una impresión clínica subjetiva. Los pacientes sintomáticos presentan esfuerzo y dolor en las evacuaciones. Debe diferenciarse de la FC de pequeño calibre (*Fotografía 2*).



**FOTOGRAFÍA 5:** Malformación en Asa de Balde ("bucket-handle") en la piel perianal, siempre asociada a un ano imperforado y FC.

mielodisplasias, filum terminal medular anclado (tethered cord) y disrafismos.

### Técnica quirúrgica

En las FC (*Fotografías 1 y 2*) se realizó una anoplastia por un abordaje sagital posterior mínimo. Bajo anestesia general se introdujo una sonda de Foley para evitar lesionar la uretra en los varones y colocamos luego al niño en decúbito ventral con la pelvis elevada. Utilizando electroestimulación percutánea se reconoció el área contráctil del esfínter externo en el sitio del ano normal. Con un electrobisturí ultrafino con corte puro, se realizó una incisión en la línea medio-sagital, de 2 cm de longitud, por detrás de la fístula hasta el centro del esfínter externo, el cual se dividió en dos mitades simétricas. Se observaron las fibras contráctiles parasagitales dispuestas paralelamente a la piel que se unifican con las fibras más profundas del complejo muscular estriado. Hacia adelante del esfínter externo, estas fibras terminan en la grasa perineal. Se colocaron múltiples puntos tractores de seda 5/0 alrededor de la fístula en la unión mucocutánea, para ejercer una tracción uniforme y facilitar la disección. El recto se disecó sólo lo suficiente para movilizarlo y desplazarlo hacia atrás entre las fibras del esfínter externo. En los varones, la disección de la pared rectal anterior fue muy cuidadosa para no dañar la uretra. Se abrió la luz rectal y se suturó la pared rectal a los bordes cutáneos con 16-24 puntos separados de sutura de reabsorción lenta



**FOTOGRAFÍA 6:** "Ano tubular congénito" ("funnel anus"). Es una MAR muy rara. En la inspección perineal el ano parece normal pero un largo tubo de piel se une al recto localizado alto. La unión cutáneo-mucosa suele ser estenótica. En este neonato la constipación severa fue erróneamente atribuida a enfermedad de Hirschsprung.

6/0, con moderada tensión para no producir isquemia en la piel ni en la pared intestinal. Estos puntos fueron reparados para favorecer la exposición y lograr una perfecta aposición cutáneo-mucosa. El calibre del neoano se adaptó siempre al tamaño del esfínter externo. Se realizó la exéresis de la mucosa del trayecto fistuloso subcutáneo. Luego de cortar los puntos de reparo, el ano se invirtió y se ocultó la superficie de la mucosa (*Fotografía 7*).

En los neonatos con un ano estenótico congénito normalmente situado en el periné y cuyo calibre fuera mayor de Hegar 8, sólo se indicaron dilataciones diarias y progresivas como único tratamiento. En casos de calibre menor se indicó una anoplastia como la descrita.

En los pacientes con FC que fueron vistos muy tardíamente, cuando ya presentaban impactación fecal y megarrecto, se realizó una colostomía sigmoidea antes de la anoplastia (*Fotografía 8*). En los pacientes con APA sintomático, se indicó un riguroso tratamiento médico de la constipación como manejo inicial. En aquellos que no respondieron luego de 3 a 6 meses de tratamiento se realizó una esfinterotomía externa parcial posterior en la línea media.<sup>5</sup> Luego de la preparación intestinal y bajo anestesia general realizamos una incisión en el límite cutáneo-mucoso de la hemicircunferencia posterior del ano. Se avanzó la disección submucosa 2 cm proximalmente, elevando un colgajo de mucosa y submucosa traccionado con varios puntos de seda 5/0. Se incidió el esfínter interno y parcialmente el externo en la línea mediosagital. Esta incisión vertical se continuó 1 a 2 cm en la piel perineal y la mucosa fue entonces suturada a la piel con puntos separados de material reabsorbible 6/0. No se indicaron dilataciones y se administró loperamida durante 48 hs. Luego se reinició el tratamiento de la constipación, que se



**FOTOGRAFÍA 7:** Aspecto del neoano operado por una FC a través de un abordaje sagital mínimo. No hay exposición de la mucosa.

mantuvo según necesidad.

En las niñas con FV realizamos una anorrectoplastia sagital posterior<sup>1,2</sup> a los 2 meses de edad. En el preoperatorio inmediato indicamos cefoxitina (50 mg/kg IV) y colocamos una sonda uretral que mantuvimos por 1 día posoperatorio. Con la paciente en decúbito ventral y la pelvis elevada se reconoció con electro-estimulación el esfínter externo en su sitio normal. Con electrobisturí ultrafino se incidió en la línea mediosagital, entre la FV y el límite posterior del esfínter externo. A medida que se progresó el abordaje estrictamente en la línea medio sagital, se dividió en la mitad el esfínter externo y las fibras parasagiales. La piel de la horquilla vulvar fue seccionada en la línea media y se expuso la FV colocando dos separadores delicados de Whitlander articulados. Para iniciar la separación de la pared común rectovaginal, se colocaron múltiples puntos tractores de seda 5/0 alrededor de la FV y en la pared vaginal posterior distal al himen, para mantener la tensión en el recto y en la vagina (*Fotografía 9*). La sección precisa de la pared común rectovaginal con electrobisturí llegó hasta la reflexión peritoneal por arriba y se extendió por las caras laterales del recto lo necesario para lograr su movilización completa y poder así recolocar dentro

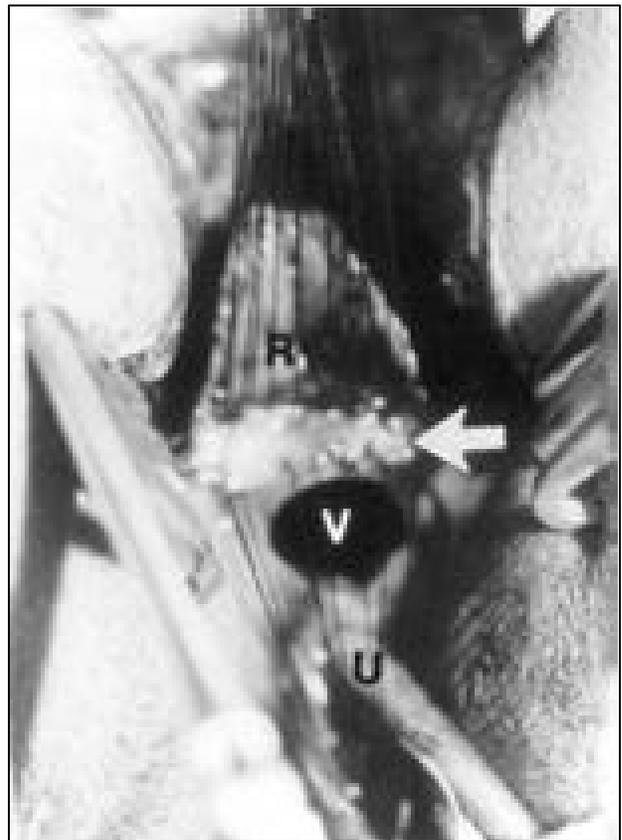
del complejo esfinteriano.

En los casos de FV que presentaban una duplicación vaginal longitudinal (n= 4) (*Fotografía 10*), el septum fue resecaado para crear una sola luz vaginal. Cuando se había diagnosticado una agenesia vaginal, se pospuso una vaginoplastia sigmoidea para ser realizada en edad prepuberal. En 3 niñas con FV no se había diagnosticado la agenesia vaginal en el preoperatorio debido a que su apariencia externa era similar a una FV clásica. En 5 niñas con FV se diagnosticó el síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser.

Luego de la separación completa del recto y la vagina, el recto fue afinado de acuerdo al tamaño del canal muscular formado por el complejo muscular estriado y el esfínter externo. El recto se solidarizó con el canal muscular con puntos de ácido poliglicólico 5/0. El límite posterior y anterior del neoano se determinó por electroestimulación en el cruce de las fibras horizontales parasagiales y las fibras perpendiculares del complejo muscular. La anoplastia se completó con 16-24 puntos circunferenciales de material



**FOTOGRAFÍA 8:** Megarrecto secundario en un niño de 12 años con una FC no diagnosticada. Se realizó una colostomía previa a la anoplastia. Luego de la reconstrucción anal fue necesario realizar una resección sigmoidea por constipación inmanejable.



**FOTOGRAFÍA 9:** Separación de la pared común recto-vaginal (flecha). Es un paso esencial en la reconstrucción quirúrgica de una FV. La tensión en la pared rectal (R) y vaginal (V) se logra con múltiples puntos tractores de seda. U: uretra con una sonda.

reabsorbible 6/0. La unión cutáneomucosa fue muy prolija y a moderada tensión para producir la inversión de la piel y evitar el prolapso mucoso (*Fotografía 11*).

La alimentación comenzó a las 4 horas posoperatorias y se indicaron analgésicos comunes por vía oral. El periné permaneció expuesto, limpiando periódicamente la piel con solución de yodopo-vidona 2% y secándola con aire tibio. La internación se mantuvo por 2-3 días y el control ambulatorio se inició a los 7 días.

Todos los pacientes operados iniciaron las dilataciones del neoano a los 14 días posoperatorios. Las dilataciones fueron realizadas por los padres, dos veces por día y en forma suave y progresiva, utilizando dilatadores de Hegar de acrílico. Cada semana se aumentó el calibre del dilatador en un milímetro, hasta alcanzar un diámetro suficiente y estable (12-13 mm en el neonato y hasta 15 mm en niños mayores). El último dilatador fue introducido con frecuencia decreciente hasta los 6 meses posoperatorios. En las niñas con FV, la colostomía fue cerrada a los 60 días. Luego del cierre, fue necesario cuidar la dermatitis temporaria de la piel perianal durante 2 meses, tal como se había cuidado la piel peristomal.

### Evaluación de resultados

La continencia fue valorada clínicamente en los pacientes mayores de 3 años y luego de 6 meses desde el cierre de la ostomía. Se definieron los siguientes términos: defecación voluntaria (DV) como la habilidad de anticipar y controlar voluntariamente las evacuaciones; “manchado” a los escapes menores involuntarios y sin compromiso social y “ensuciamiento” a los escapes mayores, que obli-

gaban al cambio de ropa interior y que provocaron incomodidad en la vida social del niño. Tanto el “manchado” como el “ensuciamiento” fueron graduados en esporádicos, frecuentes y constantes, si respectivamente ocurrían menos de una vez semanal, una vez por semana o diariamente. Se aceptó como continencia “normal” cuando existían defecaciones voluntarias (DV) sin manchado. Aquellos niños sin DV y con ensuciamiento frecuente o constante, fueron definidos como incontinentes.

La constipación fue valorada independientemente de la edad y fue definida como “leve” (manejable con dieta), “moderada” (si requería de laxantes) y “severa” (si requería del uso prolongado de enemas). Se sospechó una pseudoincontinencia en los niños con impactación intratable, megarrecto y ensuciamiento. En estos casos se consideró realizar una resección sigmoidea.<sup>6,7</sup>

En 17 niños constipados con un APA se efectuó un estudio manométrico pre y posoperatorio.

### RESULTADOS

Entre los 108 pacientes operados por una FC, 104 (96,3%) adquirieron una continencia normal. Cuatro pacientes sufren de incontinencia; 3 de ellos tenían un mielomeningocele y el restante, un síndrome de regresión caudal. El 47% de los pacientes con FC presentó constipación que fue severa en el 10% de ellos, provocando pseudoincontinencia por rebalsamiento.

Fueron evaluadas 67 de las 97 niñas operadas por



**FOTOGRAFÍA 10:** *Vagina septada (flecha) en una niña con una FV. Ambas cavidades vaginales se unificaron en la anorrectoplastia sagital posterior. Erróneamente esta niña había recibido dilataciones de la FV durante semanas y había fibrosis que dificultó la separación rectovaginal (flecha corta).*



**FOTOGRAFÍA 11:** *Aspecto externo luego de la reparación quirúrgica de una FV.*

una FV. En 48 de ellas (71,6%) se comprobó una continencia normal. Diecisiete pacientes (25,4%) tenían defecación voluntaria (DV) con "manchado" esporádico y 2 niñas eran incontinentes: una con displasia sacra severa y la restante sufrió complicaciones posoperatorias graves. El 40% de las niñas con FV presentaron constipación moderada y 10% tuvieron constipación severa. Entre las adolescentes y adultas con una FV previamente no tratada, todas mantuvieron la continencia luego de la reparación quirúrgica.

La anoplastia con esfinterotomía parcial posterior mejoró las defecaciones dolorosas en 21 de los 22 pacientes operados por constipación severa relacionada con un APA. En el 50% de estos pacientes persistió la constipación leve, pero el esfuerzo defecatorio desapareció en todos.

Las complicaciones en los pacientes con FC incluyeron 6 con dehiscencias parciales de la anoplastia (5,5%). En éstos las dilataciones no fueron discontinuadas y sólo se mantuvo una buena higiene local, curando todos sin consecuencias.

En 10 de las 97 pacientes con FV ocurrieron complicaciones (10,3%). Ocho niñas tuvieron una dehiscencia parcial del neoano que se resolvió espontáneamente. Una niña de 2 años de edad se cayó sentada en el segundo día posoperatorio produciendo un disrupción de la herida medio sagital pero sin desprendimiento del neoano. Curó espontáneamente sin consecuencias cosméticas ni funcionales.

Al comienzo de nuestra serie fue operada una niña de 5 años con una FV no tratada previamente. Presentaba un gran megarrecto y la preparación colónica fue deficiente pues persistía con materia fecal en el segmento colónico distal a la ostomía. Además, en la cirugía la separación rectovaginal fue insuficiente. En el posoperatorio inmediato ocurrió una dehiscencia anal y retracción rectal seguida de infección perineal. La colostomía no fue cerrada y el periné curó dejando el recto sumergido a 3 cm del nivel cutáneo. Fue reoperada 3 años después, pero los resultados funcionales no fueron satisfactorios.

La *Tabla 1* muestra las anomalías asociadas en estos pacientes. El 57% de las pacientes con FV, el 23% de aquellos con FC y el 13% de los niños con APA tuvieron defectos asociados. Un paciente con FC tuvo un síndrome de "regresión caudal". Un paciente con estenosis anal congénita (FC) tenía un hemisacro y un mielomeningocele anterior (tríada de Currarino). Cinco neonatos con una FC tuvieron anomalías del tracto gastrointestinal, incluyendo atresia de esófago en 3 niños y megarrecto primario en 2. En 11 niñas con FV se encontró una malformación vaginal incluyendo 4 con una duplicación vaginal y 7 con agenesia o severa hipoplasia. Cinco de éstas

últimas presentaban el síndrome de Meyer-Rokitansky-Küster-Hauser, que también fue diagnosticado en una niña con APA.

Las uropatías fueron las anomalías asociadas más comunes, detectándose en 14,8% de los pacientes con FC y en el 48% de las niñas con FV (*Tabla 1*). El reflujo vesicoureteral fue muy frecuente. Trece pacientes con FV tuvieron una agenesia renal unilateral y 6 de ellas tenían un riñón único pelviano. Un paciente con FC presentaba estigmas del síndrome de Opitz BBB/G (hipospadias, hipertelorismo) (*Tabla 2*).

## DISCUSION

La incidencia de las MAR varía entre 1 en 2.000 a 1 en 5.000 nacidos vivos, dependiendo de la región geográfica.<sup>1,8</sup> Las FC, el APA y la FV forman el 73% de nuestra serie de 309 pacientes primariamente operados por una MAR entre 1984 y 1997. El diagnóstico de estas MAR se basa en una detallada inspección del periné. En ciertos pacientes, como en las niñas recién nacidas, es particularmente difícil descubrir la FV debido a que los labios menores y la horquilla vulvar pueden ocultarla. El introito debe examinarse limpio y con buena iluminación y magnificación para detectar la fístula. Ocasionalmente en los pacientes con FC y FV se plantea el diagnóstico diferencial con el ano imperforado sin fístula que sólo ocurre en un 5% de las MAR.<sup>9</sup> En un neonato sin evidencia de fístula cutánea perineal o vestibular, especialmente si se trata de un niño con síndrome de Down, en quienes es frecuente el ano imperforado sin fístula (*Fotografía 12*), se justifica la radiografía de pelvis y abdomen en posición invertida (invertograma) o, mejor aún, una Rx lateral tangencial de la pelvis

**TABLA 1**  
**Malformaciones asociadas a**  
**fístulas perineales, ano perineal anterior**  
**y fístulas vestibulares**

Anomalías	Fístulas perineales (n: 108)	Ano perineal anterior (n: 22)	Fístulas vestibulares (n: 97)
Urinarias	16 (14,8%)	1	47 (48%)
Hemivértebras	6	1	13
Sacro	8	1	14
Vagina	-	1	11
SNC	7	1	14
Cardíacas	5	-	7
Intestino	5	1	4
Pacientes con asociaciones:	25 (23%)	3 (13%)	55 (57%)*

(\*) Varios pacientes con más de una anomalía asociada.

elevada en decúbito ventral. Se podrá entonces localizar la altura de la ampolla aérea rectal y determinar la táctica quirúrgica. Tradicionalmente el invertograma se recomendaba para todos los recién nacidos con ano imperforado. En las MAR bajas como las FC, la sombra aérea alcanza el nivel cutáneo. Sin embargo la Rx estática de un paciente con FC puede simular una MAR "alta" si la imagen es obtenida antes de las 18 hs de vida o mientras el piso pelviano está en contracción. Además, si el gas rectal escapa por una FC o si hay meconio impactado en el intestino terminal, se puede obtener una falsa imagen de un recto "alto".

### Terminología de las MAR

En décadas recientes hubo clasificaciones confusas en el amplio espectro de las MAR. Una clasificación más simple fue propuesta por Peña y permite unificar la terminología para cada una de las MAR más frecuentes que requieren un abordaje similar en pacientes con similar pronóstico posoperatorio.<sup>12</sup>

El término fístula cutánea perineal (FC) comprende al previamente denominado "ano cubierto"<sup>3</sup> o "fístula anocutánea".<sup>10</sup> En la inmensa mayoría de los casos en los que se observa la salida de meconio por la piel perineal, se trata de una FC y el recto estará a menos de 1 cm de nivel cutáneo (*Fotografía 1*). Una MAR sumamente infrecuente puede simular una FC en varones: hay muy pocos casos de una fístula recto-cutánea larga con el recto situado alto en la pelvis, que requiere un abordaje más complicado.<sup>3,11</sup> Encontramos esta anomalía en un solo paciente entre 309 con MAR (*Fotografía 13*). La rareza de esta malformación confirma que, con la presencia de meconio en la piel perineal, la MAR más probable es una FC "baja" y sin fístula urinaria.

El ano "tubular" congénito ("funnel" anus) (*Foto-*

*grafía 6*) es una MAR infrecuente que fue descrita como un tipo de estenosis anal.<sup>12,13</sup> En nuestros dos pacientes con esta anomalía, el ano era de aspecto y ubicación normales, pero existía un túnel o tubo de piel que, como un largo embudo, se conectaba con el ano localizado alto en la pelvis. Ambos pacientes tenían una unión mucocutánea estenótica (*Fotografía 6*).

La terminología utilizada hasta ahora en las MAR "bajas" de las niñas era aún más confusa. Se incluían términos como fístula en el "fourchette vaginal", fístulas "vulvares", "anovulvares" o "anocutáneas".<sup>3</sup> Cuando la abertura anal en el periné está rodeada de piel escamosa y seca, consideramos que se trata de una fístula cutánea (FC). Este término es descriptivo e incluye los defectos antedichos. La terminología era confusa también por existir localizaciones intermedias de la desembocadura del recto, rodeado por delante por el epitelio rosado y húmedo del introito y por detrás por la piel seca de la vulva.<sup>10</sup> Esta última variedad es considerada una FV porque la reparación

**TABLA 2**  
**Uropatías asociadas en pacientes con FC y FV**

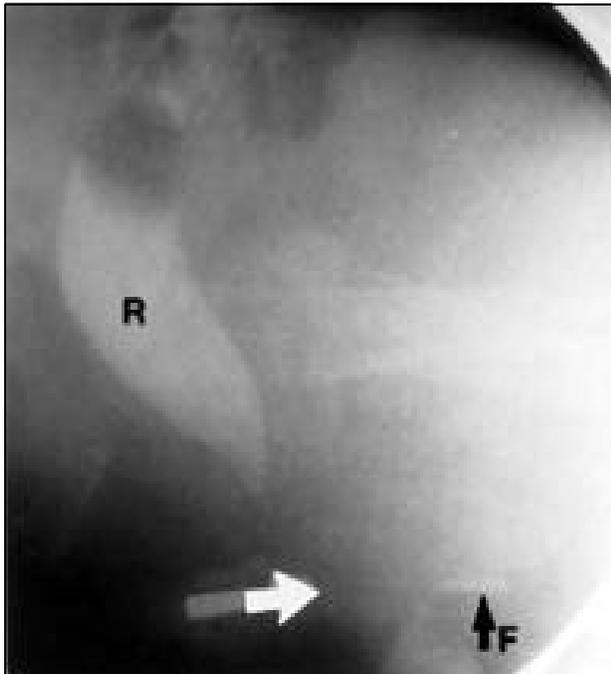
Uropatía	Fístula perineal (n= 108)	Fístula vestibular (n= 97)
Reflujo VU	4	16
Agenesia renal unilateral	3	13
(Riñón único pelviano)	-	6
Hidronefrosis	4	4
R. en herradura	-	1
R. displásico	-	2
R. pelviano	-	3
Vejiga neurógena	3	-
Hipospadias	2	-



**FOTOGRAFÍA 12:** En el ano imperforado en niños con síndrome de Down es frecuente la ausencia de fístula. Este paciente podría haber sido operado mediante una anoplastia sin colostomía si la altura rectal (baja) hubiera sido correctamente determinada en el período neonatal (flecha: ano teórico, flecha corta: coxis).

quirúrgica requiere la separación de una pared rectovaginal común.

El APA (*Fotografía 3*) es una anomalía controvertida, que se ha relacionado con constipación cuyas principales características son el dolor y el esfuerzo defecatorio.<sup>5,14</sup> Es más frecuente en niñas lactantes y debe ser diferenciado de la FC. En la FC la desembocadura rectal es frecuentemente estenótica y está ubicada por delante del esfínter externo (*Fotografía 2*). En el APA el calibre es normal y el ano con su esfínter externo está ubicado más adelante de lo normal. No está indicado realizar una transposición anal. El diagnóstico se basa exclusivamente en la inspección perineal. Hemos visto pacientes asintomáticos con APA y también 100 que presentaban constipación, fisuras anales reiteradas y dolor defecatorio. Los síntomas suelen comenzar en la edad del destete. Nuestros 22 pacientes operados por APA son una minoría en este grupo ya que sólo indicamos la cirugía en aquellos que no respondieron al tratamiento médico de la constipación. El mecanismo que explica la dificultad evacuatoria en el APA no está aún aclarado. Tampoco sabemos por qué los pacientes mejoran luego de alguna de las cirugías propuestas. Hemos realizado una manometría anorrectal antes y después de la operación en pacientes con APA. Registramos una zona de muy alta presión y un reflejo inhibitor normal en el canal anal



**FOTOGRAFÍA 13:** Fístula rectocutánea (F) en el rafe escrotal, el recto (R) ubicado alto en la pelvis. Es una malformación anorrectal muy infrecuente que simula una FC.

que no se modificó con la cirugía. Creemos que la "repisa posterior" ("posterior shelf") vista en la incidencia lateral del colon por enema en los niños con APA<sup>14</sup> no explica el esfuerzo defecatorio ya que vemos una imagen idéntica en niños normales sin APA, cuando contraen el piso pelviano. Se ha descrito en el APA una anomalía en el esfínter externo<sup>15</sup> y una disfunción del esfínter interno anal,<sup>16</sup> pero no podemos confirmar estos hallazgos.

La FV es una MAR muy frecuente que usualmente se confunde con la fístula vaginal, que es extremadamente rara.<sup>14</sup> En la FV la inspección perineal es fundamental para el diagnóstico.<sup>4</sup> No se trata de una MAR "baja" porque requiere una amplia exposición quirúrgica para permitir la separación de la pared rectovaginal, paso esencial para la reconstrucción. La FV se denomina fístula anovestibular cuando el segmento fistuloso del recto que se abre en el vestíbulo es corto y paralelo al plano cutáneo, y fístula rectovestibular si este segmento es largo y se encuentra ubicado verticalmente, paralelo a la vagina.<sup>10</sup> Creemos que esta distinción es irrelevante para determinar un abordaje quirúrgico o un pronóstico. La orientación de la fístula depende más de la contracción de los músculos del piso pelviano (elevadores del ano, complejo muscular estriado) que de una verdadera diferencia anatómica (*Fotografía 14*). En las niñas con FV deben observarse los orificios de la uretra, la vagina y el recto para descartar una cloaca persistente o una infrecuente fístula vaginal.

Las MAR de 22 adolescentes y jóvenes que consultaron por una FV, habían sido erróneamente diagnosticadas como "ano vulvar" (*Fotografía 15*).

#### Malformaciones asociadas

Según la literatura, la incidencia de malformaciones asociadas en los niños con MAR llamadas "bajas" ha sido subestimada.<sup>17</sup> Ciertamente las asociaciones son más frecuentes en las MAR "altas"; sin embargo, en el 23% de nuestros 108 pacientes con FC encontramos anomalías asociadas (*Tabla 1*). La literatura muestra que entre el 14% y el 40% de los niños con MAR "bajas" tienen una uropatía asociada,<sup>18-21</sup> lo que fue similar en esta serie (14,8% en los pacientes con FC) (*Tablas 1 y 2*). Las malformaciones neurológicas y espinales acompañan a las MAR "bajas" en el 1% al 30% de los casos.<sup>18,22-25</sup> En nuestra serie hubo 10 anomalías neurológicas en 5 pacientes con FC (9,8%, *Tabla 3*); seis de esos defectos eran espinales o mielodisplasias ocultas. Nuestro bajo número de mielodisplasias asociadas (5%) puede explicarse por el costo de los estudios. Solicitamos una RNM o TAC solamente en los pacientes con anomalías vertebrales, disrafismo, sacro anormal o síntomas neurológicos. Quizás una investigación sistemática en todos

los pacientes con MAR nos daría una incidencia mayor. Se afirma que la frecuencia de disrafismo oculto es independiente del tipo de MAR o de la coexistencia de defectos esqueléticos.<sup>22,24,25</sup>

Entre los pacientes con FC, 8 tenían un sacro anormal (7,4%) (Tabla 1). Esta es una baja incidencia comparada con la encontrada en nuestros 82 pacientes con MAR más severas que no son el motivo de este trabajo. El 25% de los niños con ano imperforado y fistulas rectouretrales tuvo una displasia sacra, al igual que el 38% de las niñas con persistencia de la cloaca y en el 66% de los pacientes con un ano imperforado y fistula en el cuello vesical.<sup>26</sup> Esto confirma que las anomalías del sacro son más frecuentes en las MAR "altas".

Una FC puede asociarse con la tríada de Currarino (estenosis anal, hemisacro en forma de "cimitarra" y un tumor presacro<sup>27</sup>), como ocurrió en uno de nuestros pacientes. Ante un hemisacro debe buscarse una masa presacra que puede ser un mielomeningocele, un teratoma o una duplicación rectal.

La alta incidencia de uropatías asociadas a una FV en nuestra serie (48%) (Tablas 1 y 2) afirma la necesidad de realizar una ecografía renal, un examen y cultivo de orina y eventualmente otros estudios urológicos en estas niñas.

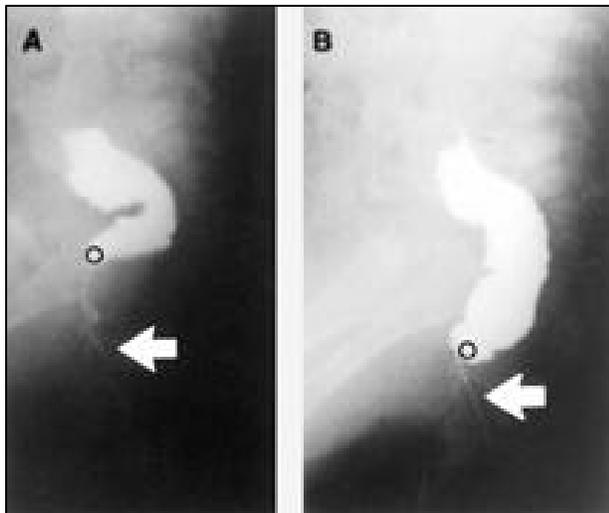
En 11 de las 97 niñas con FV se encontraron malformaciones vaginales (Tabla 1) (Fotografía 10). Esto justifica una vaginoscopia antes de comenzar la reconstrucción de la FV. El septum vaginal puede ser fácilmente resecado en la operación. Ocasionalmen-

te se encontrará agenesia o hipoplasia vaginal, asociadas a una FV. En estas circunstancias, la porción distal del recto podría ser usada como una neovagina, pudiendo posponerse una vaginoplastia sigmoidea u otros procedimientos hasta la edad prepuberal y una

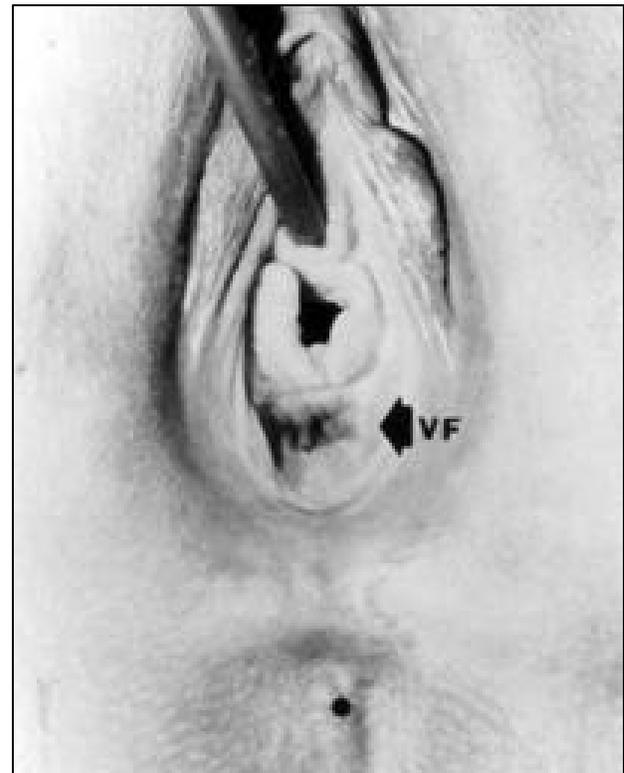
**TABLA 3**  
**Anomalías neurológicas**  
**en pacientes con FC y FV**

	Fístula perineal (n= 108)	Fístula vestibular (n= 97)
Mielomeningocele	3	2
Lipomeningocele	1	2
Lipoma intradural	1	-
Hidrocefalia	2	3
Microcefalia	1	-
Médula anclada	1	2
Siringomielia	-	1
Craneoostenosis	-	1
Agnesia c. calloso	-	1
Coloboma de iris	1	1

Nota: 5 pacientes con FC tuvieron anomalías del SNC asociadas.



**FOTOGRAFÍA 14:** Dos secuencias radiográficas sucesivas en un paciente con FV. La imagen de la FV depende de la contracción del piso pelviano. (A): Contraído, (B): Relajado. Las flechas marcan el nivel cutáneo. La diferenciación entre fístula ano-vestibular y recto-vestibular es irrelevante. Círculo: recto.



**FOTOGRAFÍA 15:** FV en una mujer de 19 años que deseaba la corrección anatómica por razones psico-higiénicas. Se realizó una colostomía sigmoidea temporaria y una anorrectoplastia sagital posterior. La continencia fecal fue normal. Asterisco: sitio del ano teórico.

vez que se haya confirmado o descartado un útero funcionante.

Las malformaciones digestivas, como una duplicación<sup>28</sup> o atresia colónica,<sup>29</sup> pueden también asociarse a FV.

### Abordaje quirúrgico

En base a la experiencia con esta serie, creemos que un abordaje sagital posterior mínimo, sin colostomía, está indicado en los neonatos con FC. En el caso infrecuente de no encontrar el recto donde se esperaba, recomendamos realizar una colostomía sigmoidea y posponer la reparación para cuando se haya conocido radiológicamente la exacta topografía y la posición del recto. Por el contrario, desaconsejamos continuar con una amplia disección a ciegas ya que se expone al paciente a riesgos innecesarios.

Se afirma que las FC tienen siempre un buen resultado posoperatorio,<sup>1,3</sup> independientemente de la técnica quirúrgica empleada.<sup>30</sup> La operación tipo cut-back fue descrita tanto para las FC como para las FV.<sup>3</sup> En la bibliografía faltan datos sobre resultados estrictamente referidos a las FC porque erróneamente las FV fueron incluidas en las MAR bajas.<sup>31</sup> Un cut-back aplicado en una FC sólo destecha la fístula, su revestimiento mucoso permanece expuesto y el límite anterior del ano queda poco definido (ano húmedo) (*Fotografía 16*). Cuando este procedimiento se aplica a FC puede no interferir con la continencia, aunque el resultado cosmético será malo. Preferimos un mínimo abordaje sagital y una anoplastia minuciosa que tiene mejores resultados estéticos (*Fotografía 7*). Las operaciones agresivas y poco delicadas, pueden comprometer el buen pronóstico de los pacientes con una FC, como lo demuestra el paciente de la *Fotografía 17*.

El ano tubular congénito ("funnel" anus) es una MAR particular y extremadamente infrecuente, que merece un abordaje mayor que las FC. Nuestros dos pacientes con este defecto (*Fotografía 6*) fueron operados por una amplia incisión cutánea sagital posterior subcoccígea. El largo tubo de piel debió ser abierto para realizar una anoplastia en la profundidad, pero no fue necesario incidir el complejo esfinteriano. En uno de estos niños se podría haber evitado el diagnóstico erróneo de enfermedad de Hirschsprung si se hubiera realizado una buena inspección perineal, que hubiera detectado un ano estenótico en el fondo del tubo cutáneo.

Solamente 22 niños con APA fueron operados luego de persistir con síntomas a pesar del tratamiento con ablandadores de la materia fecal (*Psyllium*, aceite mineral, etc.) y dieta con abundantes fibras, vegetales, que fue efectivo en la mayoría de los niños con APA y síntomas relacionados.

Se han descrito varias técnicas quirúrgicas para el APA, con esfinterotomía externa o interna o sin ella y todas tienen una base empírica.<sup>5,14,16,32</sup> Luego de la experiencia con la esfinterotomía parcial posterior, podemos recomendarla para aliviar las deposiciones dolorosas. La mayoría de los pacientes operados lo fueron al comienzo de la experiencia.<sup>33</sup> En años más recientes hemos operado cada vez menos pacientes con APA.

En la FV, la operación tipo cut-back no sólo produce un mal resultado cosmético, sino que, además, puede comprometer la continencia. En esta serie no hemos incluido pacientes enviados para una reoperación. Varias niñas con FV fueron vistas luego de haberseles realizado un cut-back, una de ellas se describe en la *Fotografía 18*. Presenta el típico aspecto perineal luego del "cut-back". Esta operación podría ser aceptable en casos de FC, particularmente si fue una cirugía de emergencia, pero su resultado en las FV es definitivamente inaceptable. Estas niñas y sus familias estaban disconformes con la apariencia externa y algunas presentaban incontinencia. Estamos en absoluto desacuerdo con el cut-back en la FV.

Creemos que es necesaria una colostomía antes de la reparación de una FV. En una de nuestras pacientes con FV que incluimos aquí pudimos comprobar las consecuencias desastrosas de una infección perineal posoperatoria. Esta paciente fue reoperada 3 años después, con pobres resultados funcionales. Desde entonces operamos 97 niñas con FV y nunca más tuvimos una complicación semejante. Esta experiencia influyó para que indiquemos una



**FOTOGRAFÍA 16:** Una niña con una FC fue tratada en otro centro mediante un cut-back. Esta cirugía poco delicada no define el ano correctamente (ano húmedo). Parte del revestimiento cutáneo de la FC permanece delante del neoano (flecha).

colostomía en las recién nacidas, manteniendo el colon limpio hasta la reconstrucción que realizamos antes de los 2 meses de edad. En el posoperatorio de la FV se han comunicado dehiscencias y refistulizaciones en casos operados sin colostomía.<sup>34,35</sup> Otras series han mostrado muy pocas pacientes con FV<sup>36</sup> o con una MAR "alta" operadas satisfactoriamente sin colostomía. De acuerdo con la literatura, es obvio que aún existe un debate sobre la necesidad de una colostomía en la FV. Esta MAR tiene un excelente pronóstico de continencia normal. Por lo tanto, creemos que un mínimo riesgo de infección, dehiscencia, retracción rectal y fibrosis cicatrizal perineal es totalmente inaceptable. Recomendamos enfáticamente una colostomía sigmoidea antes del abordaje sagital posterior limitado.

Casi el 60% de nuestras 97 pacientes con FV habían sido vistas por primera vez después del período neonatal. La mayoría después de haberseles realizado una colostomía en asa en el colon transversal o, menos frecuentemente, en el sigmoideos. En estos casos vimos que la colostomía en asa nos permitía mantener el colon distal limpio. Ahora aceptamos que sólo para esta particular MAR, que no tiene fístula urinaria ni vaginal, una colostomía en asa resulta

satisfactoria. Tanto desde la FV como desde el cabo distal de la ostomía, podemos irrigar el colon periódicamente y mantenerlo limpio. Además, la colostomía en asa es fácil de confeccionar y de cerrar. Por otro lado, en pacientes con MAR con fístulas urinaria o genital, siempre preferimos una colostomía totalmente desfuncionalizante, con bocas separadas.

A medida que recorrimos la curva de aprendizaje con el abordaje sagital, vimos que incisiones más limitadas también permiten una buena exposición para la separación completa de la pared común rectovaginal. La reconstrucción anatómica del ano, el cuerpo perineal y el introito vaginal podía ser realizada sin dañar los músculos o su inervación<sup>2,37,38</sup> (Fotografía 11).

Algunos autores sostienen la operación en neonatos con FV sin colostomía,<sup>39-41</sup> pero se han comunicado complicaciones.<sup>40</sup> La separación rectovaginal no es una maniobra quirúrgica simple, aun en niñas mayores. Por lo tanto, asumimos que la operación en recién nacidas es más difícil y está expuesta a más complicaciones, especialmente si es realizada por cirujanos con poca experiencia en una disección tan minuciosa. Preferimos una colostomía en el neonato y una anorrectoplastia sagital posterior a los 2 meses de edad.

Se ha sugerido que la reparación neonatal permitiría la adquisición de los circuitos sinápticos anocorticales que permiten una buena función sensorial propioceptiva y motora.<sup>39,40</sup> Además, una cirugía precoz acorta el tiempo de permanencia de la colostomía y las dilataciones posoperatorias son más fáciles en niños pequeños que, además, no recordarán las



**FOTOGRAFÍA 17:** La cirugía errónea y agresiva puede amenazar la calidad de vida de pacientes con MAR benignas. Este es un paciente derivado luego de haber sido operado por una FC. Nótese el ano húmedo y la importante fibrosis perianal.



**FOTOGRAFÍA 18:** Una niña enviada con una FV tratada con una operación tipo cut-back. El resultado cosmiológico e higiénico es malo.

maniobras dolorosas.<sup>1</sup> Todas estas ventajas fueron confirmadas en los pacientes con una reparación precoz, por lo que recomendamos firmemente este procedimiento. Luego de nuestra experiencia con el tratamiento de FV en adolescentes y adultas, nos oponemos a dejar este defecto sin corrección. Todas las pacientes estaban disconformes con su anatomía anterior y por razones psico-higiénicas de autoestima, deseaban ser operadas. En ellas y debido al tamaño de las estructuras musculares observadas durante la cirugía pudimos comprobar, más allá de ninguna duda, que un esfínter externo bien desarrollado y el complejo muscular estriado estaban en su sitio anatómico normal y no alrededor del orificio de la FV como se afirmaba en el pasado.<sup>3</sup>

Los resultados funcionales en las niñas con FV, son similares a los comunicados por Peña en 44 pacientes, 65,9% de los cuales eran totalmente continentes y 20,9% presentaban manchado menor.<sup>2</sup> El 50% de nuestras pacientes tuvieron constipación postoperatoria así como el 61,4% de las de Peña.<sup>2</sup> Ambas series coinciden con otros estudios recientes en los que la constipación fue la principal secuela en 25 al 50% de los pacientes con MAR operadas.<sup>34,42,43</sup> El origen de este problema no es claro. No parece que la disección perirrectal sea la razón, dado que es mínima en las FC en las que la constipación es más frecuente en comparación con niños operados por MAR más "altas". El análisis de la relación entre constipación y la edad de operación está aún pendiente en nuestra serie, pero sospechamos que los pacientes operados precozmente tienen menos constipación. Se ha planteado que podría existir una alteración primaria en la innervación colónica,<sup>44-46</sup> aunque la aganglionosis fue descartada en muchos pacientes con megarrecto posoperatorio y en rectos "atónicos" vistos en pacientes con una FC.<sup>47</sup>

La constipación debe ser prevista en todo paciente operado y su dieta debe ser rica en fibras desde el comienzo. En niños mayores es muy difícil cambiar el hábito alimentario. En los pacientes con megarrectosigma y constipación inmanejable consideramos la resección sigmoidea parcial<sup>6</sup> (*Fotografía 8*). Efectuamos este procedimiento en 14 pacientes con impactación crónica y megarrecto post-reconstrucción de una MAR. Cuatro de ellos habían tenido una FC o FV y son parte de la serie aquí presentada. La pseudoincontinencia fue resuelta en todos ellos con mejoría de su constipación.<sup>7</sup> Basados en esta experiencia en niñas con FV, recomendamos una resección sigmoidea siempre que en el colograma distal que realizamos antes del cierre de la colostomía veamos un intestino terminal dilatado. Sospechamos que la cirugía precoz de las FV mejorará los resultados.

La importancia de las dilataciones posoperatorias diarias y la vigilancia del calibre anal hasta los 6 meses posteriores es de gran importancia.

Una continencia normal y una función defecatoria casi normal pueden lograrse en los pacientes nacidos con una FC o FV. La incontinencia sólo es justificable en los pacientes con asociaciones graves. Los problemas emocionales y sociales relacionados con la incontinencia<sup>48</sup> deben ser evitados por un diagnóstico y un tratamiento adecuados de estas MAR benignas.

## BIBLIOGRAFIA

1. Peña A. Atlas of surgical management of anorectal malformations. New York: Springer-Verlag Inc., 1990.
2. Peña A. Anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg* 1995; 4:35-47.
3. Stephens FD, Smith ED (Eds). Anorectal malformations in children. Chicago: Year Book Publishers, 1971.
4. Heinen F, Bailez M, Solana J. Malformaciones anorrectales I. Fístula Vestibular. *Rev Cir Inf* 1992; 2 (4):148-153.
5. Leape LL, Ramenofsky ML. Anterior ectopic anus: A common cause of constipation in children. *J Pediatr Surg* 1978; 13:627-630.
6. Peña A, El Behery M. Megasigmoid. A source of pseudo-incontinence in children with repaired anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 1993; 28:199-203.
7. Heinen FL, Korman R. Partial rectosigmoid resection for the treatment of severe constipation and megarectum in children operated on for an anorectal anomaly. *J Pediatr Surg* 1997; 32:133.
8. Chaterjee S. The Scenario. In: Chaterjee S (Ed). Anorectal malformations, Oxford University Press, 1993, pp 1.
9. Heinen F, Bailez M, Solana J. El ano imperforado en el síndrome de Down. *Rev Cir Inf* 1994; 4:72-76.
10. Stephens FD, Smith DE. Classification, identification and assessment of surgical treatment of anorectal anomalies. Report of a Workshop Meeting, May 25-27, 1984, at "Wingspread" Convention Center, The Johnson Foundation, Racine, WI, USA. *Ped Surg Int* 1986; 1: 200-205.
11. Currarino G. Imperforate anus associated with recto-vulvar-cutaneous fistula. *J Pediatr Surg* 1994; 29:102-105.
12. Nixon HH. Imperforate anus. *British Surgical Practice*, London: Butterworth & Co, 1961.
13. Rintala RJ, Jarvinen HJ. Congenital funnel anus. *J Pediatr Surg* 1996; 39:1308-1310.
14. Hendren WH. Constipation caused by anterior location of the anus and its surgical correction. *J Pediatr Surg* 13:505-512, 1978.
15. Upadhyaya P. Mid-anal sphincteric malformation, cause of constipation in anterior perineal anus. *J Pediatr Surg* 1984; 19:183-186.
16. Fukunaga K, Kimura K, Lawrence JP, et al. Anteriorly located anus: is constipation caused by abnormal location of the anus? *J Pediatr Surg* 1996; 31:245-246.
17. Parrot TS. Urologic implications of imperforate anus. *Urology* 1977; 10:407-413.
18. Misra D, Mushtag I, Drake DP, et al. Associated urologic anomalies in low imperforate anus are capable of causing significant morbidity. *Urology* 1996; 48:281-3.
19. Tohda A, Hoskawa S, Shimada K. Urinary tract abnormalities associated with anorectal malformations. *Nippon Hinyokika*

- Gakkai Zasshi 1995; 86:1388-1393.
20. Boemers TM, Beek FJ, van Gool JD, et al. Urologic problems in anorectal malformations. Urodynamic findings and significance of sacral anomalies. *J Pediatr Surg* 1996; 31:407-410.
  21. Rich MA, Brock WA, Peña A. Spectrum of genitourinary malformations in patients with imperforate anus. *Ped Surg Int* 1988; 3:110-113.
  22. Heij HA, Nievelstein RA, de Zwart I, et al. Abnormal anatomy of the lumbosacral region imaged by magnetic resonance in children with anorectal malformations. *Arch Dis Child* 1996; 74:441-444.
  23. Appignani BA, Jaramillo D, Barnes PD, et al. Dysraphic myelodysplasias associated with urogenital and anorectal anomalies: prevalence and types seen with MR imaging. *AJR* 1994; 163:1199-1203.
  24. Long FR, Hunter JV, Mahboubi S, Kalmus A, Templeton Jr JM. Tethered cord and associated vertebral anomalies in children and infants with imperforate anus: evaluation with MR imaging and plain radiography. *Radiology* 1996; 200:377-382.
  25. Tsakayannis DE, Shamberger RC. Association of imperforate anus with occult spinal dysraphism. *J Pediatr Surg* 1995; 30:1010-1012.
  26. Heinen FL, Solana J, Bailez MM. Malformaciones anorectales II. Ano imperforado con fistula rectourinaria (análisis de 59 pacientes). *Rec Cir Inf* 1995; 5:67-72.
  27. Walton M, Bass J, Soucy P. Tethered cord with anorectal malformation, sacral anomalies and presacral masses: an under-recognized association. *Eur J Pediatr Surg* 1995; 5:59-62.
  28. Stylianos S, Berdon WE, Hicks BA, et al. Complex colon duplication mimicking an obstructed non functioning kidney in a newborn with imperforate anus and spinal dysraphism. *Pediatr Radiol* 1995; 25:269-271.
  29. Heinen FL, Prieto F. Rectovestibular fistula associated with colonic atresia. *J Pediatr Surg* 1987; 22:1021-1022.
  30. Ackroyd R, Nour S. Long term faecal continence in infants born with anorectal malformations. *J R Soc Med* 1994; 87: 695-696.
  31. Rintala R, Mildh L, Lindahl H. Fecal continence and quality of life in adult patients with an operated low anorectal malformation. *J Pediatr Surg* 1992; 27:902-905.
  32. Tuggle DW, Perkins TA, Tunell WP et al. Operative treatment of anterior ectopic anus: The efficacy and influence of age on results. *J Pediatr Surg* 1990; 25:992-995.
  33. Heinen F, Prieto F. Ano perineal anterior como causa de constipación. *Rev Hosp Niños Bs As* 1986; 28:173-178.
  34. Rintala R, Lindahl H, Louhimo I. Anorectal malformations. Results of treatment and long term follow up in 208 patients. *Pediatr Surg Int* 1991; 6:36-41.
  35. Wilkins S, Peña A. The role of colostomy in the management of anorectal malformations. *Pediatr Surg Int* 1988; 3:105-109.
  36. Zivkovic SM, Krstic ZD, Vukanic D. Vestibular fistula: The operative dilemma. Cutback, fistula transplantation or posterior sagittal anorectoplasty? *Pediatr Surg Int* 1991; 6:111-113.
  37. Pinter AB, Hock A, Vastyan A, Farkas A. Does the posterior sagittal approach with perirectal dissection impair fecal continence in normal rectum? *J Pediatr Surg* 1996; 31:1349-1353.
  38. Peña A, Amroch D, Baeza C, et al. The effects of the posterior sagittal approach on rectal function (experimental study). *J Pediatr Surg* 1993; 28:773-778.
  39. Moore TC. Advantages of performing the sagittal anoplasty operation for imperforate anus at birth. *J Pediatr Surg* 1990; 25:276-277.
  40. Freeman NV, Burge DM, Soar JS, et al: Anal evoked potentials. *Z Kinderchir* 1980; 31:22-30.
  41. Bliss DP Jr, Tapper D, Anderson JM, et al. Does posterior sagittal anorectoplasty in patients with high imperforate anus provide superior fecal continence? *J Pediatr Surg* 1996; 31:26-32.
  42. Yeung CK, Kiely EM: Low anorectal anomalies. A critical appraisal. *Pediatr Surg Int* 1991; 6:333-335.
  43. Rintala R, Lindahl H, Marttinen E, et al. Constipation is a major functional complication after internal sphincter saving posterior sagittal anorectoplasty for high and intermediate anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 1993; 28:1054-1058.
  44. Holschneider AM, Ure BM, Pfrommer W, Meier-Ruge W. Innervation patterns of the rectal pouch and fistula in anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 1996; 31:357-362.
  45. Holschneider AM, Pfrommer W, Gerresheim B. Results in the treatment of anorectal malformations with special regard to the histology of the rectal pouch. *Eur J Pediatr Surg* 4:303-309, 1994.
  46. Meier Ruge W. Epidemiology of congenital innervation defects of the distal colon. *Virchows Arch A Pathol Anat* 1992; 420:171-177.
  47. Cloutier R, Archambault H, D'Amours C, et al. Focal ectasia of the terminal bowel accompanying low anal deformities. *J Pediatr Surg* 1987; 22:758-760.
  48. Ludman L, Spitz L. Coping strategies of children with faecal incontinence. *J Pediatr Surg* 1996; 31:563-567.