

11237



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO 54

DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES 20

HOSPITAL DEL NIÑO "RODOLFO NIETO PADRON"
Institución de Servicio Médico, Enseñanza e Investigación

**MALFORMACION ANORRECTAL
REVISION 1982-1988**

FALLA DE ORIGEN

TESIS DE POSTGRADO

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA MEDICA
P R E S E N T A :
JUANA DIAZ GUTIERREZ



Villahermosa, Tabasco

México

1991



Universidad Nacional
Autónoma de México



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 está 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.

INDICE :

Introducción	1
Historia	3
Embriología del Conducto Anal.....	4
Anatomía de Ano y Recto.....	8
Fisiología	16
Clasificación del Ano Imperforado	18
Malformaciones Asociadas	27
Diagnóstico	29
Tratamiento	30
Material y Método	31
Resultados	33
Conclusiones	42
Bibliografía.....	44

INTRODUCCION:

El Pediatra en nuestro medio se encuentra enfrentado continuamente a dos grupos de enfermedades, las adquiridas y las congénitas, y es así como la práctica clínica y en la mortalidad registrada en los diferentes centros hospitalarios las malformaciones ocupan el segundo lugar. Los defectos disontogenéticos del tubo digestivo junto con las cardiopatías congénitas se presentan en un número importante de casos (1-2).

De las alteraciones del tubo digestivo las malformaciones anorrectales son las más frecuentes, presentandose 1 por 1500 a 5000 nacidos vivos; seguida de la atresia intestinal de uno por 2710 nacidos vivos (2).

Conociendo la importancia de establecer el diagnóstico temprano de las malformaciones anorrectales y así mejorar la supervivencia del paciente, también es pertinente considerar una exploración física adecuada que nos aporte datos a la valoración integral del paciente.

Son bien conocidas las diferentes clasificaciones de las malformaciones anorrectales en altas, intermedias y bajas. Existen diferentes técnicas quirúrgicas con las cuales se efectúa el descenso para colocar el recto en su sitio normal, sin embargo hasta que no exista un procedimiento quirúrgico que resista la prueba del tiempo permitiendo obtener un buen mecanismo de continencia en estos pacientes, hasta entonces se habrá logrado un gran avance en el ya largo camino emprendido por los Cirujanos Pediatras en el tratamiento de estas malformaciones. Y la calidad de vida del paciente se verá favorecida.

Nuestro Hospital es joven y en un proceso de evolución constante, el presente trabajo pretende ser el inicio de revisiones posteriores que evaluén los resultados en los pacientes tratados hasta la actualidad.

HISTORIA:

El ano imperforado ha sido estudiado a través del tiempo por innumerables médicos buscando la continuidad del fondo de saco rectal a la piel perineal, así tenemos que la primera insición con éxito en el periné se atribuye a Pablo de Aegina (625-690 a. C.); Amussat en 1835 describe una rectoplastia simple, Wangesteen y Rice en 1930 determinan radiológicamente la altura del fondo de saco rectal y consecuentemente la distancia de este al periné.

Ladd y Gross en 1934 realizan una clasificación muy difundida en su época y usada en algunos sitios de Norteamérica, Stephens en 1953 describe el abordaje del haz pubo-rectal por vía sacra y habla de la importancia de éste en la continencia.

Kiesewetter en 1967 fundamentado en los trabajos de Rehbein 1959, Romualdi 1961, utiliza el descenso que culmina en el descenso endorrectal con denudación de la mucosa.

En México los puntos importantes en relación a este tema son la creación de la Clínica de Malformaciones anorrectales en 1966 por el Dr. Beltrán Brown en el Hospital Infantil de México. En 1982 el Dr. Alberto Peña del Instituto Nacional de Pediatría describe el abordaje sagital posterior y en 1984 el colgajo rectal posterior por Martín del Campo y Nieto Zermeño, así como estudios sobre potenciales evocados somatosensoriales.

El interés en éstas malformaciones continúa dada la frecuencia con que se presentan.

EMBRIOLOGIA DEL CONDUCTO ANAL:

El conducto anal embriológicamente deriva del intestino posterior. El intestino primitivo se forma durante la cuarta semana de vida embrionaria, éste a su vez se divide en tres partes: intestino anterior, medio y posterior (1).

Los derivados del intestino posterior son los siguientes:

- Porción distal del colon transverso o 33 a 50 por ciento del lado izquierdo.
- Colon descendente.
- Colon sigmoides.
- Recto.
- Porción superior del conducto anal.
- Parte del aparato genitourinario (v.gr. vejiga y uretra).

El intestino posterior va desde el intestino medio hasta la membrana cloacal (Fig.-A). Esta membrana consiste en endodermo de la cloaca y ectodermo o fosita anal. La porción terminal dilatada del intestino posterior, cloaca recibe ventralmente la alantoides y lateralmente hacia los lados los conductos masonéfricos.

Una aberración en el desarrollo embrionario en los comienzos de la gestación, según se supone, desencadena fenómenos que al final ocasionan ano imperforado.

A las cuatro a seis semanas la cloaca se convierte en el depósito común de los sistemas urinario, genital y rectal en desarrollo (Fig.-B).

La cloaca va a separarse después. La cloaca está dividida por una lámina o cuña frontal o coronal de mesenquima, el tabique uorrectal, que se desarrolla en el ángulo entre la alantoides y el intestino posterior, al crecer el tabique hacia la membrana cloacal, desarrolla prolongaciones caudales a manera de tenedor de dos dientes, que producen repliegues de la pared lateral de la cloaca.

Dividiendo la cloaca en dos porciones (Fig.-C).

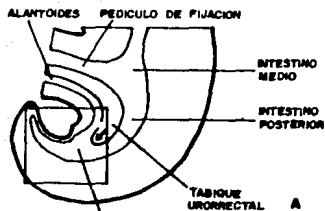
- 1.- Recto y porción superior del conducto anal en dirección dorsal
- 2.- Seno urogenital ventralmente.

Para el final de la sexta semana; el tabique uorrectal se ha fusionado con la membrana cloacal y ésta se divide en membrana anal - dorsal, y membrana urogenital ventral y más externa; la lámina anal - contiene al musculo esfinteriano externo.

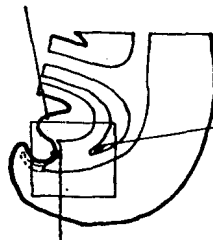
La zona de fusión del tabique uorrectal con la membrana cloacal se convierte en el núcleo fibroso del perineo. Se presentan proliferaciones mesenquimatosas alrededor de la membrana anal que elevan el ectodermo de la superficie y se forma una fosita llamada proctodeo o fosita anal. La membrana anal, situada en esta etapa en el fondo de la fosita se rompe al final de la octava semana y así se establece el conducto anal o anorrectal.

En este punto existe la diferenciación de sexos, con el desarrollo concomitante de los sistemas genital y urinario para cada uno. En los dos sexos ocurre en el mismo período la perforación de la lámina anal (3).

FIGURA I
ESQUEMAS EN LOS CUALES SE ILUSTRAN ETAPAS
SUCESIVAS DE LA SEPARACION DE LA CLOACA -
EN RECTO Y SENO UROGENITAL POR EL T. URO -
RECTAL.



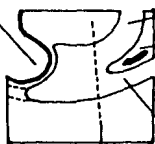
FALO CLOACA



MEMBRANA CLOACA

POSITA ANAL

TABIQUE URORECTAL



NIVEL DEL CORTE

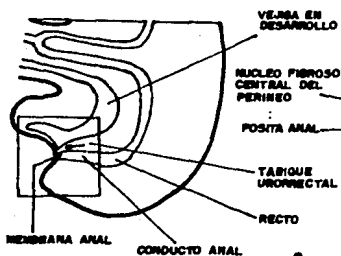
SENO UROGENITAL

TABIQUE URORECTAL

PLIEBRE

RECTO

B



MEMBRANA ANAL

CONDUCTO ANAL

VEJIGA EN DESARROLLO

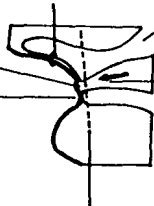
NUCLEO FIBROSO CENTRAL DEL PERINEO

POSITA ANAL

TABIQUE URORECTAL

RECTO

MEMBRANA UROGENITAL



SENO UROGENITAL

TABIQUE URORECTAL

PERINEO

RECTO

C

De este modo la estructura anatómica genitourinaria es completa en la mitad anterior, y la anorrecta, en la mitad posterior. Alguna falla en este proceso en cualquier momento por razones desconocidas ocasiona el desarrollo incompleto del embrión, con migración incompleta de la zona anorrectal a su posición normal. Ello produce un saco rectal o ano ciegos, en combinación con muy diversas conexiones fistulosas entre el aparato gastrointestinal y las vías genitourinarias.

Los dos tercios proximales del conducto anal provienen del intestino posterior; el tercio distal proviene de la fosita anal. La unión del epitelio que proviene del ectodermo de la fosita anal y del endodermo del intestino posterior corresponde, en general, a la línea anorrectal o pectinada a nivel de las válvulas de Morgagni.

En el ano el epitelio está queratinizado y se continúa con la piel perineal.

ANATOMIA DE ANO Y RECTO:

El recto es la parte del intestino entre la unión rectosigmoidea a nivel de la segunda vertebra sacra y el ano. Se divide en su punto de angulación causado por la contracción del musculo puborrectal en la ampolla, que esta en sentido superior, y el conducto anal, en sentido inferior o caudal. El canal anal es la porción terminal del tracto intestinal. Se inicia en la unión anorrectal, tiene 3-4 cm de longitud y termina en el borde anal. Está rodeado por fuertes musculos, y el tono de contracción de estos musculos lo cierran y representan una abertura anteroposterior. (Fig.-) (8). La musculatura de la región anorrectal puede ser considerada como dos tubos uno dentro del otro. El interno, visceral, es liso e inervado por el sistema nervioso autonomo. El externo en forma de embudo es músculo esquelético y tiene inervación somática.

Este corto segmento del tracto intestinal es de capital importancia porque es esencial para el mecanismo de la continencia y sitio de inicio de muchas enfermedades.

La ampolla del recto, cuando no contiene gas y heces, tiene sus paredes adosadas dentro de la pelvis, pero cuando está llena tiene aspecto piriforme.

REVESTIMIENTO.- El revestimiento del canal anal consiste en epitelio de diferentes tipos a diferentes niveles.

El epitelio del recto cambia a nivel del anillo anorrectal, en vez de ser cilíndrico con criptas y células caliciformes que secretan moco, cambia a epitelio cilíndrico sin criptas ni células caliciformes y en el

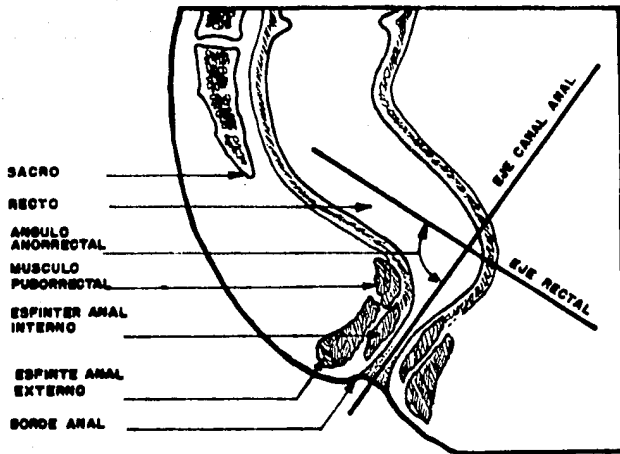


FIGURA 2
 ANATOMIA ANORRECTAL NORMAL

JURISDICCION:

19) NOMBRE DE LA UNIDAD _____
20) NIVEL DE ATENCION _____

22) NOMBRE DEL RESPONSABLE DEL SERVICIO _____

23) AUXILIARES DE DIAGNOSTICO
LABORATORIO DE ANALISIS CLINICOS
RADIOLOGIA
ULTRASONOGRAFIA
T. A. C.
OTROS.

24) CONDICIONES DE INGRESO

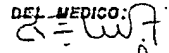
25) EVOLUCION

de inicio manejo con ceftriaxona y gentamicina y ayuno con secreciones a 120mls/kg/día, en contra de evolución torpida con persistencia de quejido espiratorio y persistencia e incremento de dificultad respiratoria con aumento de los estertores broncoalveolares por lo cual se decide su traslado al Hospital del Niño para su manejo debido a que amerita manejo de secreción más estricto y nebulizaciones y mayor vigilancia ~~xxxxxx~~.

14) TRATAMIENTO EMPLEADO

- 1./ Ayuno.
- 2./ Solución de Na y K a 4m g/kg/día posteriormente solución a 80mls/kg/día.
- 3./ Ceftriaxona a 200mg/kg/día
- 4./ Gentamicina a 7.5mg/kg/día.
- 5./ Suero de calcio. Fisioterapia pulmonar, aspiración de secreciones.

15) CONDICIONES DE TRASLADO URGENTE XXXXXX NO URGENTE
MOTIVO DEL ENVÍO Bronconeumonía con insuficiencia respiratoria moderada
SERVICIO AL QUE SE ENVÍA: URG XX C.E. AUX. DIAG: ESP.
AMBULANCIA si
CLASIF. ESTUDIO SOCIOECONOMICO AA

16) FIRMA DEL MEDICO:

DR. ROBERTO A. COLLA DO RIIP

17) NOMBRE DEL ACOMPAÑANTE DEL USUARIO ROBERTA HENRIETA S. ROWING
PUNTO CEIBA, GUAYAS.
18) DOMICILIO Calle No. Colonia C.P. Ciudad Tel.

tramo más inferior, se transforma en epitelio estratificado; en el vértice de las válvulas, a nivel de la línea pectinada, cambia a epitelio plano estratificado.

Esta disposición independiente de epitelios en relación con los esfínteres del conducto, asegura la lubricación exacta de las heces por el modo de las células caliciformes en la ampolla; fricción que aminora la humedad del epitelio cilíndrico estratificado del conducto que está por arriba de la línea pectínea.

ESFINTERES VOLUNTARIOS DE LAS PORCIONES PELVICA Y PERINEAL DEL CONDUCTO ANAL:

El conducto anal está rodeado en toda su longitud por músculos voluntarios, la porción superior infundibuliforme queda comprimida en tres lados por la tensión anterior que ejerce el músculo puborrectal, y la porción caudal del conducto recubierta de piel comprimida por el esfínter externo (5).

ESFINTER INTERNO: Es intrínseco a la pared intestinal; la capa circular del músculo liso de la ampolla se continúa por el conducto anal para finalizar en el orificio anal. La capa se ensancha en un punto un poco por debajo de las válvulas anales y se extiende hasta el orificio anal en forma de un esfínter interno.

La capa longitudinal de músculo liso del recto se transforma en tendinosa en el mismo nivel por arriba de las válvulas, y en ese punto recibe los fascículos del músculo pubococcígeo; este tendón conjunto se desdobra en prolongaciones fibromusculares que se abren a manera de abanico y penetran en el esfínter externo. Algunos fascículos se unen a la mucosa de la línea pectinada y piel del conducto anal; otros van por la porción superficial del esfínter externo para unirse a la piel perineal y producir su contracción y repliegue. Algunos fascículos pasarán por las partes más profundas del esfínter externo hasta la fosa isquirrectal.

Las prolongaciones del tendón conjunto unen los esfínteres interno y externo y lo fijan en relación adecuada entre sí, con la pelvis, el conducto perineal y la piel. Tales prolongaciones aseguran una firme

acción muscular antagonica, como una especie de rebote al impulso descendente que acompaña el acto de la defecación, y tal vez eversión del conducto perineal cuando el esfínter interno se relaja para facilitar el paso de las heces.

ESFINTER EXTERNO: Shafik, en recientes descripciones de la morfología y mecanismo del esfínter anal, encontro: El esfínter externo consiste justamente en bandas circulares rodeando la porción perineal del conducto anal desde la línea pectinada hasta el orificio del ano, dispuestas en forma de bandas en U (Fig.-) distinguiéndose tres; superior, media e inferior. Estas se encuentran por fuera del esfínter interno y en continuidad con el puborrectal. Shafik cree que el significado de esta disposición morfológica ayuda en la defecación por "contracción vermiforme" de la triple banda que como una sola permite una fuerte oclusión del canal anal (7).

ELEVADOR DEL ANO: Forma la mayor parte del piso de la cavidad pélvica y es innervado por el cuarto nervio sacro. Es el músculo más importante en las malformaciones. Tradicionalmente ha sido considerado como formado por tres músculos: ileococcígeo que se extiende desde la espina ciática a la rama superior del pubis y se inserta en el coxis y en el rafe ano-coccígeo. El pubococcígeo nace en el pubis desde la sínfisis hasta un lado del ileococcígeo y se inserta en el rafe anococcígeo y en las vísceras pélvicas especialmente el recto.

Puborrectal nace en el pubis por abajo del pubocccígeo y forma una banda gruesa a los lados de la vagina y el recto uniéndose sus fibras con las del lado contrario formando una cinta detrás de este.

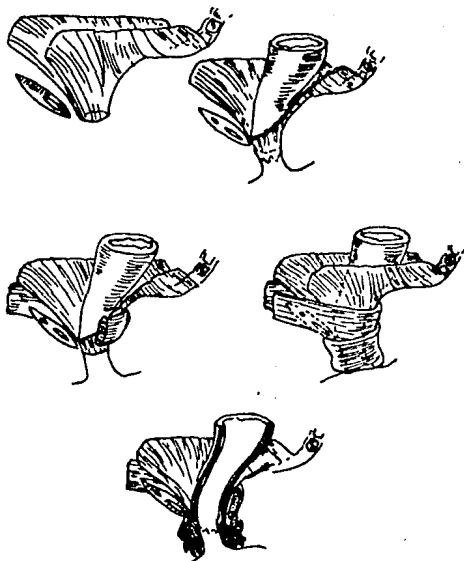


FIGURA 3

MUSCULO ELEVADOR DEL ANO (NORMAL)

- A.- PUBOCOCCIGEO DESPEGADO DEL RECTO
- B.- ESQUEMA DE UN CORTE DEL PUBOCOCCIGEO
- C.- PUBORRECTAL RODEANDO LA PORCION ANTERIOR DEL PUBOCOCCIGEO
- D.- ESFINTER EXTERNO RODEANDO EL CANAL ANAL POR DEBAJO DEL PUBORRECTAL
- E.- CORTE SAGITAL

DE: Ano-Rectal malformations in children, pág. 20.

Trabajos más recientes por Oh and Kark, y Shafik, sugieren que - consiste solamente del ileococcígeo y pubococcígeno, y que el puborrectal es parte de la porción profunda del esfínter externo dado que los - dos están fusionados y tienen la misma inervación (7).

Los músculos puborrectales nacen de la cara posterior del pubis,-
descienden y se dirigen hacia atrás en forma de dos cintas finas de -
músculos que se unen para formar un collar o rodete por detrás de la
porción pélvica del conducto anal y alrededor del cono pubococcígeo; -
este cabestrillo muscular.

Comprime los lados y la porción posterior del conducto anal en -
su porción pélvica, y angula agudamente la pared posterior de dicho -
conducto anal en su porción pélvica, y angula agudamente la pared poster
terior de dicho conducto, en su unión con la ampolla. Es la computadora
sensitiva del contenido anorrectal que controla por mecanismos con-
cientes e inconcientes, y moldea la forma de las heces.

ANILLO ANORRECTAL: Término acuñado por Milligan y Morgan men-
cionando la importancia funcional del anillo muscular que rodea la -
unión del recto y el canal anal. Formado por el borde superior del -
esfínter externo e interno, el músculo puborrectalis. Es de capital im-
portancia durante el tratamiento de abscesos y fistulas porque la divi-
sión de este anillo inevitablemente resultará en un ano incontinente.

INERVACION DE RECTO Y ANO: Tres centros nerviosos principales -
en cada lado del cuerpo regulan el peristaltismo y la acción de los es-
fínteres anorrectales; están situados en los ganglios intrínsecos del recto
y el ganglio hipogástrico inferior; en el segundo, tercero y cuarto cen-
tros sacros de la médula espinal, y en la corteza cerebral. (Fig.-).

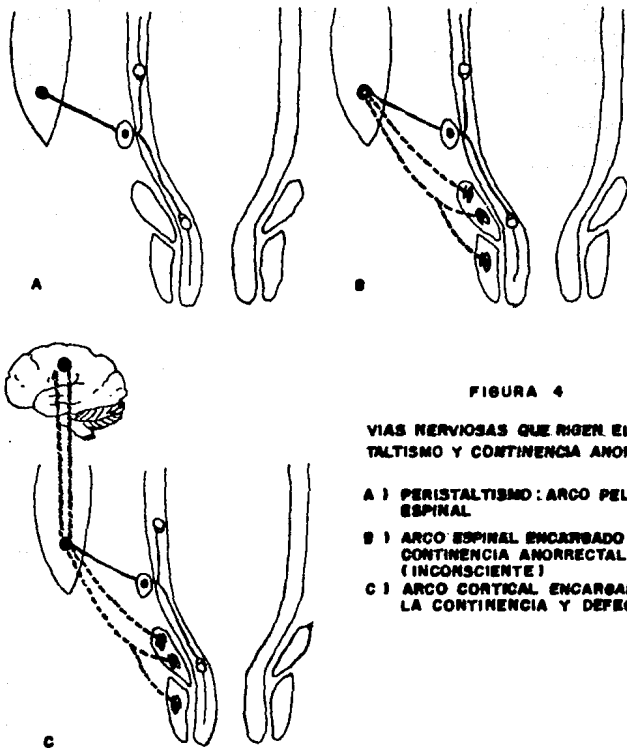


FIGURA 4

VIAS NERVIOSAS QUE RIGEN EL PERISTALTISMO Y CONTINENCIA ANORRECTAL

- A) PERISTALTISMO: ARCO PELVICO Y ESPINAL
- B) ARCO ESPINAL ENCARGADO DE LA CONTINENCIA ANORRECTAL. (INCONSCIENTE)
- C) ARCO CORTICAL ENCARGADO DE LA CONTINENCIA Y DEFECCION

FISIOLOGIA:

La fisiología de la región anorrectal es compleja. El mantener la - continencia dependen de una serie de mecanismos altamente integrados.

El mecanismo de la continencia anal, se ha demostrado, que existe una maduración gradual y progresiva de los ganglios entéricos que va desde la vida embrionaria temprana hasta la niñez, por lo que se requiere de un aparato neuromuscular y satisfactoriamente desarrollado a través de la experiencia y el tratamiento (9).

El mecanismo de continencia se describe a continuación:

La función de reservorio: Mecanismo señalado de adaptación del recto de acuerdo a su capacidad de distensibilidad es importante para mantener la continencia.

Existen factores inherentes al esfínter que son una de las explicaciones más comúnmente aceptada de la continencia; el que exista una elevada presión en el canal anal en reposo (promedio de 25 a 120 mm-Hg) dando una barrera efectiva contra la presión en el recto (5 a 20 - mmHg) tanto el esfínter interno como externo contribuyen al tono que se mantiene en reposo, pero la mayor parte de la presión es debida al esfínter interno.

Ahora bien, también es posible hacer algunas consideraciones - estructurales. Como es el saber que el lumen del canal anal en reposo es ocluido por el anillo puborrectalis, y por el tono del esfínter externo e interno. La angulación del sistema anorrectal, debido a la continua actividad tónica del puborrectalis. Este ángulo de 80 grados entre el axis del recto y el canal anal, esta presente excepto cuando las caderas son flexionadas más de 90 grados, o durante la defecación.

La defecación normal es un proceso que conforme el niño crece se va a desarrollar para realizarse la defecación en un tiempo socialmente aceptable. Y el recto y ano van a tener dos funciones primordiales - como es el almacenar heces temporalmente.

La defecación es producto del reflejo ano-rectal desencadenado - por estímulos sensitivos. La secuencia de la evacuación se describe a - continuación:

- 1.- Si el recto está vacío, no hay sensación de plenitud, estando el esfínter anal interno cerrado. Los elevadores del ano se mantienen cerrados a los lados del canal anal.
- 2.- Si hay heces en el recto, se produce distensión y sensación de plenitud pélvica.
- 3.- Con la distensión rectal, aparece el reflejo transitorio de relajación del esfínter anal interno, las heces al entrar en contacto con el anodermo (unión piel-ano) estimulan a los receptores táctiles causando conciencia inminente de materia fecal.
- 4.- Para preservar la continencia se contrae el elevador del ano, desplazando el bolo fecal hacia arriba.
- 5.- El acto de defecar incluye relajación completa de los elevadores - abriendo el canal a la presión y contenido intra-rectales. La maniobra de Valsalva incrementa la presión intra-rectal, empujando hacia abajo la materia fecal a través de un canal ensanchado y acortado.
- 6.- Una contracción automática del piso pélvico puede ocurrir cuando - la materia fecal está pasando y esto ya no estimula la unión ano-rectal, terminando con la expulsión de las heces.

CLASIFICACIONES EN EL ANO IMPERFORADO:

En las diversas clasificaciones existentes han sido muchos los intentos por llegar a un acuerdo que incluya hasta la forma más compleja - de este grupo de anomalías, el intento se ha hecho pero no se ha llegado a la unificación en el uso de cualesquier clasificación.

El análisis de una clasificación debe responder a tres consideraciones importantes que son:

- 1.- Localización del asa ciega de intestino.
- 2.- Presencia o ausencia de una fístula de intestino.
- 3.- El curso de cualquier fístula y la estructura a la que esta conecta da.

Estas clasificaciones tienden a reflejar las tres consideraciones y - los resultados a largo plazo que serían:

- 1.- CONTINENCIA FECAL
- 2.- TRACTO GENITOURINARIO SATISFACTORIO
- 3.- UNA SATISFACTORIA POSICION Y FUNCION DEL ANO

La Historia de las diversas clasificaciones se inicia con Amussat en 1835 que fué el Cirujano pionero en esta entidad.

En los años venideros existieron descripciones y clasificaciones -- que mencionamos a continuación:

Bodenhammer's Classification (1860) modificada por Ball (1887)

Stieda (1903)

Delbet and Brechet (1916)

Keith (1908)

Brenner (1915)

Frazer (1926)

Fitchet (1926)

Bacon (1938)

Dulin (1940)

Pero no fué sino hasta la publicación de la clasificación de Ladd y Gross (1934) que los conceptos del grado y distribución de la atresia se simplificaron, esto vino a establecer un sistema aceptado durante - muchos años.

Fue una contribución importante; actualmente es mucho menos - detallada, pero permite una clasificación funcional con base en la cual se han hecho y publicado estudios y así mismo ha servido como punto de comparación.

CLASIFICACION DE LADD Y GROSS (1934):

Tipo 1 - Estenosis anal y estenosis anorectal

Tipo 2 - Membrana anal imperforada

Tipo 3 - Ano imperforado con saco rectal ciego o asociado con fistula a vejiga, uretra, vagina o periné.

Tipo 4 - Atresia rectal.

Esta clasificación ha sido usada en muchas series especialmente en Norteamérica.

La controversia continua y es durante 1970 en un congreso en el - cual se propone una clasificación Internacional (7).

Dentro de los participantes se encuentran los doctores T. Santulli, Kieseewetter; H. Bill, S Gans, H Nixon, Rehbein; Stephens y Smith.

FIGURA 5

ESQUEMA DE LOS TIPOS BASICO DE AÑO IMPERFORADO
TIPOS POR ARRIBA Y POR DEBAJO DEL ELEVADOR DEL AÑO



NORMAL



ESTENOSIS ANAL

MEMBRANA ANAL
IMPERFORADA

AGENESIA ANAL



AGENESIA RECTAL



ATRESIA RECTAL

Las bases de esta nueva clasificación es la relación anatómica - de las deformidades viscerales en relación al principal musculo de la - continencia, el pubo-rectal que es parte del elevador del ano.

Es basicamente descriptiva de la anatomía de los orificios y evita controversias embriologicas, especialmente en las malformaciones bajas.

La primera división en lesiones rectales alta por arriba del elevador y bajas donde el recto paso a través del elevador, porque de esta manera se sabe que desde un punto de vista (anatómico, embriológico, - abordaje quirúrgico, anomalias asociadas y pronóstico) los dos niveles - son fundamentalmente diferentes, así que una clasificación estricta en alta o baja no es concluyente dado que algunas anomalias se encuentra que la relación del intestino y fistula al elevador del ano es más compleja o intermedia y donde las consideraciones terapéuticas son más - controversiales.

La lista de clasificaciones es enorme pero basta mencionar que - se ha hecho también una amalgama de las diferentes clasificaciones - introduciendo los términos de altas y bajas de Stephens dentro de la - clasificación tipo III de Ladd y Gross. En base a 300 casos reportados, Santulli y colaboradores propusieron la siguiente clasificación. (1965)

Tipo 1 - Estenosis anal

Tipo 2 - Membrana anal imperforada

Tipo 3 - Agenesia anal y rectal

A. Agenesia anal (ano imperforado)

Mujeres (i) con fistula

a- ano perineal

1. ano vulvar

2. ano perineal ectópico

(ii) sin fistula

Hombres (i) con fistula

- (a) ano perineal
 1. ano cutanea (ano cubierto)
 2. ano perineal ectópico

(b) ano bulbar

(c) ano uretral

(ii) sin fistula

B. Agenesia rectal (recto imperforado)

Mujeres (i) sin fistula

- a- recto vestibular
- b- recto vaginal
- c- recto cloacal (seno urogenital)

(ii) sin fistula

Hombres (i) con fistula

- recto uretral
- recto vesical

(ii) sin fistula

Tipo 4 - Atresia rectal

- a- completa
- b- incompleta

CLASIFICACION INTERNACIONAL DE ANOMALIAS ANORRECTALES (1970).

ALTAS (Por arriba del elevador del ano)

1. Agenesia anorrectal

Hombres

- a) sin fístula
 - agenesia anorrectal
- b) con fístula
 - recto vesical
 - recto uretral

Mujeres

- a) sin fístula
 - agenesia anorrectal
- b) con fístula
 - recto vesical
 - recto cloacal
 - recto vaginal alta

2. Atresia Rectal Hombres y Mujeres**ANOMALIAS INTERMEDIAS****1.- Agenesia anal****Hombres**

- a) sin fístula
 - agenesia anal
- b) con fístula
 - recto bulbar

Mujeres

- a) sin fístula
 - agenesia anal
- b) con fístula
 - recto vaginal alta
 - recto vestibular

2.- Estenosis ano rectal Hombres/Mujeres.**ANOMALIAS BAJAS (por debajo del elevador del ano)****1. Con ano en sitio normal****Hombres/Mujeres**

- i) Ano cubierto completo
- ii) Estenosis anal

2. En sitio perineal**Hombres**

- i) ano cubierto completo
- ii) fístula anocutánea
(ano cubierto incompleto)

Mujeres

- i) ano perineal anterior
- ii) fístula anocutánea
(ano cubierto incompleto)

3. En sitio vulvar

- i) ano - vulvar
- ii) fistula ano vulvar
- iii) fistula ano - vestibular.

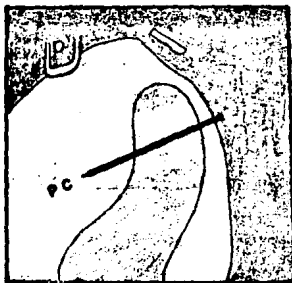
La clasificación anterior incluye un apéndice o lista de misceláneos para aquellas anomalías raras y poco frecuentes (5).

La clasificación mencionada anteriormente es la más utilizada - actualmente.

Después de realizarse la exploración física la radiografía o invertogramma realizada con la pelvis invertida en proyección lateral cuando el pequeño tiene seis a doce horas de nacido, el aire deglutido seguramente llegará a la parte más distal del colon. Se coloca al niño en posición genupectoral de manera que quede el perineo en el punto más alto, y se hace la radiografía lateral con un marcador radiopaco en la fosita anal. Si la distancia entre el gas intestinal y el marcador es de 2 cm o menos, se considera que la lesión pertenece a la categoría baja. Si excede de 2 cm es alta.

Stephens en base a disecciones anatómicas advirtió que el plano del elevador correspondía a una línea trazada desde la porción posterior de la sínfisis del pubis, hasta el vértice del cóccix. La radiografía así realizada indica si el intestino ha penetrado a través del músculo puborrectal.

FIGURA 6



LÍNEA PUBOCOCCIGEA (PC) QUE SEÑALA EL ASA CIEGA DE INTESTINO POR DEBAJO DE ELLA.

MALFORMACIONES ASOCIADAS:

Una de las características de las malformaciones anorrectales es que frecuentemente se asocia con malformaciones de vísceras o extremidades. Desafortunadamente muchas de estas asociaciones son serias, y amenazan la vida, otras se relacionan con problemas persistentes o a largo plazo como es el caso de las alteraciones en vías urinarias, sistema musculoesquelético, digestivo, cerebral.

Si consideramos que las alteraciones en el embrión ocurren en el período de mayor diferenciación, cuando muchas vísceras comienzan a diferenciarse de endodermo y mesodermo primitivo. Esto ocurre a los 4 - 6 mm o 4 - 6 semanas, en este período la cloaca comienza a subdividirse. Estos defectos coexistentes afectan en forma adversa los resultados del tratamiento en niños con malformación anorrectal (5).

Existen reportes de diversas series con incidencia de malformaciones asociadas que varían del 20-70% y el número refleja la acuciosidad de investigación a que estos niños han sido sometidos.

La incidencia de malformaciones es mucho más alta en estudios de Autopsia (2-5).

Las anomalías esqueléticas constituyen un grupo importante de malformaciones coexistentes. El rango va desde anomalías insignificantes como dedos supernumerarios, agenesia masiva, espina bifida, otros como pie bot, luxación de cadera, agenesia de sacro.

Los defectos neurológicos frecuentes son anomalías de la espina con frecuencia acompañadas de deformidades espinales bajas; alteración de la inserción muscular, deficiente inervación de los músculos de la pelvis.

VIAS GENITOURINARIAS:

Desde hace muchos años se ha sabido de la gran frecuencia con que las anomalías genitourinarias acompañan a las malformaciones anorrectales, que en algunas series llega a 40%, excluyendo las fístulas - (3).

APARATO CARDIOVASCULAR:

El desarrollo de la zona anorrectal se hace en forma simultánea a los tabiques intracardiacos. En las diferentes series se reporta una incidencia similar al aparato gastrointestinal, varía del 7 al 10% (5).

APARATO GASTROINTESTINAL:

La frecuencia de anomalías coexistentes en el aparato gastrointestinal es del 10 al 13% en las diversas series analizadas (3-4-5).

De estas la más frecuente es atresia de esofago, después atresia y malrotación intestinal.

OTROS SISTEMAS:

Sí bien no debemos referirnos a algunas entidades asociadas como sistemas afectados, es conveniente mencionar entidades como prematuridad. Otras alteraciones del sistema nervioso central como mielomeningocele, malformaciones cerebrales, síndrome de Down, etc.

DIAGNOSTICO:

La decisión concerniente al manejo inicial en el recién nacido - afectado de una u otra variedad de ano imperforado o recto puede sola^umente ser hecha después de un acucioso examen para determinar el tipo exacto y el nivel de la anomalia.

Un examen metuculoso debe establecer:

- Condiciones generales del niño
- Estado de madurez
- Posibilidad de otras anomalias
- Integridad de los componentes musculares y nerviosos de la pelvis
- El nivel de la malformación en relación al esfínter muscular y el sitio de comunicación a fistula (exploración de fistula con estilete)
- La integridad del esfínter y su inervación
- Las malformaciones viscerales asociadas que puedan afectar la supervivencia
- Sitio del orificio anal cuando existe y/o fistula.

En la busqueda de anomalias internas debe realizarse el siguiente seguimiento:

- 1- Examen clínico
- 2- Invertograma (Radiografía de Wangensteen-Rice)
- 3- Presencia de gas en otras visceras
- 4- Estudios con medio de contraste de la fistula, tracto urinario e intestinal.
- 5- Endoscopia
- 6- Rx de tórax, columna vertebral
- 7- Electrocardiograma

TRATAMIENTO:

Dentro de las primeras 24 a 36 horas el Cirujano debera completar la evaluación inicial del niño.

El tratamiento dependera del tipo presentado, es posible resumir de la siguiente manera:

Estenosis anal: dilataciones

Membrana anal: insición de la membrana seguida de dilataciones por -
6 - 8 semanas.

Malformaciones bajas: dilataciones de la fistula
anoplastia tipo "Cut Back"
transplante de fistula

Malformaciones altas e intermedias:

Recién nacidos - se realiza colostomia transversa derecha o sigmoidostomia, la primera es la más aceptada.

6 a 12 meses - descenso doble via (sacro-perineal) Stephens
- descenso triple via (abdomino-sacro-perineal) Stephens
Kieswetter
- descenso sagital posterior, De Vries, Peña.

COMPLICACIONES:

Las complicaciones observadas con mayor frecuencia son las estenosis y la incontinencia.

La estenosis se maneja con dilataciones o nueva anoplastia.

Manejo de la incontinencia: Rehabilitación intestinal, dietas de bajo residuo, masaje isoperistaltico, enemas evacuantes, apoyo por psicología - al niño y la familia.

MATERIAL Y METODO:

Fueron revisados los expedientes del departamento de Archivo - Clínico y Estadísticas del Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón", en un período comprendido de Enero de 1982 a Enero de 1988 en los que el diagnóstico de egreso fué malformación anorrectal o ano imperforado.

No se utilizó material biológico ni pruebas de laboratorio.

Se estudiaron exclusivamente los expedientes analizando en ellos - datos enumerados en la exploración física, reportes radiológicos, ultrasonido, malformaciones asociadas.

Diseño del Trabajo

- 1.- Sexo
- 2.- Edad
- 3.- Manifestaciones
 - 3.1. distensión abdominal
 - 3.2. vómito
 - 3.3. constipación
- 4.- Exploración física - sitio del ano
 - presencia de fistula
- 5.- Invertograma - distancia del asa ciega al margen anal y a la línea pubococcígea.
- 6.- Urografía excretora - normal
 - anormal :
- 7.- Malformaciones asociadas.
- 8.- Tratamiento quirúrgico a su ingreso.
- 9.- Tratamiento quirúrgico tardío.
 - 9.1. Descenso doble vía (sacro-perineal) Stephens
 - 9.2. Descenso triple vía (sacro-abdomino-perineal)
 - 9.3. Descenso sagital posterior.
- 10.- Complicaciones médicas.

- 11.- Complicaciones quirúrgicas.
- 12.- Seguimiento.
- 14.- Pacientes fallecidos y causa de muerte.

RESULTADOS:

El número total de las malformaciones anorrectales durante un período de cinco años fué de 30 pacientes. El sexo más afectado fué el masculino en un 63.4% (19 casos) y femenino 36.6% (11 casos). Gráfica 1.

Las manifestaciones clínicas fueron de una obstrucción intestinal, manifestada por distensión abdominal, vómito de contenido biliar dependiendo del tiempo de evolución.

La edad de ingreso y el momento del diagnóstico fué en las primeras veinticuatro horas de vida. Sólo dos casos ingresaron tardíamente, el primero a los treinta días de vida. El segundo caso se refería con historia de constipación y el diagnóstico fué ano anterior; ambos casos correspondieron a malformaciones bajas con fístula anoperineal que les permitía evacuar.

La exploración física referida en el expediente era ambigua, en su mayoría no se describe en forma adecuada el sitio del ano y fístula.

El invertograma se realizó al ingreso en las malformaciones altas e intermedias. En tres casos se realizó ultrasonido para determinar la distancia del recto al margen anal no coincidiendo las medidas dadas en el invertograma. También se realizó colograma distal antes de realizar el procedimiento quirúrgico definitivo.

La urografía excretora se realizó en un número reducido de pacientes, los casos que contaban con el estudio, los hallazgos fueron: ureteropielocaliectasia izquierda, hidronefrosis derecha.

La presencia de fístula en las MARRA se reportó en un 58.4% de pacientes. De éstos con predominio de fístula recto-uretral en el sexo masculino (4 pacientes). Sexo femenino 3 pacientes: 1 fístula

recto-uretral, 1 recto-vestibular, 1 recto-cloacal. (Grafica 2).

En las malformaciones anorrectales intermedias con presencia de fistula en 3 casos, dos de sexo femenino y fistula recto-uretral y recto-vaginal respectivamente. Un paciente del sexo masculino con fistula recto-uretral (Grafica 3).

Las malformaciones anorrectales bajas con fistula se encontro en un 54%. Predomino la fistula ano-perineal con 2 pacientes del sexo masculino y 2 del sexo femenino respectivamente. Dos pacientes femeninos con fistula ano-vestibular y solamente uno masculino con fistula ano escrotal (Grafica 4).

Las malformaciones asociadas estuvieron presentes en el 72.8%. La distribución por aparatos y sistemas encontramos que el más afectado fué el genitourinario en un 23%; similar a lo reportado en diferentes series. Seguido por digestivo 13.3%, esquelético 13.3%, cardiovascular 10%, muscular 6.6%, síndrome de Down 6.6% (Cuadro 1).

Las malformaciones anorrectales altas se acompañaron de anomalías congénitas graves que contribuyeron a una mortalidad mayor en este grupo (Cuadro 2).

El tratamiento quirúrgico primario en malformaciones altas e intermedias fué colostomía transversa derecha. El procedimiento quirúrgico definitivo en 10 casos fué corte sagital posterior, en dos casos abordaje sacro abdomino perineal y en uno sacro perineal (Cuadro 3).

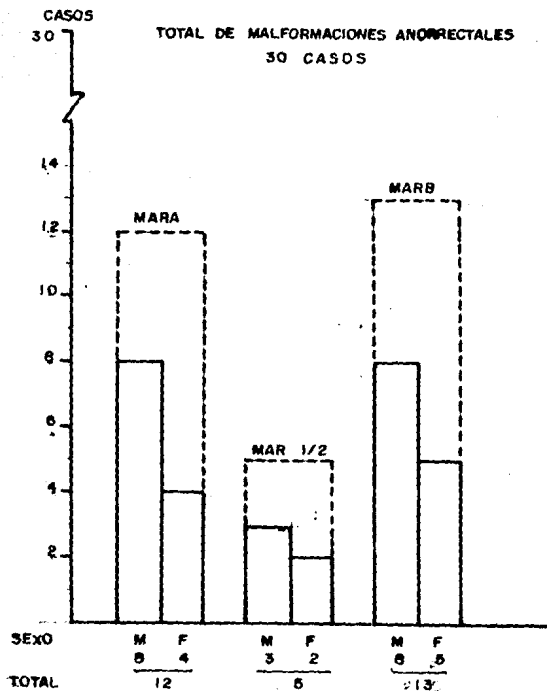
La edad de realización de la intervención fué en promedio de 6 meses a un año.

En el caso de malformaciones anorrectales bajas el procedimiento en 10 pacientes fué anoplastia y en uno se realizo perforación de membrana; con resultados favorables en la continencia.

En el grupo de malformaciones altas con seguimiento tiempo después de la Cirugía definitiva la complicación más frecuente fué la estenosis, manejada con dilataciones.

En el seguimiento no podemos concluir que los resultados son buenos ya que algunos casos son recientes. También durante el seguimiento encontramos dos pacientes con malformación anorrectal alta después de la Cirugía referido uno como incontinente, un segundo caso con presencia de mucosa remanente (Cuadro 5).

GRAFICA I
MALFORMACIONES ANORRECTALES (1982 - 1988)



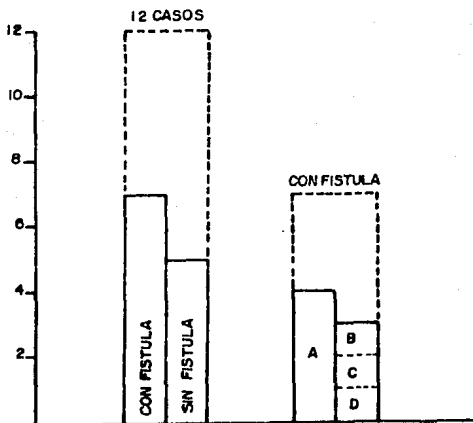
MARA → MALFORMACIONES ANORRECTALES ALTAS

MAR J/2 → MALFORMACIONES ANORRECTALES INTERMEDIAS

MARB → MALFORMACIONES ANORRECTALES BAJAS

GRAFICA 2
MALFORMACIONES ANORRECTALES ALTAS CON Y SIN
FISTULA

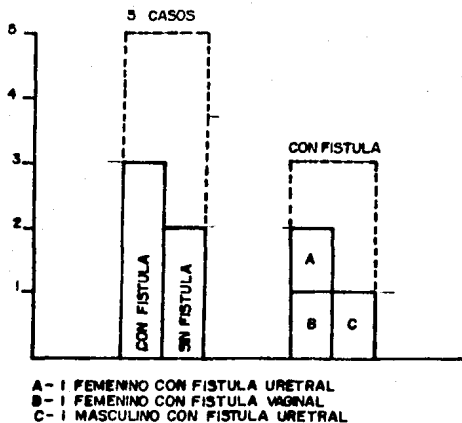
CASOS



A= 4 MASC.
B= 1 FEM.
C= 1 FEM.
D= 1 FEM.

CON FISTULA RECTO URETRAL
CON FISTULA RECTO URETRAL
CON FISTULA RECTO VESTIBULAR
CON FISTULA RECTO CLOACAL

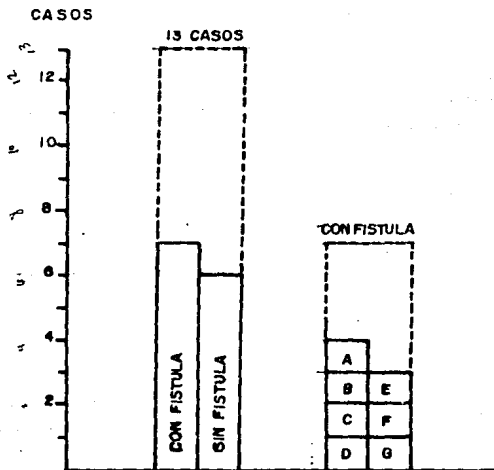
GRAFICA 3
MALFORMACIONES INTERMEDIAS CON FISTULA Y SIN FISTULA



ESTA TESIS NO PUEDE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

GRAFICA 4

MALFORMACIONES ANORRECTALES BAJAS CON Y SIN
FISTULA



A Y B FEMENINO CON FISTULA ANOVESTIBULAR
C Y D FEMENINO CON FISTULA ANOPERINEAL
E Y F MASCULINO CON FISTULA ANOPERINEAL
G MASCULINO CON FISTULA ANOESCROTAL

Cuadro 1 Malformaciones Asociadas en 30 pacientes con malformación anorrectal.

Organo o aparato afectado.	Número	Frecuencia (%)
Genitourinaria	7	23.0
Cardiovascular	3	10.0
Aparato digestivo	4	13.3
Esqueleto	4	13.3
Muscular	2	6.6
Sind. Down	2	6.6
		72.8

Cuadro 2 Malformaciones y Mortalidad en malformación anorrectal.

Sexo	Tipo de Mar.	M. Asociada
M	Alta	Sind. de Vater
F	Alta	Sind. Prune Belly
M	Alta	Down .
M	Alta	Atresia intestinal, pie équino varo, - prematurez +
M	Baja	Down, atresia - intestinal +
M	Baja	Atresia Intestinal +

. enterocolitis

+ asfixia perinatal

Cuadro 3 Procedimiento Quirúrgico Empleado.

MARA	MAR1/2	MARB
(10) colostomia	(5) colostomia	(10) anoplastia
2 ++		(1) perforación - membrana
		2 ++
++ Fallecidos		

Cuadro 4 Procedimiento Quirúrgico Definitivo. =.=

10 casos Descenso sagital posterior
2 casos Descenso sacro abdomino perineal
1 caso. Descenso doble via
=.= incluye MARA e Intermedias

Cuadro 5 Seguimiento

1 caso con canal anal amplio e incontinente (MARA)
1 caso con mucosa remanente (MARA)
1 caso con tabique rectovaginal delgado (MARB)

CONCLUSIONES:

- 1.- En nuestro medio el número de malformaciones anorrectales altas y bajas fué similar no existiendo diferencias significativas.
- 2.- El sexo más afectado fué el masculino en un 63%.
- 3.- La malformación anorrectal alta se acompañó con mayor frecuencia de fistula recto-uretral.
- 4.- El porcentaje de malformaciones asociadas fué del 72.8% La afectación más frecuente fué genitourinaria.
- 5.- Las muertes ocurridas estuvieron asociadas a malformaciones mayores; siendo más frecuentes en las malformaciones anorrectales altas.
- 6.- El diagnóstico de malformación anorrectal en nuestro medio se realizó en forma oportuna.
- 7.- El procedimiento quirúrgico primario fué colostomía transversa y el procedimiento quirúrgico definitivo corte sagital posterior en su mayoría.
- 8.- Finalmente nos permitimos sugerir el diseño de una hoja de recolección de datos en los pacientes ingresen con el diagnóstico de malformación anorrecta, a manera de protocolo que permita un abordaje clínico secuencial así como exámenes de gabinete y laboratorio a realizar, sea descriptivo y proporcione información objetiva al profesional que trate al paciente en su momento.

9.- No olvidar que el manejo del paciente con malformación anorrectal es multidisciplinario y en nuestra Institución con mas organización y comunicación es posible ofrecer una mejor calidad de vida y atención.

BIBLIOGRAFIA:

- 1.- Keith L. Moore: Embriología Clínica: 2a Ed. México: W. B. Saunders Interamericana, 1979: 63.
- 2.- Kurt Ambrosius-Diener y M Salazar: Malformaciones Congénitas del tubo digestivo observadas en necropsias. Bol Med Hosp Infant Méx. 1986; 43: 173-175.
- 3.- Thomas M Holder y Keith W Ashcraft: Cirugía Pediátrica. 1a ed. - México: Interamericana, 1985; 68.
- 4.- John C. Adkins, Williams Kiesewetter: Imperforate Anus. Surg Clin of North 1976; 56: 379-395.
- 5.- F. Douglas Stephens, D. Smith: Ano-Rectal Malformation in Children Chicago: Year Book Medical publishers, 1971.
- 6.- Mark M. Ravitch, K. Welch: Pediatric Surgery. New York: Year Book Medical publishers, 1984; 1059-1073.
- 7.- Pieter A. de Vries, Kenneth L. Cox: Surgery of Anorectal Anomalies Surg Clin of North 1985; 65: 1139-1169.
- 8.- Philip H. Gordon, The Anorectum. Gastr Clin of North 1987; 16: 1-15.
- 9.- Mariano Rivera/Echegoyen, Ramirez Mayans y Pablo Casaubón: Constipación y mecanismo de la defecación. Bol Med Hops Infant Méx - 1987; 44: 709-718.
- 10.- William B. Kiesewetter: Imperforate Anus. The Rationale and Technic of the Sacroabdominoperineal Operation. J. Pediatr. Surg 1967; 2: 106-110.