

11237
2e)
121

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO



TIPO E INCIDENCIA DE LAS MALFORMACIONES
URINARIAS EN NIÑOS CON MALFORMACIONES
ANORECTALES ALTAS Y BAJAS

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA
P R E S E N T A E L

DR. HOMERO RAUL VARGAS URRUTIA

México, D. F.

1980

FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

C O N T E N I D O

Introducción	1
Generalidades	3
Aspectos embriológicos	
Material y Métodos	13
Resultados	14
Comentarios	19
Conclusiones	23
Bibliografía	25

I N T R O D U C C I O N

Las anomalías anorrectales son conocidas desde la época de los griegos, romanos y arabes, incluso Paul de Aegina (690-625 a.c.), ya mencionaba la técnica de una anoplastia. En 1710 en que Littre sugirió el uso de colostomía como método para liberar la obstrucción en los pacientes, la mayoría de ellos recién nacidos.

En 1835 Amussat describió la proctoplastia y en 1880 Mcleod introdujo la cirugía abdominoperineal. En 1948 Rhodas y cols. practicaron por primera vez descensos abdominoperineales en etapa neonatal.

Posteriormente Stephens logra ocupar un lugar importante dentro de este campo, no solo por el conocimiento embriológico y fisiológico para su correcto manejo, sino también el de sus anomalías, específicamente las urológicas.

Tenemos conocimientos de diferentes autores en la literatura, que dentro de las anomalías asociadas a las malformaciones anorrectales están la alta incidencia de las anomalías urológicas que llega a ser hasta de un 30 a 50%.

Motivados por estas estadísticas es por lo que decidimos conocer el tipo e incidencia de las malformaciones urinarias en niños con malformaciones anorrectales en nuestro Hospital en los últimos 10 años (1968 a 1978), para tratar de establecer entre pediatras clínicos y cirujanos una norma o conducta tanto clínica como quirúrgica

GENERALIDADES

ASPECTOS EMBRIOLOGICOS.- Previa a la evaluación y planteamiento de la corrección quirúrgica de los pacientes con malformaciones anorectales y genitourinarias asociadas los médicos y cirujanos pediátras deben tener una específica apreciación de la dinámica natural de los eventos embriológicos, lo cual culmina con la anatomía pélvica normal.

Los riñones y ureteros son de origen mesodermico y las estructuras del tracto urinario inferior son de origen endodermico y su desarrollo está íntimamente ligado al del ano, recto y tracto reproductor inferior.

Es necesario conocer la región y formación de la cloaca para entender la etiopatogenia de las malformaciones; conocimiento indispensable para la justa corrección quirúrgica; entender el por que de la necesidad de investigar cuidadosamente el tracto genitourinario, así como valorar las complicaciones de estas malformaciones. El desarrollo anormal de la cloaca puede dar lugar a una serie de complicaciones y problemas que van desde la persistencia del seno urogenital hasta la comunicación completa entre vejiga, recto y tracto genitourinario.

FORMACION DE LA CLOACA.- Alrededor de los 13 días de desarrollo embrionario la unión del tallo de la alantoides con el intestino posterior formará la cloaca a nivel del proctodeum (futuro ano) sitio de aparición de la estructura llamada membrana cloacal, membrana que jue-

ga un papel importante en la anomalía llamada extrofia vesical.

Para finales de la cuarta semana (4.5 mm) oprime la pared medioventral de la cloaca y los conductos mesonéfricos (conductos de Wolffian) que daran origen a los ureteros los cuales se han puesto en contacto con la pared lateral de la cloaca quedando inmediatamente caudal a la alantoides en su extremo distal.

DIVISION DE LA CLOACA.- Durante la quinta semana de desarrollo del embrión se inicia la división de la cloaca que dará lugar a la parte anterior o ventral (porción rectal) y a la parte dorsal (tracto rectal).

Esta división de la cloaca se lleva a cabo por la aparición del septum URORECTAL el cual crece en sentido caudal, al mismo tiempo en sentido contiguo se fusionan los pliegues laterales, avanzando caudal y medialmente hasta unirse con la membrana cloacal situada en la pared ventral de ésta, consumandose esto alrededor de la séptima semana (16 mm), al unirse la lámina cloacal con el septum urorectal formará el cuerpo perineal para después abrirse y dar lugar a los orificios urogenital y anal lo cual sucede entre la octava semana (30 mm); - - Stephens menciona que este septum divide a la cloaca hasta la parte que correspondería a la línea pubococcigea y también como segundo mecanismo de la división al crecimiento del mesodermo en sentido lateral que acaba de fusionarse en la línea media (como se refirió), de tal manera que el defecto del crecimiento lateral parece explicar la presencia de fístulas recto urinarias a este nivel en ambos sexos solo - en caso de persistencia del septum urogenital se podrían encontrar

éstas. Debemos tener en cuenta que el resultado de las alteraciones en la migración o estado de septación, no solo depende de la anatomía rectal o urogenital sino también de los músculos perianales y de los genitales externos.

La formación del cordón útero-vaginal es a partir de los conductos de Müller los cuales se fusionan en la línea media y en ningún momento están en comunicación con el recto. El bulbo o seno vaginal se origina del epitelio de la pared dorsal del seno urogenital y da origen al tercio distal y medio de la vagina. Las fístulas recto vaginales están en relación con el defecto del desarrollo del bulbo o seno vaginal que también puede incorporarse o tener comunicación con una persistencia de cloaca y en su migración llevar esta comunicación a cualquier lugar de la vagina o del vestíbulo originando las fístulas recto vaginal o recto vestibular.

FORMACION DE LA VEJIGA.-Durante la sexta semana la elongación de la parte anterior de la cloaca forma cuatro segmentos: uno que se extiende a la porción distal (seno urogenital), una porción tubular (uretra primitiva), una dilatación superior (futura vejiga) y otra tubular (el uraco) el cual se continúa con el tallo alantoico.

A fines de la sexta semana los ureteros se unen dentro de la vejiga y los conductos de Wolff descienden pasando este orificio - acercándose por la pared posterior de la vejiga, la unión de los ureteros está temporalmente obliterada por epitelio vesical formando la membrana de Chawlla, la cual se perfora normalmente al tercer mes (Gyllesten 1949). El epitelio de la vejiga después de la séptima se-

mana aun se mantiene como una capa única de epitelio, en el tercer mes como epitelio de transición, durante la octava semana aparece la musculatura como una capa longitudinal principalmente sobre la superficie dorsal del ápice de la uretra, el músculo circular aparece mas tardíamente y una parte longitudinal en el cuarto mes, el músculo ureteral aparece durante la octava semana y el esfínter externo es visible en el cuarto mes.

FORMACION DEL COLON.- El crecimiento de la rama posarterial - del intestino se retrasa y queda por detrás de la rama prearterial, de tal manera que en la décima semana, cuando el intestino retorna al abdomen, el intestino grueso es mas pequeño que el intestino delgado, hay reportes de que el intestino no tiene un estado epitelial sólido, pero Lynn y Espinas (1959) lo establecieron en forma definitiva habiendo encontrado en dos embriones examinados alrededor de la quinta y octava semana una oclusión transitoria.

La capa grande de células y el borde estriado de las células - epiteliales puede ser reconocida por la onceava semana. Durante el tercer mes las glándulas y vellosidades intestinales aparecen en el colon, alcanzando estas últimas su máximo desarrollo en el cuarto mes, gradualmente se acortan y desaparecen con el crecimiento del colon durante el séptimo y octavo mes. El músculo circular del intestino posterior aparece finalmente caudal por la novena semana (33 mm) y se extiende o difunde sobre todo el colon en la décima semana - - (42 mm), las células ganglionares del plexo mientérico llegan al colon en la séptima semana y aparece la inervación completa en la doceava -

semana (Okamoto y Ueda 1967). En la décima semana o mas tempranamente (40 mm), las primeras fibras musculares longitudinales están presentes en el canal anal y mas tarde entre la décima y onceava semana (46 mm) tienen cubierta la región del colon sigmoides, alcanzando el ciego en la onceava semana (50 mm). Un poco antes del cuarto mes (90 mm) la capa longitudinal rodea al colon estando éste inmóvil y engrosandose a lo largo del mesenterio. El engrosamiento local de las fibras musculares resulta con la aparición de las dos tenias antimesentéricas al cuarto mes (105 mm), las saculaciones resultan de la unión de las fibras musculares a la tenia longitudinal a los 150 mm.

El recto embriológico al tiempo de separación de la cloaca muestra dos alargamientos, el de arriba formará la ampula rectal del - - adulto y el inferior el canal anal.

FORMACION DEL ANO.- El ano se desarrolla de los tubérculos anales, localizados en la parte mas distal del intestino posterior, ambos crecen en sentido ventral y rodean a la cola del intestino formándose una depresión que corresponde al proctodeum (ectodermo) del que ya hemos hablado; en realidad la apertura del ano (octava semana) dependerá de un buen desarrollo de los tubérculos anales mas que de la desintegración de la membrana anal por sí sola, lo cual ya ha sucedido para la época en que crecen los tubérculos. El esfínter externo anal es independiente de los tubérculos. Stephens refiere que el músculo de este esfínter está ausente o rudimentario en un gran número de malformaciones anales (1, 2, 3, 4, 5, 6).

ASPECTOS GENERALES

La elevada incidencia de las anomalías genitourinarias y específicamente las urinarias en los pacientes con malformaciones anorectales han sido descritas desde hace tiempo en estudios debidamente controlados, en los que se pone de manifiesto la incidencia de estas anomalías por ejemplo Stephens menciona un 37 a 40% de alteraciones del tracto urinario en 246 pacientes estudiados (6), Belman y King con 54% de 174 pacientes (7), Wendelken, Sethney y Halverstad 78% (8), Eugene, Winer y Kieswetter 40% de 200 pacientes (9), Moore y Lawrence 35% de 120 pacientes (10); así de esta manera observamos como el porcentaje promedio varía entre un 30 a 40%. Esta es la razón por la cual los autores arriba citados recomiendan la necesidad de una investigación urológica completa de estos pacientes, además de conocer la altura con relación al puborectalis de las malformaciones anorectales preferentemente antes de iniciar su corrección quirúrgica y que ésta sea a una edad apropiada para mejorar el pronóstico final de la malformación anorectal.

Se ha observado que el porcentaje de anomalías del tracto son mayor en los pacientes con malformación rectal alta y que la morbilidad que esto representa es mayor que la reportada en las malformaciones anorectales bajas (6, 7 y 8).

La relación entre estas malformaciones y el sexo según Hall J.W. y Tankes (11), así como otros autores encuentran diferencia, siendo

mas frecuente en el sexo masculino en una proporción de 2:1.

Las anomalías genitourinarias asociadas a la malformación anorectal, se han clasificado en principales y secundarias en base al criterio de importancia y severidad funcional que representa la anomalía en cuanto al desarrollo del paciente.

Como principales se consideran las siguientes: la extrofia de cloaca, obstrucción ureter-piélica, obstrucción ureter-vesical y - el reflujo ureteral.

Considerándose como secundarias la duplicación incompleta o - completa de uno o ambos tractos urinarios superiores, ectopia renal y el riñón en herradura por Smith, E. D. (12) y otros autores como Williams y Grant al referirse a estas complicaciones. Reportan una incidencia del 25% del total de las anomalías principales.

La frecuencia de la fístula recto urinaria es elevada dentro - de las alteraciones del tracto urinario, siendo la mas comunmente - encontrada seguida del reflujo vesico-ureteral moderado o severo que alcanza un 75% de frecuencia.

La elevada incidencia de la fístula que acompaña a la anomalía anorectal hace indispensable revisar diferentes conceptos al respecto. Pueden estar presentes en la malformación rectal o alta y en la anal o baja.

La fístula hacia el sistema urinario puede ser confirmada por diferentes métodos, indirectamente cuando hay meconio a la uretra, contaminando así la orina. La fístula es reconocida cuando en la urograffia excretora el medio de contraste se visualiza en el recto; por la cistograffia miccional o bien por medio del uretrograma retrógado.

Otras alternativas son durante la punción perineal hecha con el fin de investigar la altura a la que se encuentra el fondo del saco rectal Murugatzu (22) y como segundo objetivo de este procedimiento es el de detectar la presencia de la fístula, ya que con el lavado del fondo rectal y eliminación del meconio, facilita la posibilidad de que el medio de contraste se llene y haga visible la fístula; otra posibilidad es la introducción del medio de contraste a través de un catéter colocado en la parte distal del colon, cuando el paciente tiene colostomía, llenando la uretra o la vejiga con medio de contraste, fístulas que bien pueden ser estrechas o anchas (15-18) o bien en otras ocasiones se llega a identificar la fístula cuando se realiza el descenso abdominoperineal, sobre todo cuando el paciente no ha sido estudiado urológicamente.

Ante la presencia de fístula no se dejan esperar las infecciones del sistema urinario por contaminación de microorganismos fecales aunque también se puede observar este fenómeno en caso de éstasis urinaria: por vejiga neurogénica o bien secundaria a la complicación de la cirugía correctiva (13-16).

Las fístulas bien pueden ser (recto-vesical, recto-uretral y recto bulbar). El riesgo es conocido por Bevan (1920), David (1937) y mas recientemente por Stephens, siendo la fístula recto vesical la de mayor morbilidad. El riesgo de infección urinaria en la fístula recto uretral es mas frecuente que en las fístulas recto bulbares.

Dentro del aspecto de las anomalías urinarias que pueden causar infección asociada a las fístulas recto urinarias son la éstasis se-

cundaria al reflujo vesico ureteral con o sin megaureter, estos con o sin obstrucción. Otras causas de éstasis son la duplicación del sistema renal, divertículos de uretra y vejiga o el síndrome de TRIADA, etc., siendo cualquiera de estas causas el motivo de la infección independientemente de la deformidad rectal. Predominando la fistula rectourinaria como causa principal de infección (6-12).

La persistencia de infección en la infancia ante la presencia de fistula urinaria y de anomalía urinaria asociada a pesar del tratamiento con antibióticos coloca al paciente en situación difícil y en muchos casos la anomalía urinaria superior debe tomar prioridad y ser tratada primariamente, ejemplo el megaureter unilateral con ausencia o no de función renal (19). El megaureter con buena función renal.

Las causas de vejiga neurogénica en estos pacientes han sido discutidas, además de que es otra asociación en las malformaciones anales y rectales en infantes y niños (17). Comunmente se encuentra evidencia clínica y radiológica de vejiga neurogénica asociada a otras alteraciones además de la rectal, como son: óseas, principalmente de la región espinal lumbosacra (agenesias, hemivertebbras o hipoplasia), o alteraciones de la médula espinal como en el mielomeningocele o meningocele. También puede ser secundaria a la lesión de vías nerviosas que inervan la vejiga, durante la disección quirúrgica en la corrección de la anomalía rectal cuando ésta se hace en forma inadecuada. Por ende ser causa de éstasis de orina e infección secundaria o de incontinencia urinaria en la mayoría de los casos.

Spence (1954), Scott y cols. (1960) y Partridgs y Gough (1961) reportan lesiones como obstrucción del cuello de la vejiga por el daño neurológico (6, 11, 13). Por lo tanto el diagnóstico de vejiga neurogénica es de vital importancia para un buen pronóstico de la función del tracto urinario bajo y específicamente si es necesario el descenso abdominoperineal de la malformación rectal.

Las anomalías asociadas no urológicas son también frecuentes en las malformaciones anorectales y de vital importancia ya que en la mayoría de los casos son causa de morbilidad pudiendo ser estas: las cardiopatías congénitas, genopatías, diferentes tipos de atresia de esófago, etc., con sus complicaciones ya conocidas.

Los estados septicémicos que forman parte del alto porcentaje de fallecimientos en los neonatos y más aún si a esto se agrega el grado de severidad en las anomalías del sistema urinario.

En reportes que tenemos de los diferentes estudios se refiere que los fallecimientos no son atribuidos a las malformaciones anorectales o de vías urinarias sino a las malformaciones asociadas incompatibles con la vida.

M A T E R I A L Y M E T O D O S

Se estudiaron los expedientes clínicos de los pacientes que ingresaron al Hospital Infantil de México en los últimos 10 años (enero 1968 - diciembre 1978), con diagnóstico de malformación - anorectal alta o baja. Haciendo esta clasificación de acuerdo a lo estipulado por Stephens y la internacionalmente (15) aceptada en la que tomando la línea pubococcígea como base para considerar las altas, aquellas en las que el saco ciego del recto se encuentra por arriba de esta línea y bajas en las que el saco ciego rectal esta distal; después de haber practicado los estudios radiológicos rutinarios (Wangesteen Rice, Rhodes) que toma la línea pubococcígea para tales fines.

En nuestra revisión encontramos 9 pacientes con anomalía anorectal intermedia, pero debido a que su comportamiento, complicaciones y manejo son generalmente iguales a las anomalías altas, se integraron a este grupo.

En el transcurso de este tiempo fueron evaluados 76 pacientes con diagnóstico de malformación anorectal, habiéndose revisado su expediente clínico y radiológico para investigar la presencia de - fistula recto urinaria o bien, cualquier otro tipo de anomalía. La revisión radiológica comprendió: urografía excretora, cistograma y uretrograma para confirmar la presencia de malformación del tracto urinario. Se investigó sobre las anomalías asociadas no urológicas en los pacientes con malformaciones anorectales.

R E S U L T A D O S

De los 76 pacientes con malformación anorectal correspondieron 45 de ellos al sexo masculino (56.21%) y 31 (40.79%) al sexo femenino.

La incidencia de malformación urinaria en este grupo de 76 pacientes fue de 40.78% (31 pacientes). (Tabla núm. 1).

TABLA 1

Porcentaje de acuerdo al sexo de pacientes que tenían malformación urinaria

Núm. de pacientes	Sexo	Malformación urinaria	%
31	Femenino	8	25.8
45	Masculino	23	51.1
76		31	40.78%

A 32 (42.10%) de los 76 pacientes con malformación anorectal se les practicó urografía excretora, a la mayoría de ellos en el momento del estudio inicial (tabla 2) y como estudio complementario se les practicó uretrocistograma miccional a 12 pacientes (15.78%).

TABLA 2

Número de pacientes y porcentajes de urografías excretoras (UE) y uretrocistografías (UC)

Núm. de pacientes	Sexo	UE	UC	%
31	Femenino	13	5	41.9
45	Masculino	19	7	42.9
76		32		42.15%

Con el objeto de hacer más fácil la interpretación de las malformaciones de vías urinarias, las consideraremos como malformaciones superiores aquellas que afectan al riñón y ureteres e inferiores las que afectan vejiga y uretra.

A continuación se describen las anomalías urológicas tablas 3 y 4) teniendo en cuenta el sexo.

TABLA 3

Tipo de anomalía urológica en pacientes femeninos

Anomalía	Núm. de pacientes
<u>TRACTO URINARIO SUPERIOR</u>	
Hidronefrosis	7
Hídroureter	3
Agnesia renal	2
Riñón pélvico	1
Ureter deformado	1
Cálices extrarrenales	1
<u>TRACTO URINARIO INFERIOR</u>	
Vejiga neurogénica	5

TABLA 4

Tipo de anomalía urológica en pacientes masculinos

Anomalía	Núm. de pacientes
<u>TRACTO URINARIO SUPERIOR</u>	
Hidronefrosis	4
Reflujo vesico ureteral	4
Agnesia renal	3
Doble sistema pielocalicial	3 *
Riñón en herradura	1
Tortuosidad de ureter	1
<u>TRACTO URINARIO INFERIOR</u>	
Fístula recto uretral	9
Fístula recto vesical	5
Vejiga neurogénica	5
Hipospadia	1
Extrofia de vejiga	1

* El doble sistema se consideró sin que éste tuviese falla renal.

Es importante en este estudio referirnos a las anomalías no urológicas asociadas a las malformaciones anorrectales que se encuentran fuera del tracto urinario (tabla 5). Sabiendo de la importancia de ellas para el manejo y pronóstico se describen a continuación.

TABLA 5

Anormalidades no urológicas asociadas a las anorectales
en ambos sexos

Sexo	Anormalidad	Núm. de pacientes
Femenino	Fístula rectovestibular	25
	Síndrome de Down	4
	Atresia de esófago	3
	Cardiopatía congénita	1
	Atresia de vagina	1
	Hidrometrocolpos	1
	Divertículo de Meckel	1
	Duplicación de sigmoides	1
Fístula pilonidal	1	
Masculino	Cardiopatía congénita	4
	Síndrome de Down	4
	Prematurez	3
	Malrotación intestinal	3
	Fístula perineal	3
	Hipertrofia de pílora	3
	Fístula escrotal	2
	Divertículo de Meckel	1
Criptorquidia	1	

Otras anomalías asociadas no urológicas son las óseas que por su importancia dentro de este estudio preferimos citarlas aparte, generalmente son localizadas en la columna vertebral (tabla 6), predominando las alteraciones de la región sacra y cóccigea, sin embargo pueden afectar a otras regiones de la columna.

TABLA 6

Anormalidades de la columna vertebral en pacientes masculinos y femeninos en relación al tipo de malformación anorrectal (M.A.R.)

Sexo	M.A.R.	Anormalidad de la C.V.	Núm. de pacientes
Femenino	Alta	Doble columna L.S.	1
	Alta	Sacro bifido	1
	Alta	Hemivertebra L	1
	Baja	Agnesia de cóccix	1
Masculino	Alta	Hemivertebra C.D.	1
	Alta	Hemivertebra S.	1
	Baja	Hipoplasia de S.	1

C.V. (columna vertebral); C.D. (cérvico dorsal); - S. (sacro); L.S. (lumbo-sacro) y L. (lumbares). Los diagnósticos de estas alteraciones de la columna fueron hechos por los estudios radiográficos.

ESTA TESIS NO DEBE
19 SALIR DE LA BIBLIOTECA

COMENTARIOS

Ante cualquier estudio y en particular en nuestro caso y antes de la evaluación y planteamiento de la cirugía correctiva es necesario y definitivo que todo pediatra clínico y cirujano tenga un conocimiento preciso no solo de la anatomía, sino también de los eventos embriológicos, porque de estos conocimientos dependerá la conducta médica o quirúrgica adecuada para la corrección de las malformaciones de vías urinarias en niños que presentan malformación anorectal.

Desde hace tiempo y en estudios recientes se ha comprobado que el porcentaje de las malformaciones anorectales es mas alto en el sexo masculino (21) no siendo diferente este predominio con respecto al sexo en nuestros pacientes, así mismo confirmamos la presencia de la alta incidencia de los diferentes tipos de malformaciones urinarias con predominio del sexo masculino 2:1. En el grupo de pacientes presentados en esta revisión, debe aclararse que alguno de ellos presentaba una o mas alteraciones del tracto urinario y la misma situación en otros sistemas.

Por diferentes circunstancias no a todos los pacientes se les practican los estudios radiográficos necesarios, pero si diferentes autores reportan porcentajes por arriba de 70% (4, 7, 14). Sin embargo vemos que nuestros porcentajes solo alcanzan 42.3% de urografías excretoras y un 15.78% de ureterocistogramas (tabla 2), que de acuerdo a las revisiones hechas podríamos asegurar que algunos niños

presentaban alteración del tracto urinario y que no fueron detectadas oportunamente.

Por tal motivo los estudios radiológicos son imprescindibles desde la simple de abdomen donde podemos apreciar anomalías esqueléticas, alteraciones intestinales, los estudios con medio de contraste son parte importante de la evaluación inicial, como son la urografía excretora, el uretrocistograma que pueden ser controlados con fluoroscopia (4, 18, 20).

De los masculinos que presentaron fístula fueron 14 de ellos que coinciden con la elevada frecuencia a la reportada por los estudios hechos por miembros de la Academia Americana de Pediatría - (21) donde reportan porcentajes de 72% en el sexo masculino en 400 a 600 pacientes de 1166 que fueron aportados por 51 instituciones. En algunos otros pacientes tanto femeninos como masculinos no se les detectó fístula, esto apoya mas aún la necesidad de investigar el tracto urinario en una forma minuciosa por el alto riesgo de infección de vías urinarias y especialmente si a esto sumamos otra malformación urinaria que ocasione éstasis urinaria y por consiguiente orina residual. Este aspecto tan importante en nuestra revisión no la consideramos por la falta de material para confirmar o negar la presencia de infección de vías urinarias.

Anatómica y embriológicamente la existencia de 24 fístulas rectovestibulares es explicable a diferencia del tipo de fístula rectouretral frecuente en los niños, obviamente la morbilidad de esta fístula respecto a la infección de vías urinarias es poco probable.

Belman, King, Wiener y Kiesewetter (7, 9) reportan con frecuencia, así como otros autores, la agenesia renal como malformación - urológica asociada a la anorectal. En los diez años de revisión hecha por nosotros encontramos cinco casos que mostraron agenesia renal unilateral.

En todos ellos este dato fue sospechado desde la placa simple de abdomen que mostraba al colon ascendente o descendente situado más medialmente ante la ausencia del riñón correspondiente (comunicación personal del Dr. Libowitz, del Hospital del Niño de Boston. Departamento de Radiología Pediátrica).

Nuestros 11 casos de hidronefrosis pueden explicarse como secundarios a reflujo y/o infección ya que no pudimos demostrarlo retrospectivamente como secundaria a causa obstructiva confirmando más aún la necesidad de incrementar el número de uretrocistogramas en pacientes con malformaciones anorectales altas o bajas por ser el método ideal para demostrar el reflujo. Las experiencias recientes al respecto según Parrott (17) en el que reporta reflujo en un porcentaje del 50% uni o bilateral y con predominio en las malformaciones del tracto urinario alto. Solo quedaría el grupo de pacientes con hidronefrosis que forma parte de la malformación original considerándose la displasia renal.

Se corroboró el diagnóstico de vejiga neurogénica en 10 pacientes de ambos sexos que al llevar a cabo el análisis de las causas predisponentes se concretó que podía ser debida a malformaciones de la columna vertebral sobre todo de la región lumbo-sacra explicando

se el defecto neurológico cuando repercute sobre el arco reflejo de la micción por alteración sensitiva y motora (23), sin embargo debe considerarse que la vejiga neurogénica puede aparecer por lesión en la inervación durante el descenso abdominoperineal durante la corrección quirúrgica del recto.

La incontinencia urinaria secundaria, sobre todo cuando se disecaron extensas áreas en la pelvis durante la movilización del colon (11, 12, 16), lo que significa una inadecuada técnica quirúrgica habiendo encontrado en nuestro estudio dos pacientes con vejiga neurogénica después del descenso y los demás pacientes coinciden con las alteraciones de la columna que se muestran en la tabla 6.

Así mismo es importante considerar las anomalías no urológicas como fue el Síndrome de Down (8 pacientes), la atresia de esófago, las cardiopatías congénitas, etc., que en determinado momento, sabidas las complicaciones de éstas, ocasionan la muerte de estos pacientes con malformación anorectal. Estando el porcentaje más alto con respecto a la edad del padecimiento dentro del primer mes de vida y la mayoría de ellos atribuida a septicemia como complicación agregada a cualquiera de los tipos de malformación y que esto no permitió el estudio integral de ellos, en nuestra serie fallecieron el 20% aproximadamente de ambos sexos predominando el masculino y ninguno de ellos por el problema anorectal o del tracto urinario.

CONCLUSIONES

- 1.- Es evidente la alta incidencia de malformaciones de vías urinarias en niños con malformaciones anorectales altas y bajas.
- 2.- Todo recién nacido debe ser examinado en forma completa y cuando se diagnostique malformación anorectal debe estudiarse en forma integral cualquier otro tipo de anomalía y específicamente de vías urinarias y sobre todo durante la primera hospitalización.
- 3.- Los estudios radiológicos son imprescindibles para el diagnóstico de malformación anorectal (Wangsteen Rice Rhodes) y el mínimo de estudios requeridos para la investigación de malformación de vías urinarias son: la urografía excretora y la uretrocistografía miccional y solo en caso necesario recurrir a estudios más especializados como serían el ultrasonido o la tomografía computarizada.
- 4.- El examen endoscópico incluye vaginoscopia y estudios retrógrados.
- 5.- Debe practicarse a todo paciente que presenta malformación de vías urinarias un mínimo de exámenes de laboratorio que comprenderán: biometría hemática, examen general de orina, cultivo de orina, urea y creatinina.
- 6.- La fístula rectourinaria es más frecuente en pacientes masculinos y la rectovestibular en los pacientes femeninos.

- 7.- En todo paciente que presenta fístula recto urinaria o alteración que ocasione estásis debe invariablemente investigarse - infección de vías urinarias.
- 8.- En caso de presentarse infección de vías urinarias por la presencia de fístula recto urinaria debe ser tratada con antibióticos o bien en caso de persistir la infección practicar colostomía para tratar de liberar esa fístula de materia fecal.
- 9.- Por lo general en casos de anomalías de la columna lumbosacra los pacientes se acompañan de vejiga neurogénica o de alteraciones intestinales, la primera debe investigarse y comprobarse antes de iniciar cualquier procedimiento quirúrgico con miras de corregir la anomalía rectal.
- 10.- En todo paciente con diagnóstico de malformación anorectal con malformación urinaria asociada es necesario investigar cualquier otra anomalía en el organismo.
- 11.- En el descenso abdominoperineal para la corrección anorectal debe de hacerse una disección cuidadosa tanto de la misma anomalía - como de la zona de la uretra y del esfínter vesical para prevenir el daño nervioso o del esfínter.
- 12.- Todo recién nacido independientemente de la anomalía anorectal o de vías urinarias que presente complicaciones por otra anomalía asociada será atendido oportunamente, ya que la incidencia de mortalidad mas alta está en el grupo de pacientes en la etapa neonatal y generalmente no es debida a la malformación rectal o urinaria.

B I B L I O G R A F I A

- 1.- Gray Skandalakis: Embriology for Surgeons. The colon and rectum. W. B. Saunders & Co. Philadelphia, London, Toronto, 187:190, 1972.
- 2.- Gray Skandalakis: Embriology for Surgeons. The bladder and urethra. W. B. Saunders & Co. Philadelphia, London, Toronto, 519: 523, 1972.
- 3.- Stephens, F. D.: Congenital malformations of de rectum and anus in female children. Aust. N. Z. J. Surg., 31:90, 1961.
- 4.- Bartholomew, H. T. y González, E. T. Jr.: Urologic management in cloacal disgenesis. Urology XI, No. 6, 1978.
- 5.- Jan Langman: Embriología médica. Tercera edición en español, 152-154, 1976.
- 6.- Stephens, F. D. y Smith, E. D.: Genitourinary anomalies and their complications in anorectal malformations in children. Chicago - - Year Book Medical Publisher, 1971.
- 7.- Belman, A. B. y King, L. R.: Urinary tract abnormalities associated with imperforate anus. Journal Urology, 108:823, 1972.
- 8.- Wendelkan, J. R.; Sethney, H. T. y Halverstadt, D. B.: Urologic - abnormalities associated with imperforate anus. Urology, 10:239, 1977.
- 9.- Wiener, E. S. y Kiesewetter, S. W.: Urologic abnormalities associated with imperforate anus. Journal of Pediatric Surgery, 8:151, 1973.

- 10.- More, T. C. y Lawrence, E. A.: Congenital malformations of the rectum and anus. Surg. Gynec. Obstet., 95:281, 1952.
- 11.- Hall, W.: Tankes and Lapidés. Urogenital anomalies and complications associated with imperforate anus. Journal of Urology: 103:810, 1970.
- 12.- Smith, E. D.: Urinary anomalies and complications in imperforate anus and rectum. J. Pediatric Surg., 3:337, 1968.
- 13.- Parrot, T. S. y Woodard, J. R.: Importance of cistourethrography in neonates with imperforate anus. Urology, 10:6, 1979.
- 14.- Dwoskin, J. Y. y Perlmentter, A.D.: Vesicoureteral reflux in children a computerized review. Journal of Urology, 109:888, - 1973.
- 15.- Singh, N. A.; Zachary, R. B. y Pilling, D. W.: Renal tract disease in imperforate anus. J. Pediatric Surg.: 9 no. 2, 1974.
- 16.- Garrett, R. A. y Yurdin, D.: Urologic complications of imperforate anus. Journal Urologic, 79:514, 1958.
- 17.- Parrot, T. S.: Urologic implications of imperforate anus. Urology, 10:407, 1977.
- 18.- Berdon, W. E.; Baker, D. H.; Thomas, V. S. y Amoury, R.: The - Radiologic Evaluation of Imperforate Anus.
- 19.- Williams, D.I.: Encyclopedia of Urology. Vol. XV, p. 103. Berlin Springer Verlag, 1958.

- 20.- Santulli, T. V., y Kieseletter: A suggested international classification. J. Pediat. Surg., 5:281, 1970.
- 21.- Thomas, V. S.; John, N. S.; William, B. K., y Alexander H. B. Jr.: Imperforate anus. J. of Pediat. Surg., 6:484, 1971.
- 22.- Murugatzu, J. J.: A new method of roentgenological demonstration of anorrectal anomalies. Surgery, 68:706, 1970.