

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA**

**DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO**

**HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

**DETERMINACIÓN DEL ÍNDICE SACROCOCCÍGEO EN  
PACIENTES CON MALFORMACIÓN ANORECTAL.  
DICIEMBRE DE 1996 A DICIEMBRE DE 2004 EN EL  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

**TESIS**

**QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:**

**CIRUJANO PEDIATRA**

**PRESENTA:**

**DR. RICARDO ALEJANDRO ESPINOSA DE AVILA**

**DIRECTOR DE TESIS:**

**DR. JOSÉ MANUEL TOVILLA MERCADO**

**ASESOR:**

**DRA. ALISON PORTUGAL RIVERA**



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 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.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

DETERMINACIÓN DEL ÍNDICE SACROCOCCÍGEO EN PACIENTES CON  
MALFORMACIÓN ANORECTAL.  
DICIEMBRE DE 1996 A DICIEMBRE DE 2004 EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO  
FEDERICO GÓMEZ

TESIS

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

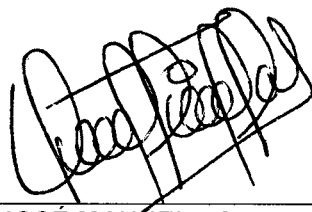
**CIRUJANO PEDIATRA**

PRESENTA EL:

**DR. RICARDO ALEJANDRO ESPINOSA DE AVILA**

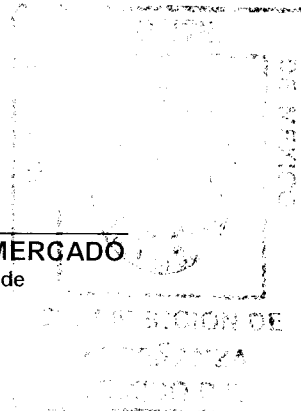
SUBDIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
FACULTAD DE MEDICINA  
U.N.A.M.

DIRIGIDA POR:



**DR. JOSÉ MANUEL TOVILLA MERGADO**

Jefe de la Clínica de Cirugía de  
Año y Recto.



DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
FACULTAD DE MEDICINA  
U.N.A.M.

*J.R. Peña*

Se envia a la Dirección General de Bibliotecas de la UNAM a fin de no faltar el expediente e impreso el contenido de mi trabajo recepcional.  
Ricardo Alvarado Espinosa de Anta  
10-10-06  
[Signature]

# INDICE

|   |    |
|---|----|
| MARCO TEORICO                             | 1  |
| PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA                | 9  |
| JUSTIFICACION                             | 10 |
| OBJETIVOS                                 | 11 |
| MATERIAL Y METODO                         | 12 |
| DEFINICION DE LAS UNIDADES DE OBSERVACION | 13 |
| RESULTADOS                                | 14 |
| DISCUSION                                 | 18 |
| CONCLUSION                                | 19 |
| ANEXOS                                    | 20 |
| HOJA DE RECOLECCION DE DATOS              |    |
| GRAFICAS                                  |    |
| BIBLIOGRAFIA                              |    |

## **DETERMINACION DEL INDICE SACROCOCCIGEO EN PACIENTES CON MALFORMACION ANORECTAL.**

### **MARCO TEORICO**

Las malformaciones anorrectales (MAR) conocidas anteriormente como ano imperforado, son un grupo frecuente de anomalías congénitas, de fácil reconocimiento clínico y de manejo quirúrgico complejo, para las cuales se cuenta en la actualidad con técnicas quirúrgicas que ofrecen a los pacientes un mejor pronóstico. Este cambio se ha debido en gran parte a la introducción, en la década de los 80's del abordaje sagital posterior, propuesto por el Dr. Alberto Peña. Este abordaje no sólo mejoró la ejecución de las cirugías, sino que también produjo algunos cambios en la comprensión de la anatomía de la región, y de las mismas malformaciones (1).

Lo más importante para el futuro de los niños con MAR es la continencia fecal, continencia urinaria y la función sexual. La mayor parte de las veces, el diagnóstico temprano, seguido de una reparación meticulosa y eficiente resulta en buen pronóstico para la continencia fecal. Sin embargo, existe todavía un grupo significativo de pacientes que sufren de incontinencia fecal y frecuentemente también incontinencia urinaria, lo que hace que su calidad de vida sea inadecuada y para los cuales no existe a la fecha algún tratamiento quirúrgico 100% efectivo. (2)

La mayor parte de los problemas en el manejo de la MAR, quizá deriven de un mal abordaje inicial del problema. El primer concepto que es importante transmitir a todos los médicos generales, pediatras o cirujanos que se enfrentan a una de estas malformaciones, es que el éxito en el manejo, depende en una gran proporción de las medidas terapéuticas tomadas en el principio del tratamiento. Un paciente con MAR mal manejado inicialmente, puede terminar como una persona infeliz que lleva una vida miserable, arrastrando un problema de incontinencia y en ocasiones derivaciones urinarias y fecales permanentes; a esto debe agregarse el enorme daño psicológico que esto implica, llevando en ocasiones al paciente a recluírse ó incluso al suicidio. (3)

Las MARs se encuentran descritas en la literatura desde hace muchísimos años, debido a que el diagnóstico se hace fácilmente desde el momento mismo del nacimiento. En los años treinta, se inició un intento de clasificar estas malformaciones en una forma racional con fines terapéuticos y así los Dres. Gross y Ladd hablaban de las malformaciones altas y bajas, sobre la base de la distancia que existía entre el fondo de saco lleno de aire observado en una radiografía con el paciente invertido, y la foseta anal marcada con un cuerpo radiopaco. Si la distancia era mayor de 1.5 cm, se hablaba de una malformación alta, si la distancia era menor, se hablaba de una malformación baja; planteándose así dos formas de abordaje quirúrgico distintas; para las altas un descenso abdominoperineal previa colostomía y para las bajas un abordaje quirúrgico por vía perineal sin colostomía. (2, 3)

Posteriormente, un grupo de cirujanos australianos, encabezados por el Dr. Douglas Stephens y el Dr. Durham Smith, fueron meticulosos para hacer estudios delicados de tipo anatómico del periné en los pacientes con MAR. Basándose en sus estudios se le da una

importancia primordial a la presencia del haz pubo rectal, considerándolo como el factor principal de continencia en todos los individuos. (3)

Los trabajos realizados por el Dr. Alberto Peña, evidenciaron, en los años 80's, que el mecanismo de músculo estriado en pacientes con MAR esta representado por una estructura en forma de embudo que se extiende en forma continua desde una inserción pélvica (pubis, anillo pélvico y la cara anterior de la porción inferior del sacro) hacia abajo a la piel. Esta estructura siempre está presente y puede identificarse si se realiza una disección cuidadosa. Esta estructura muscular en forma de embudo está formada por parte del músculo elevador del ano en su porción superior y la confluencia entre el haz puborectalis, el isquiococcígeo y el pubococcígeo, llamados también esfínter externo, en su parte inferior, pero no hay forma de determinar el límite entre ambas estructuras, es por ello que se ha acuñado el término complejo muscular para hacer mención a esta porción intermedia e indeterminada entre el músculo elevador del ano y el esfínter externo. Existen otras fibras musculares superficiales y paralelas, corren en una forma parasagital y no atraviesan la línea media, cubriéndose y rodeando al complejo muscular para volver a correr pegadas a la línea media. Otro grupo importante de fibras musculares, es un grupo de haces musculares que corren en dirección cefalocaudal, paralelas al recto, perpendicular y medial a las fibras parasagitales del esfínter externo y forman parte del embudo muscular. Su contracción claramente eleva la piel anal. El complejo muscular se encuentra integrado principalmente por este grupo de músculos.

La estructura muscular en embudo es amplia en los casos en que el intestino se encuentra muy cerca de la piel ("malformaciones bajas") y es estrecho y ligeramente hipoplásico, en los casos en que el intestino esta muy separado de la piel "malformación alta". Existe usualmente correlación entre la calidad y fuerza de este mecanismo muscular con la apariencia del periné y el grado de integridad del sacro. La continencia fecal depende en parte de la preservación del mecanismo muscular completo.

Otro factor anatómico importante es la íntima unión existente entre el recto inmediatamente por encima de la fistula y la pared posterior vaginal o uretral. Ambas estructuras comparten una pared común que es técnicamente difícil separar una de la otra aún bajo visión directa.

El esfínter interno ha sido definido como un engrosamiento de la capa muscular lisa de la pared intestinal en su porción terminal, la cual se cree que es importante preservar al momento de la cirugía. (4)

A principios de 1950, se recopilaron los registros acerca de las anomalías congénitas, su incidencia y la completa contribución para morbilidad materna y fetal. Más del 90% de las anomalías congénitas ocurren en las primeras 8 semanas de gestación y más de la mitad de éstas ocurren en las primeras cuatro semanas o justo después de la gastrulación (5).

En cuanto a MAR, la incidencia completa se aproxima a 1 en 4500 a 5000 nacidos vivos (6) y el riesgo para embarazos futuros en una madre de un paciente con MAR es uno en 100. (7)

La base genética de las malformaciones anorectales (MARs) es multifactorial (8), las MARs pueden ser causadas por un evento esporádico o hereditario. Los eventos esporádicos son aislados y probablemente inducidos por una causa genética o ambiental aún desconocida. No esta claro si la causa esporádica es hereditario. Por lo que, si otro hermano o descendiente tiene una MAR, puede uno inferir que la malformación es

hereditaria más que un evento aislado o como parte de un síndrome. El patrón de herencia en MARs incluye trastornos mendelianos (autosómico dominante, recesivo, etc.), anomalías cromosómicas (por ejemplo el síndrome de ojo de gato), o teratógenos ambientales (por ejemplo diabetes materna). Algunos síndromes que incluyen MAR pueden heredarse como resultado de múltiples mutaciones en los genes.

En general, la incidencia de MAR es ligeramente mayor en varones y esto también incluye el potencial de anomalías asociadas. Una fistula rectouretral (uretra bulbar o prostática) es el defecto más frecuente en recién nacidos varones seguida de la fistula perineal. Los defectos altos, tales como la fistula a cuello vesical, ocurren en menos del 10% en las series de pacientes de sexo masculino. (9,10)

En mujeres, por mucho el defecto más frecuente es un ano imperforado con una fistula rectovestibular, seguido en frecuencia otra vez por la fistula perineal. La cloaca comprende casi el 10% de los defectos en mujeres y ocupa el tercer lugar en frecuencia. (9,10)

La MAR sin fistula ocurre en menos del 5% de los casos en ambos sexos y tiene una asociación alta con Síndrome de Down. (9,10)

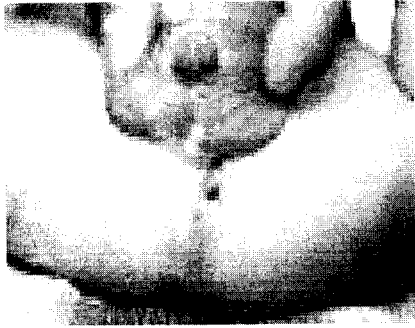
Aunque existe una larga historia de clasificaciones propuestas para MARs, la clasificación de Wingspread en defectos altos, intermedios y bajos ha sido extensamente utilizada, pero no es útil con fines terapéuticos o de pronóstico. (11)

Existe una clasificación de MARs enfocada a la orientación terapéutica y que consiste en separar las malformaciones por género y posteriormente en la necesidad de la realización o no de colostomía como tratamiento quirúrgico inicial, así pues esta clasificación es la siguiente:

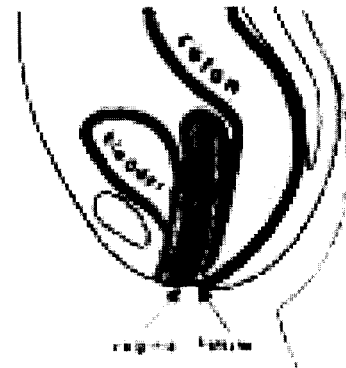
| <b>Género</b>    | <b>Malformación</b>           | <b>Requiere colostomía</b> |
|------------------|-------------------------------|----------------------------|
| <u>Masculino</u> |                               |                            |
|                  | Fístula perineal              | No                         |
|                  | Fístula rectouretral          |                            |
|                  | Bulbar                        | Sí                         |
|                  | Prostática                    | Sí                         |
|                  | Fístula rectovesical          | Sí                         |
|                  | Agenesia de recto sin fistula | Sí                         |
|                  | Atresia de recto              | Sí                         |
| <u>Femenino</u>  |                               |                            |
|                  | Fístula perineal              | No                         |
|                  | Fístula vestibular            | Sí                         |
|                  | Fístula vaginal               | Sí                         |
|                  | Agenesia de recto sin fistula | Sí                         |
|                  | Atresia de recto              | Sí                         |
|                  | Cloaca persistente            | Sí                         |

En algunos centros hospitalarios, las fístulas vestibulares se tratan inicialmente con dilataciones progresivas de la fístula, hasta llegar a un Hegar nueve o diez, para facilitar la evacuación de materia fecal, con excepción de pacientes que acuden con enterocolitis necrosante o gran distensión abdominal. En los pacientes tratados en forma inicial con las dilataciones, es posible realizar el descenso sagital posterior sin colostomía previa. Esta

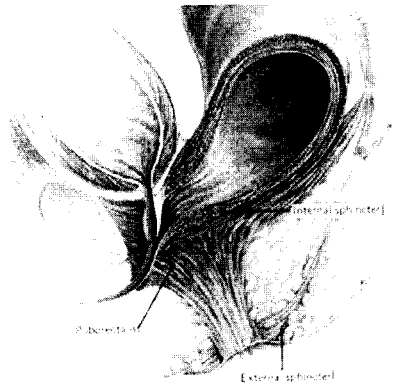
variedad de manejo debe ser realizada en centros donde se manejen en forma rutinaria y efectiva a pacientes con MARs, ya que en caso contrario seguimos prefiriendo la realización de colostomía preoperatoria.



**Fístula Perineal**



**Fístula rectovestibular**



**Fístula uretral**



**Fístula a cuello vesical**



**MAR sin fístula**



**Cloaca persistente**



## **Fisiología de los niños con malformación ano-rectal**

### **Función del esfínter**

Algunos estudios sugieren que para los niños con “MAR alta”, el número de células nerviosas en el asta ventral medial de la médula espinal, correspondiendo al esfínter anal externo y el complejo muscular, se encuentran reducidas. (12)

En contraste con el espectro de anomalías del músculo estriado voluntario en niños con MAR, no se ha observado que el estado del músculo liso afecte el pronóstico. Algunos autores sugieren que el esfínter interno es crucial para el control intestinal, lo cual es controversial en estos momentos.

### **Sensación y propiocepción**

Los pacientes con MAR comúnmente presentan problemas sensitivos, principalmente cuando son portadores de una “MAR alta”. Un sentimiento de plenitud (propiocepción) puede acompañarse de un espectro de sensación fina o rudimentaria. Es por ello imperativo, apreciar toda la musculatura y su simetría en un esfuerzo por posicionar el neano entre las fibras del mecanismo estriado voluntario (13), de esta forma la distensión y la propiocepción ayudará al niño a tener continencia fecal

### **Motilidad colónica y del rectosigmoides**

Los niños con MARs tienen un amplio espectro de trastornos en la motilidad rectosigmoidea. Los pacientes sometidos a cirugía con preservación del rectosigmoides padecen constipación. La constipación, es una de las secuelas funcionales más importantes de las MARs, es probable que resulte de hipomotilidad del rectosigmoides. La hipomotilidad es auto-perpetuable y auto-agravable, al grado que de no tratarse, puede llegar a desarrollarse un megasigmoides. En casos extremos, los niños pueden llegar a la impactación fecal, encopresis o pseudoincontinencia. El análisis de resultados posterior a la cirugía de anorectoplastía sagital posterior (ARPSP) muestran que la constipación es peor en los defectos bajos. Conociendo esto y el hecho que la hipomotilidad puede iniciar un círculo vicioso que lleve a un megasigmoides, es importante que el pediatra y el cirujano pediatra eviten el ciclo de hipomotilidad, constipación y megasigmoides. Por lo que, es necesario un seguimiento estrecho de estos pacientes utilizando tratamiento dietético, mecánico (enemas) y farmacológico para prevenir este ciclo.

En contraste con el problema de constipación secundaria a hipomotilidad, los niños con MAR que por alguna razón tuvieron pérdida del rectosigmoides sufren exactamente lo opuesto (tendencia a la diarrea). Estos niños, no tienen capacidad de reservorio y sufren de incontinencia, siendo altamente sensibles a las frutas y vegetales. (14)

## **ANOMALIAS ASOCIADAS**

Las malformaciones mas comúnmente asociadas son las del sistema genitourinario, con una incidencia que va de 20 - 54%. Que incluyen las siguientes:

Ausencia, displasia o riñon en herradura  
Reflujo vesicoureteral  
Hidronefrosis  
Hipospadias  
Escroto bífido

La triada de agenesia de pene, ausencia completa del rafe medio y ano imperforado es incompatible con la vida. (15,16)

En general, entre más alta sea la MAR es mayor la posibilidad de una anomalía genitourinaria asociada. Por ejemplo, pacientes con una cloaca persistente o una fístula a cuello vesical tienen un 90% de riesgo de presentar anomalías genitourinarias. La fístula rectouretral o la rectovestibular tienen una incidencia asociada del 30%, pero un niño con una fístula perineal tiene menos del 10% de posibilidad de presentar alteraciones genitourinarias (15). Esta información es importante para el manejo neonatal de estos niños. Por lo tanto es mandatorio para todos los recién nacidos con una MAR, realizar ultrasonido abdominopélvico El deterioro en la función renal por hidronefrosis, urosepsis o acidosis metabólica no corregida, es la causa más frecuente de morbilidad y mortalidad en pacientes con MAR. (17)

Los pacientes con patología de reflujo vesicoureteral, usualmente tienen una “MAR alta” (fístula rectourinaria), anomalías de médula espinal y a nivel del sacro (44%).

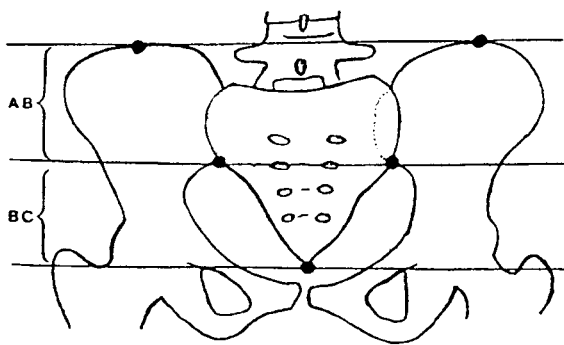
### **Anomalías esqueléticas**

Las anomalías esqueléticas asociadas a malformaciones anorectales incluyen las siguientes:

Agenesia sacra parcial o completa  
Hemivértebras  
Agenesia de vértebras torácicas  
Escoliosis  
Hemisacro  
Sacro asimétrico  
Sacro posterior protruyente

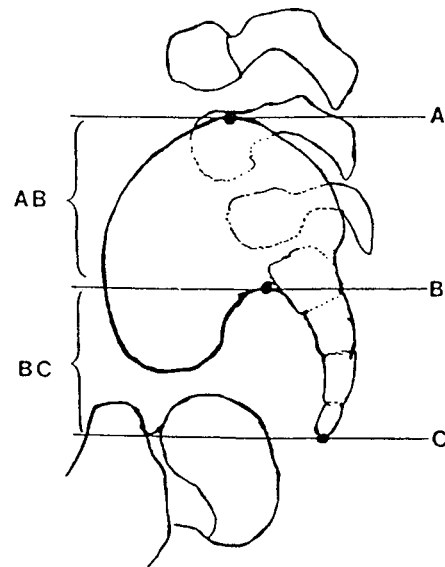
Más del 45% de los pacientes con malformaciones anorectales tienen anomalías del sacro. (18) Parece haber una excelente correlación entre el grado de anomalías sacras y el pronóstico funcional del recién nacido con MAR. La ausencia de una de las cinco vértebras sacras no ha mostrado correlación con la función. (19) Sin embargo, tres o más vértebras ausentes representan un signo pronóstico de función intestinal pobre. La técnica del índice sacro ha mostrado ser un método útil para el cirujano, para predecir el pronóstico funcional. Además, algunas veces los niños tienen cinco vértebras sacras, pero el sacro puede ser muy

corto y lucir obviamente anormal. Como resultado se perfeccionó una forma más exacta de evaluar el sacro. Tomándose una radiografía en proyección anteroposterior y una lateral, ambas de la región lumbosacra, se trazan tres líneas. La línea A se extiende a través de la porción superior de las crestas iliacas; La línea B une las espinas iliacas posteroinferiores; la línea C corre paralela a las líneas A y B, pasando a través del punto más bajo visible del sacro en la radiografía. Los niños sin MAR tienen un índice sacrococcígeo promedio (BC entre AB) de 0.7 - 0.8 en contraste con niños con MARs severas, cuyo índice puede ser tan bajo como cero. (10) Los índices bajos correlacionan con un pobre pronóstico funcional (por ejemplo incontinencia). Se ha observado que el índice sacrococcígeo es un predictor de resultado funcional cuando se comparan los tipos de malformaciones anorrectales.



$$\text{RANGO NORMAL: } \frac{BC}{AB} = 0.74$$

$$\text{RANGO NORMAL: } \frac{BC}{AB} = 0.77$$



La ausencia del cóccix es asintomática invariablemente, pero la ausencia de cualquier vértebra lumbosacra puede tener anomalías asociadas sobre todo de extremidades y sistema genitourinario acompañando a la MAR.(20) La triada de Currarino es un ejemplo de una anomalía específica del sacro, la triada consiste de hemisacro, estenosis anal y masa presacra (teratoma, quiste dermoide ó menigocele anterior).

Los factores que influyen en el desarrollo normal de la columna vertebral incluyen diabetes materna insulino-dependiente, trauma fetal y fiebre prolongada durante el embarazo (21). Varias causas de anomalías sacras como las MARs son multifactoriales e incluyen factores hereditarios y ambientales. Es de interés, que las características de los pacientes con deformidades lumbosacras aisladas, son similares a aquellas de los pacientes con MARs. Estas similitudes incluyen flacidez de los glúteos, acortamiento del pliegue interglúteo, pérdida de la masa muscular perineal y déficit motor del elevador del ano (S2 a S5) y músculos glúteos L5 a S1). La sensación se deriva de los ganglios de las raíces dorsales y nervios sensoriales periféricos, y ambos se derivan de la cresta neural. En contraste con MARs aisladas, donde encontramos alteraciones no únicamente en la capacidad motora, sino también en la sensación perineal derivada de la cresta neural; la sensibilidad en niños con agenesia lumbosacra relativamente no está afectada. (22) Cuando comparamos anomalías aisladas del sacro o deformidades del sacro y de las extremidades, la agenesia del sacro asociada con cualquier anomalía visceral (como las MARs) constituye el peor pronóstico funcional. (23)

### **Anomalías Cardiovasculares**

Están presentes en 12 a 22% de los pacientes con MAR. Las lesiones más comunes son la tetralogía de Fallot y la comunicación interventricular. Las “MARs altas” son las que tienen mayor riesgo de acompañarse de alguna anomalía cardíaca. (24)

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

En la clínica de ano y recto del Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG) no se cuenta con ningún estudio a la fecha que permita conocer mediante la medición en radiografías de región lumbosacra con proyección anteroposterior y lateral el índice sacrococcígeo (ISC) en los diferentes tipos de MAR. Consideramos es importante llevar a cabo este estudio para conocer los rangos del ISC, según el tipo de la malformación anorrectal y conocer si existe alguna tendencia.

## **JUSTIFICACIÓN**

Llevar a cabo un estudio de esta naturaleza nos permitirá además de conocer los rangos del índice sacrococcígeo en cada una de las dos proyecciones radiológicas (anteroposterior y lateral), podremos identificar la incidencia y tipo de alteraciones esqueléticas a nivel de columna, que se encuentran asociadas a este tipo de malformaciones anorrectales y compararlas con lo descrito en la literatura mundial.

## **OBJETIVO PRINCIPAL**

Determinar el comportamiento del índice sacrococcígeo en pacientes con MAR operados en el Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG) o fuera de él y que se encuentran captados en los expedientes de la clínica de Ano y Recto del hospital, así como en población abierta.

## **OBJETIVOS ESPECIFICOS**

Conocer el comportamiento del índice sacrococcígeo en pacientes con MAR para cada tipo de malformación.

Identificar mediante los estudios radiológicos realizados la presencia de alteraciones esqueléticas como hallazgo incidental a nivel de columna vertebral.

Comparar los resultados obtenidos en nuestro trabajo con lo descrito en la literatura.

## **MATERIAL Y METODOS**

Se revisaron los expedientes radiológicos del Hospital Infantil de México Federico Gómez de pacientes con MAR que fueron operados dentro y fuera de él y que su seguimiento se llevó a cabo por la clínica de malformaciones anorectales del HIMFG. Así como las radiografías en proyección anteroposterior (AP) y lateral de pacientes sin MAR archivados en la clínica de Ano y Recto del HIMFG.

### **CRITERIOS DE INCLUSIÓN**

Pacientes de ambos sexos portadores de MAR y que tuvieron seguimiento en el Hospital Infantil de México Federico Gómez a partir diciembre 1996 a diciembre del 2004.

### **CRITERIOS DE EXCLUSIÓN**

Pacientes que no cuenten con radiografía en proyección anteroposterior y lateral de sacro y aquellos en los que la técnica radiológica es deficiente para realizar la medición del índice sacrococcígeo.

### **METODO**

Es un estudio retrospectivo y longitudinal. Se revisaron los expedientes radiológicos de pacientes de la clínica de Ano y Recto del HIMFG de acuerdo a cada tipo de malformación anorectal que presentaron. Teniendo especial interés en las radiografías AP y lateral de columna lumbosacra; a las cuales, además de identificar malformaciones óseas, se les calculó el ISC.



## **DEFINICIÓN DE LAS UNIDADES DE OBSERVACIÓN**

Índice Sacro coccígeo: Se determina mediante el trazo de 3 líneas transversales y paralelas entre sí, en las radiografías con proyección anteroposterior y lateral de columna lumbosacra. Línea A que atraviesa la parte más alta de las crestas iliacas; línea B que une las espinas iliacas posteroinferiores; línea C en la parte más baja de la última vértebra sacra. (Distancia BC entre distancia AB = índice sacrococcígeo).

Fístula Perineal: Ausencia de ano, el recto se abre anormalmente en un pequeño orificio, usualmente estenótico y casi siempre localizado anterior al centro del esfínter rectal.

Fístula de recto a vía urinaria: Cuando el recto se abre anormalmente a algún sitio de la vía urinaria (cuello vesical, uretra prostática, uretra bulbar).

Ano imperforado sin fístula: Ausencia de ano con cabo rectal ciego, sin comunicación del recto a vía urinaria o región perineal.

Atresia de recto: Ano permeable pero ciego, generalmente mayor de 2 cm por arriba de la línea pectínea y con un cabo ciego de recto proximal.

Fístula rectovestibular : Ausencia de ano, el recto se abre anormalmente a través de un orificio estenótico en el vestíbulo de los genitales femeninos (espacio entre el borde posterior de la vagina y la horquilla de los labios mayores).

Cloaca persistente: Defecto en el que el recto, vagina y uretra confluyen a un canal común, abriéndose por un orificio perineal único.

Fístula vaginal: Paciente con ausencia de ano, el recto se abre anormalmente a través de un orificio estenótico hacia la vagina.

## RESULTADOS

Se analizaron un total de 450 expedientes de pacientes con MAR, de los cuales se excluyeron 61 ya que no contaron con el expediente radiológico completo o el diagnóstico no pudo precisarse ya que habían sido operados en otra institución.

Los pacientes con expediente completo fueron 389, de los que 214 (55%) fueron del sexo masculino y 175 (45%) del sexo femenino.

Del total de los pacientes, la distribución por tipo de MAR fue la siguiente:

| <b>Malf. Anorectal</b>      | <b>Número de pacientes</b> | <b>Porcentaje</b> |
|-----------------------------|----------------------------|-------------------|
| Perineal                    | 99                         | 25.4              |
| Vestibular                  | 97                         | 24.9              |
| F. Bulbar                   | 59                         | 15.2              |
| F. prostática               | 38                         | 9.8               |
| Persistencia de cloaca      | 26                         | 6.7               |
| F. a cuello vesical         | 17                         | 4.4               |
| Sin fístula y Sínd. de Down | 15                         | 3.9               |
| MAR compleja                | 11                         | 2.8               |
| Sin fístula y sin Down      | 12                         | 3.1               |
| Estenosis rectal            | 10                         | 2.6               |
| Currarino                   | 3                          | 0.8               |
| Atresia de recto            | 1                          | 0.3               |
| Fístula vaginal             | 1                          | 0.3               |

**Tabla 1. Distribución por tipo de MAR.**

Tomando en cuenta el total de los pacientes, en las radiografías con proyección anteroposterior (AP) el rango del ISC fue de 0.01-a 1.10 ( media de 0.62), mientras que para la proyección lateral el rango obtenido fue de 0.04 - 1.34 ( media de 0.69).

Del total de pacientes (389), fueron 318 (81.7%) que no presentaron anomalías esqueléticas asociadas , en 20 pacientes (5.1%) existieron hemivértebras sacras, en 4 (1.0%) hubo ausencia de sacro,14 (3.6%) pacientes presentaron hemivértebras lumbares, 17 (4.4%) con ausencia de tres o más vértebras sacras, 2 pacientes (0.5% ) con hemivértebras torácicas, 2 (0.5%) con ausencia de sínfisis del pubis, 6 (1.5%) con falta de fusión de vértebras lumbares y 6 (1.5%) con presencia de hemisacro

| <b>ANOMALIA ESQUELETICA ASOCIADA</b>      | <b>OBS*</b> |
|---|-------------|
| NINGUNA                                   | 318         |
| AUSENCIA SACRO                            | 4           |
| HEMIVERTEBRA LUMBAR                       | 14          |
| HEMIVERTEBRA. SACRA                       | 20          |
| HEMIVERTEBRA TORACICA                     | 2           |
| AUSENCIA SINFISIS. PUBIS                  | 2           |
| AUSENCIA DE 3 o + VERTEBRAS SACRAS        | 17          |
| FALTA FUSION LUMBAR (MAS DE UNA VERTEBRA) | 6           |
| HEMISACRO                                 | 6           |
| <b>TOTAL</b>                              | <b>389</b>  |

**Tabla 2. Anomalías esqueléticas asociadas del total de pacientes**

**\*OBS** (Anomalía esquelética única)

De la serie total, 15 pacientes (3.9%) tuvieron más de una anomalía esquelética asociada en las radiografías.

De los 99 (25.4%) pacientes que correspondieron a las MARs con fistula rectoperineal, 64 (64.6%) correspondieron al sexo masculino y 35 (35.4%) al femenino.

El ISC de estos pacientes se comportó de la siguiente manera en las radiografías, en la proyección AP con un rango de 0.25 - 1.10 (media de 0.67), mientras que en la radiografía lateral fue de 0.33 – 1.34 (media de 0.74).

Del grupo total de pacientes con fistula perineal, sólo siete (7.1%) de ellos presentaron alguna alteración esquelética a nivel de columna asociada, cinco pacientes (5.1%) con hemivértebras sacras y dos (2%) con hemivértebras lumbares. Un solo paciente tuvo una segunda anomalía esquelética asociada que correspondió a ausencia de tres o más vértebras sacras.

El segundo tipo de MAR en frecuencia fue la fistula rectovestibular con 97 (24.9%) pacientes, en las cuales el ISC tuvo un rango de 0.11 – 1.10 en la radiografía AP (media de 0.63) y en la RX lateral el rango fue de 0.16 – 1.19 (media de 0.70).

De las 97 pacientes, sólo 15 (14.4%) tuvieron anomalías esqueléticas de columna asociadas; 3 (3.1%) hemivértebras sacras, 4 (4.1%) ausencia de tres o más vértebras sacras, 3 (3.1%) hemivértebras lumbares, dos pacientes (2.1%) con falta de fusión lumbar, una paciente (1%) con hemivértebras torácicas. Se encontraron un total de 5 (5.2%) pacientes con una segunda anomalía esquelética asociada que correspondió a la ausencia de tres o más vértebras sacras.

El tercer tipo de MAR fue la fistula a uretra bulbar, con 59 (15.2%) pacientes; en ellos el ISC tuvo un rango de 0.30 – 1.0 (media de 0.61) en la proyección AP y de 0.20 – 1.0 (media de 0.65) para la RX lateral. Trece pacientes tuvieron alguna anomalía esquelética asociada; 5 (8.5%) con ausencia de tres o más vértebras sacras, 3 (5.1%) con hemivértebra lumbar y 1 (1.7%) con una hemivértebra a nivel torácico, dos pacientes (3.4%) con hemivértebras sacras y dos (3.4%) con falta de fusión lumbar. Tres pacientes presentaron

una segunda anomalía esquelética asociada un paciente con hemivértebra lumbar, otro con ausencia de tres o más vértebras sacras y uno con falta de fusión de vértebras lumbares. La medición del ISC en los 38(9.8%) pacientes con MAR con fístula a uretra prostática, fue la siguiente, para la radiografía en AP con un rango de 0.08 – 0.96 (media de 0.59) y en la lateral de 0.04 – 1.10 (media de 0.70). Del número total de pacientes, 29 (76.3%) no presentaron ninguna anomalía esquelética asociada, sólo 9 (23.7%) tuvieron lo siguiente: 3 (7.9%) con hemivértebra sacra, 3 (7.9%) ausencia de tres o más vértebras sacras, 1 (2.6%) una hemivértebra lumbar, uno (2.6%) con ausencia de sacro y uno (2.6%) con presencia de hemisacro. Sólo un paciente presentó una segunda anomalía esquelética asociada que consistió en presencia de hemivértebra lumbar.

En los pacientes con persistencia de cloaca, que fueron 26 (6.7%), el ISC se midió en la RX AP de 0.01 – 0.93 (media de 0.49) y en la lateral con un rango de 0.05 – 0.84 (media de 0.56), 18 de ellas (69.2%) no presentaron anomalías esqueléticas asociadas en columna, 2 (7.7%) tuvieron ausencia de sacro, 2 (7.7%) presentaron ausencia de la sínfisis del pubis, 2 (7.7%) presentaron ausencia de tres o más vértebras sacras, 1 (3.8%) hemivértebra lumbar, 1 (3.8%) hemivértebra sacra. Sólo una paciente presentó segunda anomalía asociada que correspondió a ausencia de tres o más vértebras sacras.

Los pacientes con MAR tipo fístula a cuello vesical correspondieron al 4.4% del total, en ellos el ISC se midió con rango de 0.28 – 1.10 (media de 0.57) en la RX AP y con un rango de 0.24 – 1.17 (media de 0.63) en la radiografía lateral; 11 pacientes (64.7%) no tuvieron alteraciones esqueléticas, mientras que 3 (17.6%) presentaron hemivértebra sacra, 1 (5.9%) hemivértebra lumbar, 1 (5.9%) falta de fusión lumbar, un paciente (5.9%) con hemisacro. De los 17 pacientes, tres presentaron una segunda anomalía esquelética de columna asociada y fueron ausencia de tres o más vértebras sacras, falta de fusión lumbar y presencia de hemisacro.

Quince pacientes (3.9%) presentaron MAR sin fístula con síndrome de Down asociado, en ellos el ISC se midió en la RX AP con un rango de 0.16 – 1.0 (media de 0.62), en la proyección lateral de 0.28 – 1.0 (media de 0.73); 10 (66.7%) de los pacientes correspondieron al sexo masculino y 5 (33.3%) al femenino. Sólo un paciente presentó anomalía esquelética asociada y consistió en la ausencia de tres o más vértebras sacras.

La MAR sin fístula y sin síndrome de Down se presentó en 12 (3.1%), 11 (91.7%) fueron del sexo masculino y sólo 1 (8.3%) del sexo femenino. El rango del ISC fue de 0.17 – 1.0 (media de 0.66) en la placa AP y de 0.23 – 1.10 (media de 0.70) en la RX lateral. Un paciente (8.3%) presentó ausencia de sacro y otro paciente presentó hemivértebra sacra. Ninguno tuvo una segunda anomalía de columna asociada.

En los 11 (2.8%) pacientes con MAR compleja, el ISC tuvo un rango de 0.06 – 0.72 (media de 0.51) para la proyección AP y de 0.20 – a 0.94 (media de 0.53) en la RX lateral. Cuatro (36.4%) del total de los pacientes fueron del sexo femenino y 7 (63.6%) del masculino. Dos pacientes (18.2%) presentaron hemivértebra lumbar, dos (18.2%) con ausencia de tres o más vértebras sacras, uno (9.1%) tuvo hemivértebra sacra, otro (9.1%) con falta de fusión lumbar y uno (9.1%) con presencia de hemisacro. Ninguno de los 11 tuvo una segunda anomalía esquelética asociada.

De los 10 (2.6%) pacientes con estenosis rectal, 5 (50%) fueron del sexo femenino y 5 (50%) del masculino. En la RX AP el ISC tuvo un rango de 0.46 – 0.90 (media de 0.69) y en la placa lateral de 0.55 – 0.83 (media de 0.73); sólo 1 (10%) paciente tuvo malformación

esquelética que consistió en la presencia de hemivértebra lumbar. Ninguno de los 11 tuvo una segunda alteración esquelética en la radiografía.

Hubo 3 (0.8%) pacientes con Síndrome de Currarino, en ellos el ISC en proyección AP se midió en un rango de 0.36 – 0.54 (media de 0.44) y en la lateral de 0.20 – 0.48 (media de 0.34). De los 3, 2 (66.7%) fueron varones y 1 mujer. Los tres cumplieron el requisito de hemisacro, estenosis rectal y masa presacra para considerarse Currarino, ninguno de los cuatro tuvo una segunda anomalía vertebral asociada.

Se obtuvo sólo un paciente (0.3%) con atresia de recto, el paciente fue del sexo masculino; el ISC fue de 0.56 en la RX AP y de 0.67 en la proyección lateral. No presentó alteración vertebral asociada.

En la paciente con fistula vaginal el ISC fue de 0.72 en la placa AP y de 1.0 en la lateral, presentó además una hemivértebra a nivel sacro y como segunda anomalía asociada una hemivértebra a nivel torácico.

Se revisaron 181 pacientes sin patología anorectal que contaban con RX AP y lateral de columna lumbosacra en el archivo del HIMFG; en ellos se midió un ISC en la placa AP con un rango de 0.30 – 1.21 (media de 0.73) y en la RX lateral con rango de 0.41 – 1.40 (media de 0.78); de estos pacientes 114 (63%) correspondieron al sexo masculino y 67 (37%) al femenino. Ninguno presentó anomalías esqueléticas de columna asociadas.

## DISCUSIÓN

Por ser el HIMFG una institución de tercer nivel y además un hospital de concentración a nivel nacional, la cantidad de pacientes con MARs que son tratados en él, comprende un número considerable, por lo que al no contar con un estudio de ellos, que nos permitiera determinar el comportamiento del índice sacrococcígeo para cada tipo de MAR consideramos que era importante llevarlo a cabo, para que posteriormente en base a los resultados obtenidos se pueda efectuar un estudio que permita conocer si el índice sacrococcígeo es un indicador pronóstico en función de continencia fecal en los pacientes con MARs; así mismo ya que no se cuenta en nuestro medio con ningún estudio del ISC en población sin patología anorectal y tenemos expedientes radiológicos de pacientes sin MAR que contienen radiografías tanto con proyección anteroposterior como lateral, es importante determinar el índice sacrococcígeo en ellos para conocer su comportamiento y tener los rangos que pudieran considerarse como “normales” tomando en cuenta que no presentan patología anorectal.

De esta forma obtuvimos un total de 450 pacientes de los que tuvieron que excluirse 61, ya que no contaban con el expediente radiológico completo o el diagnóstico del tipo de MAR no podía precisarse porque fueron tratados de inicio en otro hospital y ya habían sido operados. Como era de esperarse la MAR que predominó fue la fístula rectouretral (uretra bulbar + uretra prostática) en el sexo masculino seguido de la fístula perineal, en el sexo femenino la fístula más común fue la rectovestibular, seguida por las perineales. En nuestra serie las MARs predominaron en el sexo masculino (relación 1.2 – 1).

Similar a lo descrito en la literatura, mientras más complejo sea el defecto, la posibilidad de presentar anomalías asociadas a nivel de columna vertebral es mayor, en este caso, el número de anomalías esqueléticas asociadas se incrementó en los pacientes con MAR con fístulas a vías urinarias, cloacas y en las malformaciones complejas. De igual manera, los índices sacrococcígeos medidos fueron menores en los pacientes con malformaciones anorrectales con fístulas localizadas a vía urinaria, cloacas y en aquellos que se consideraron MAR compleja.

Es importante comentar que del total de los pacientes estudiados, los únicos que tienen síndrome de Down están incluidos en las MARs del tipo sin fístula, no existe en la serie ningún paciente con Down que tenga otro tipo de MAR.

El valor medio obtenido del índice sacrococcígeo en nuestra población sin patología anorectal fue similar a lo descrito en la literatura, con valores de 0.73 para la proyección anteroposterior y de 0.78 para la proyección lateral.

## CONCLUSIONES

En las MARS, el sexo masculino predomina sobre el femenino (relación 1.2 a 1).

La malformación anorectal más común en nuestra serie fue la fistula rectouretral para el sexo masculino, y la fistula rectovestibular para el femenino, conforme a lo descrito en la literatura.

La media obtenida para el índice sacrococcígeo en pacientes sin patología anorectal de nuestra serie, es similar a lo descrito por el Dr. Peña, tanto para la proyección anteroposterior como para la lateral, con 0.73 para la AP y de 0.78 para la lateral.

Mientras más compleja sea la malformación anorectal, el valor del índice sacrococcígeo será menor, y la posibilidad de presentar anomalías esqueléticas asociadas se incrementa.

Las anomalías esqueléticas asociadas más comunes son las que involucran al sacro, principalmente la presencia de hemivértebras, así como la ausencia de tres o más vértebras sacras principalmente, seguidas por la presencia de hemivértebras lumbares.

En nuestra serie todos los pacientes con Síndrome de Down tuvieron MAR sin fistula, no tuvimos ningún paciente con Síndrome de Down que tuviera otro tipo de MAR. Sus alteraciones esqueléticas fueron parecidas a las de los pacientes con fistulas uretrales.

En base a los resultados obtenidos en esta serie, podrá realizarse un estudio que permita conocer si el índice sacrococcígeo es un indicador pronóstico fidedigno para la función de la continencia fecal.

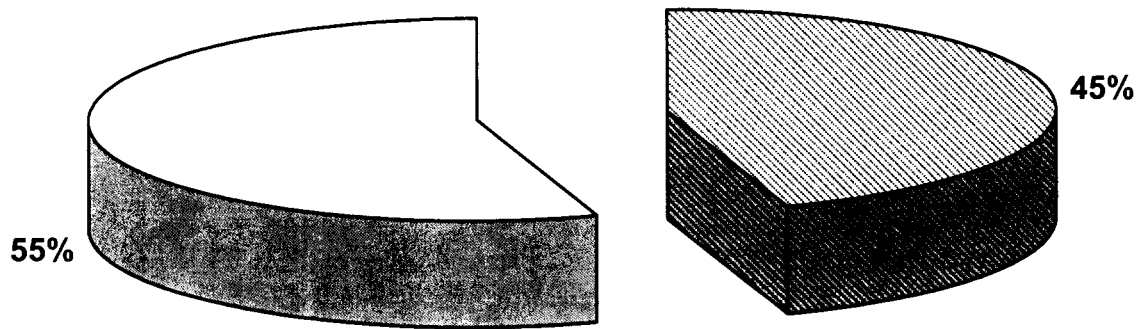
# **ANEXOS**





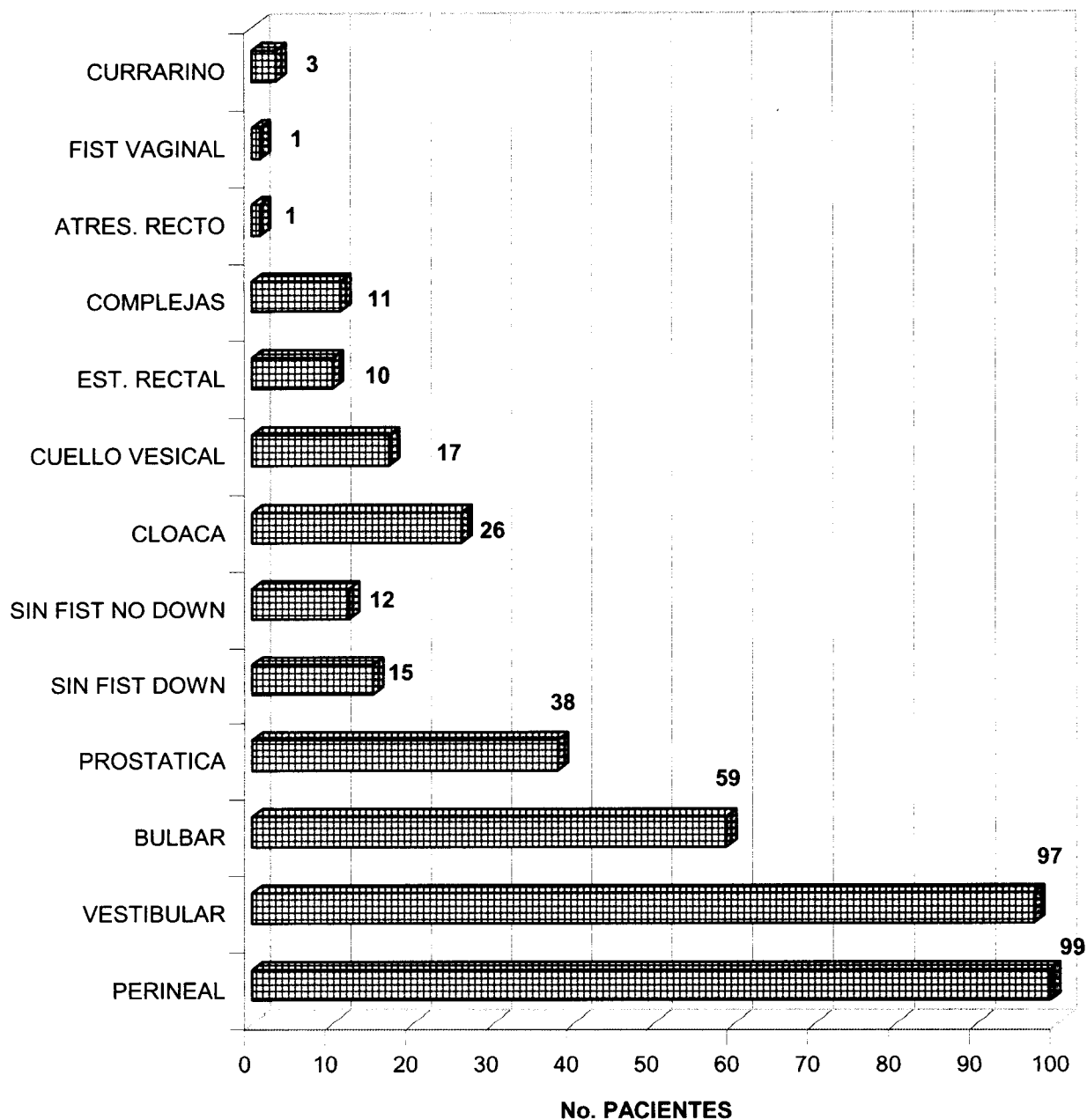
# **GRAFICAS**

## RELACION POR SEXO DE PACIENTES CON MALFORMACION ANO RECTAL

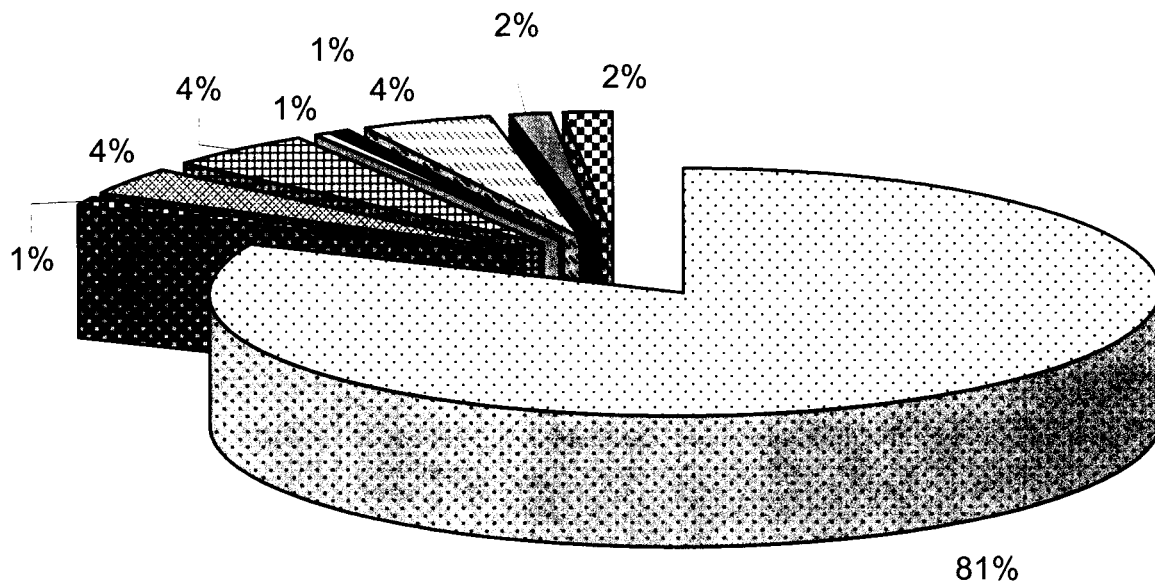


■ FEMENINO □ MASCULINO

## DISTRIBUCION DE LOS TIPOS DE MALFORMACION AÑO RECTAL

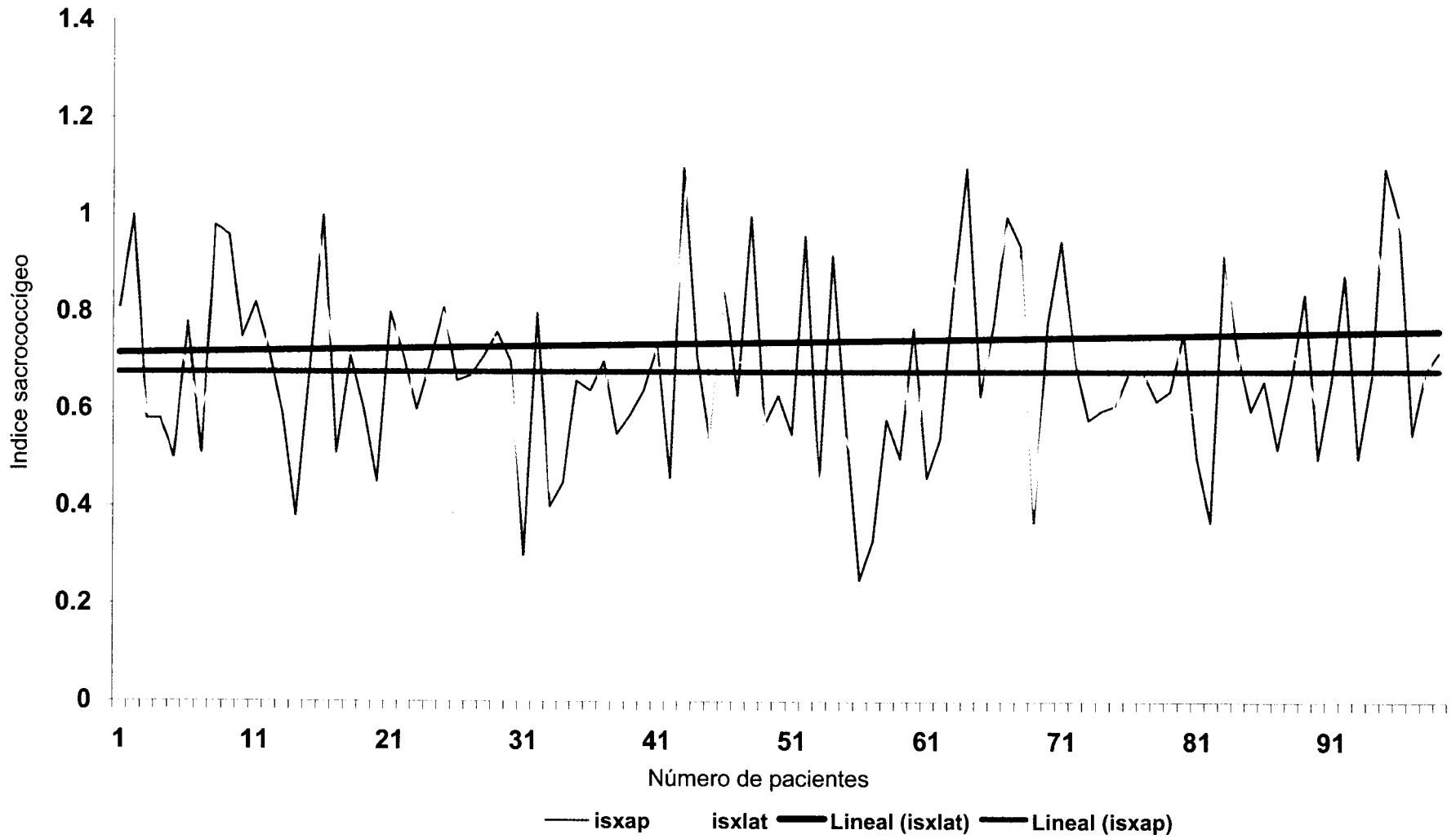


## RELACION DE ANOMALIAS ESQUELETICAS ASOCIADAS A LOS PACIENTES CON MALFORMACION ANO RECTAL

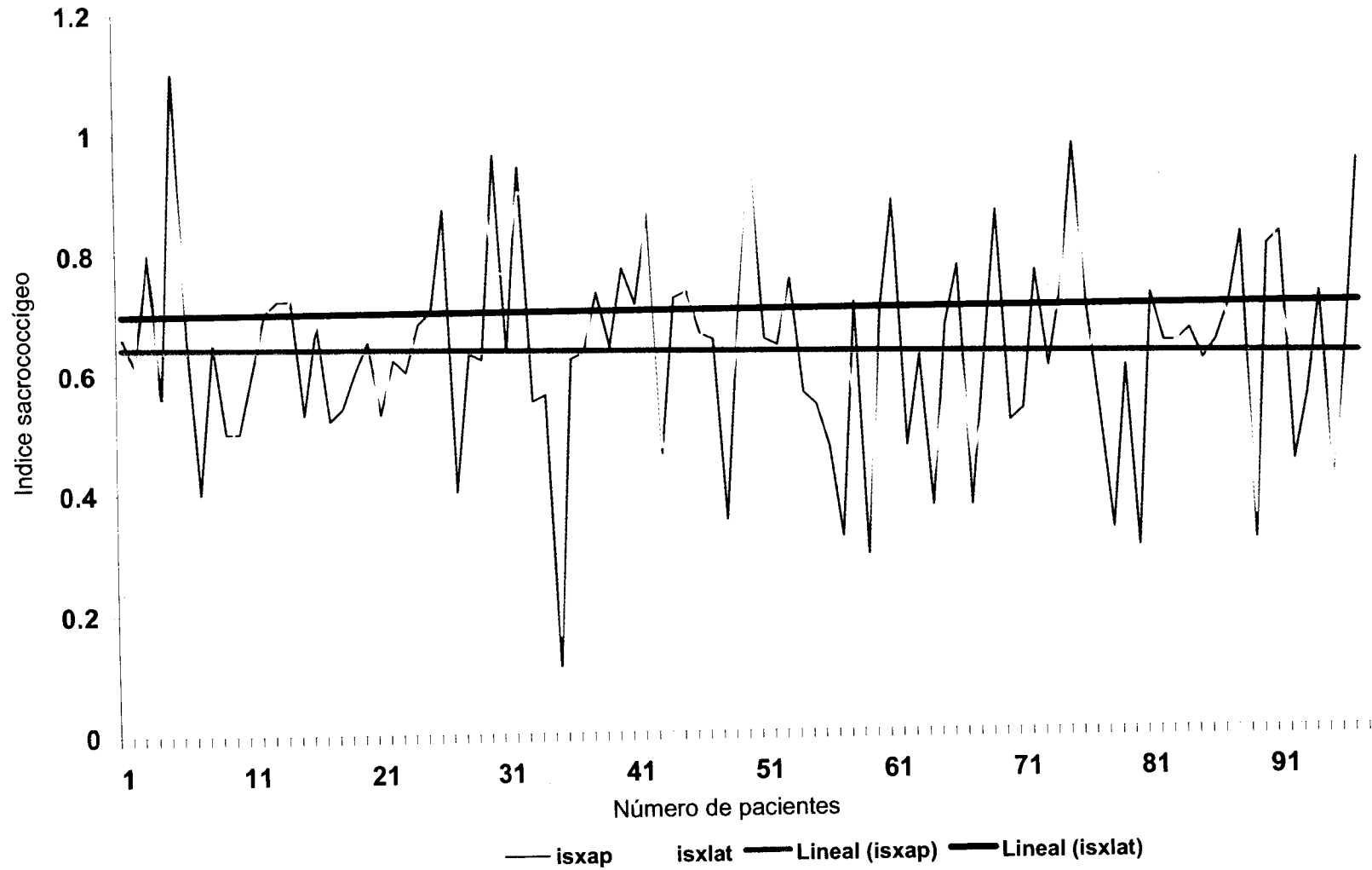


- NINGUNA
- AUSENCIA SACRO
- HEMIVERTEBRA LUMBAR
- HEMIVERTEBRA. SACRA
- HEMIVERTEBRA TORACICA
- AUSENCIA SINFISIS. PUBIS
- AUSENCIA DE 3 o + VERTEBRAS SACRAS
- FALTA FUSION LUMBAR
- HEMISACRO

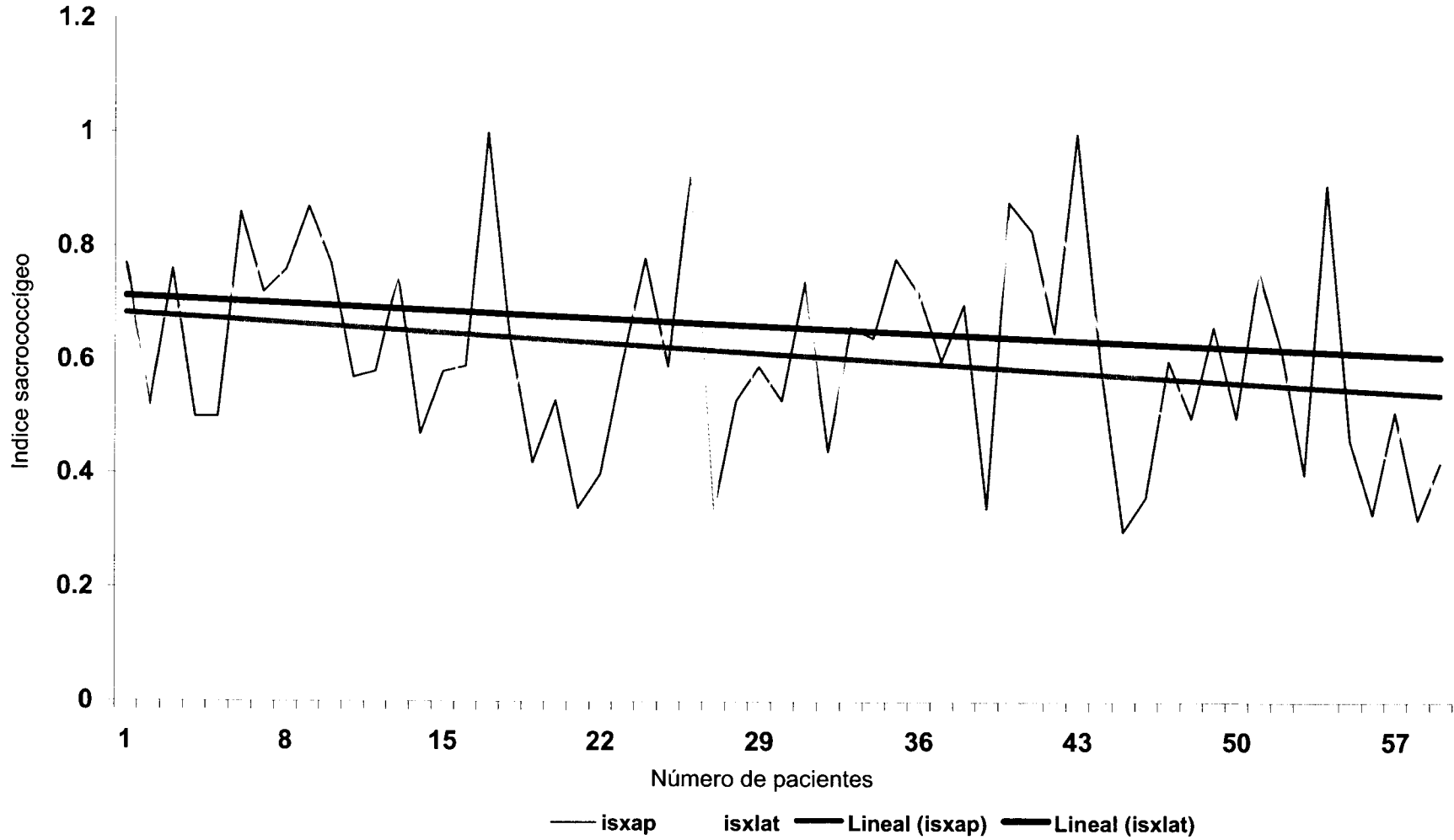
# Fístula Perineal



# Fístula Vestibular

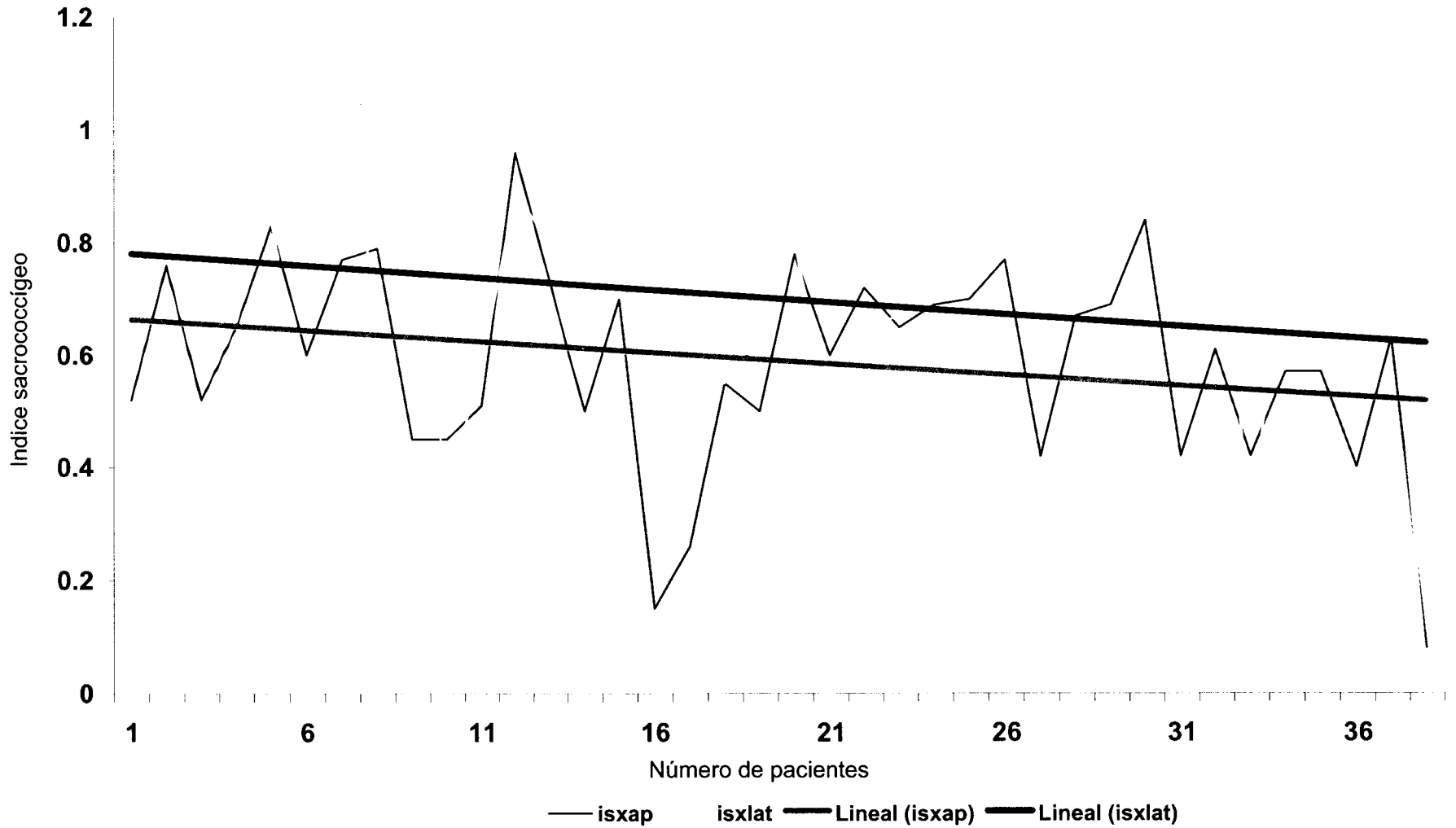


# Fístula Bulbar

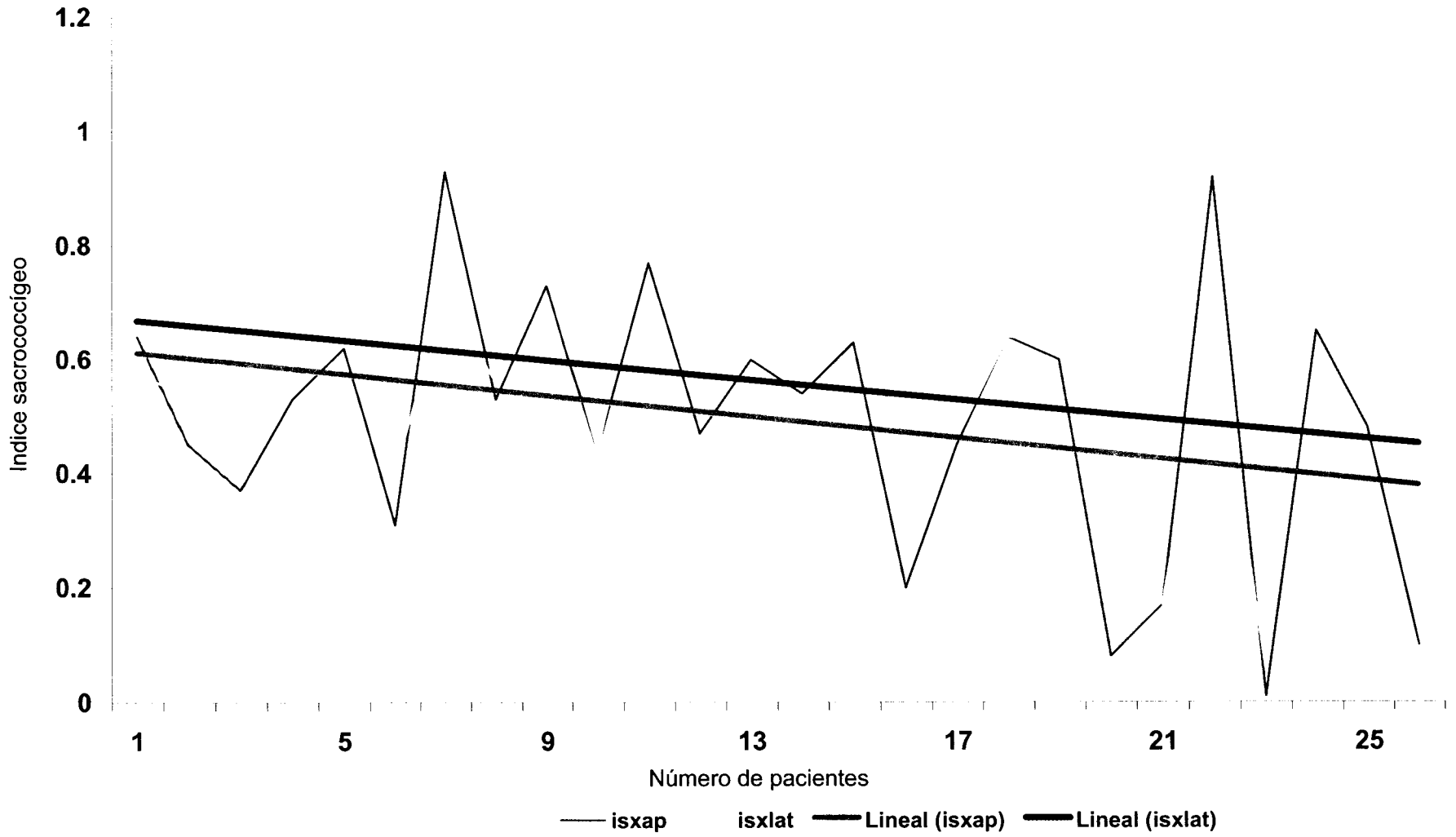




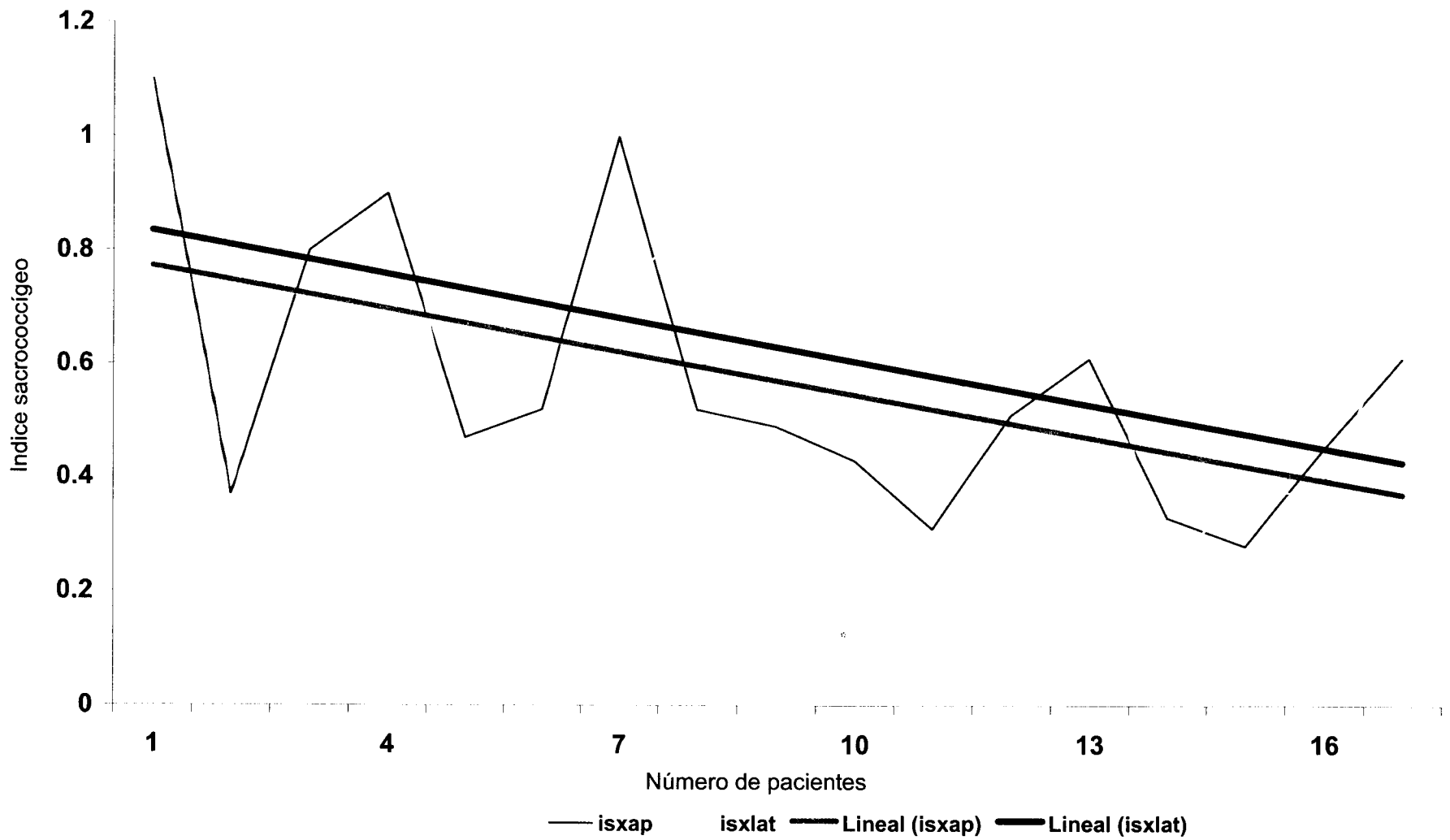
# Fístula Prostática



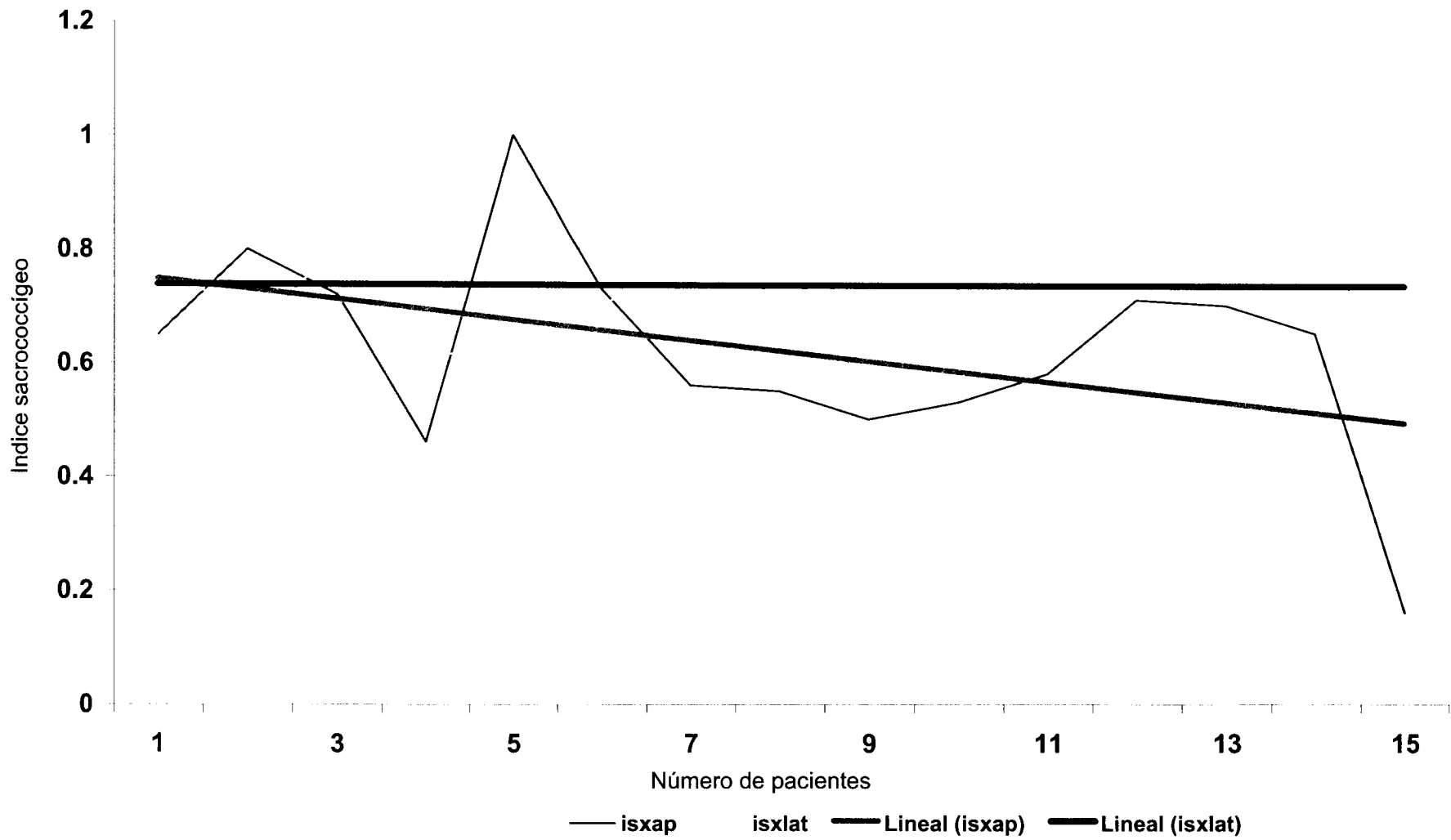
# Cloaca



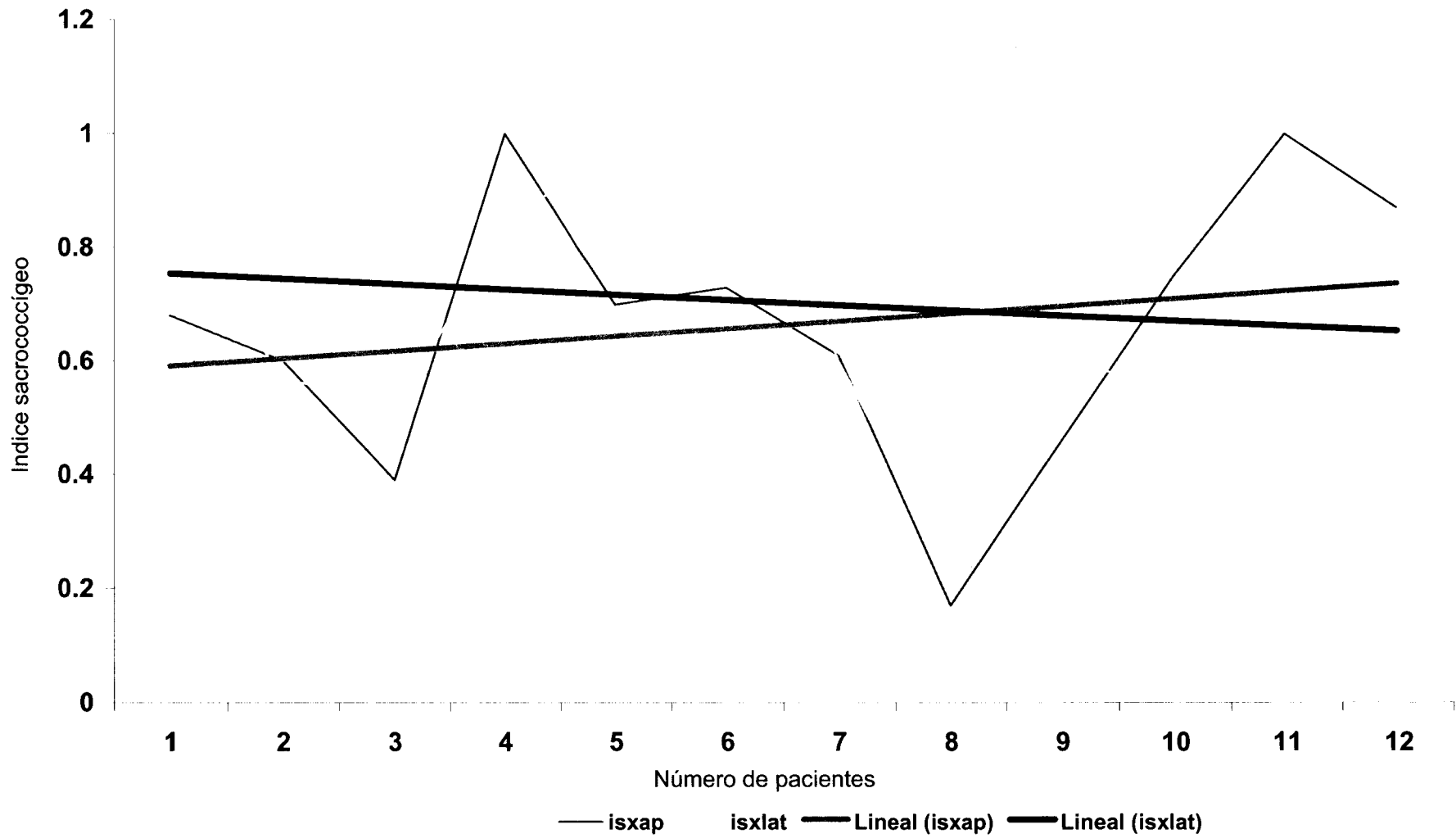
# Fístula a Cuello Vesical



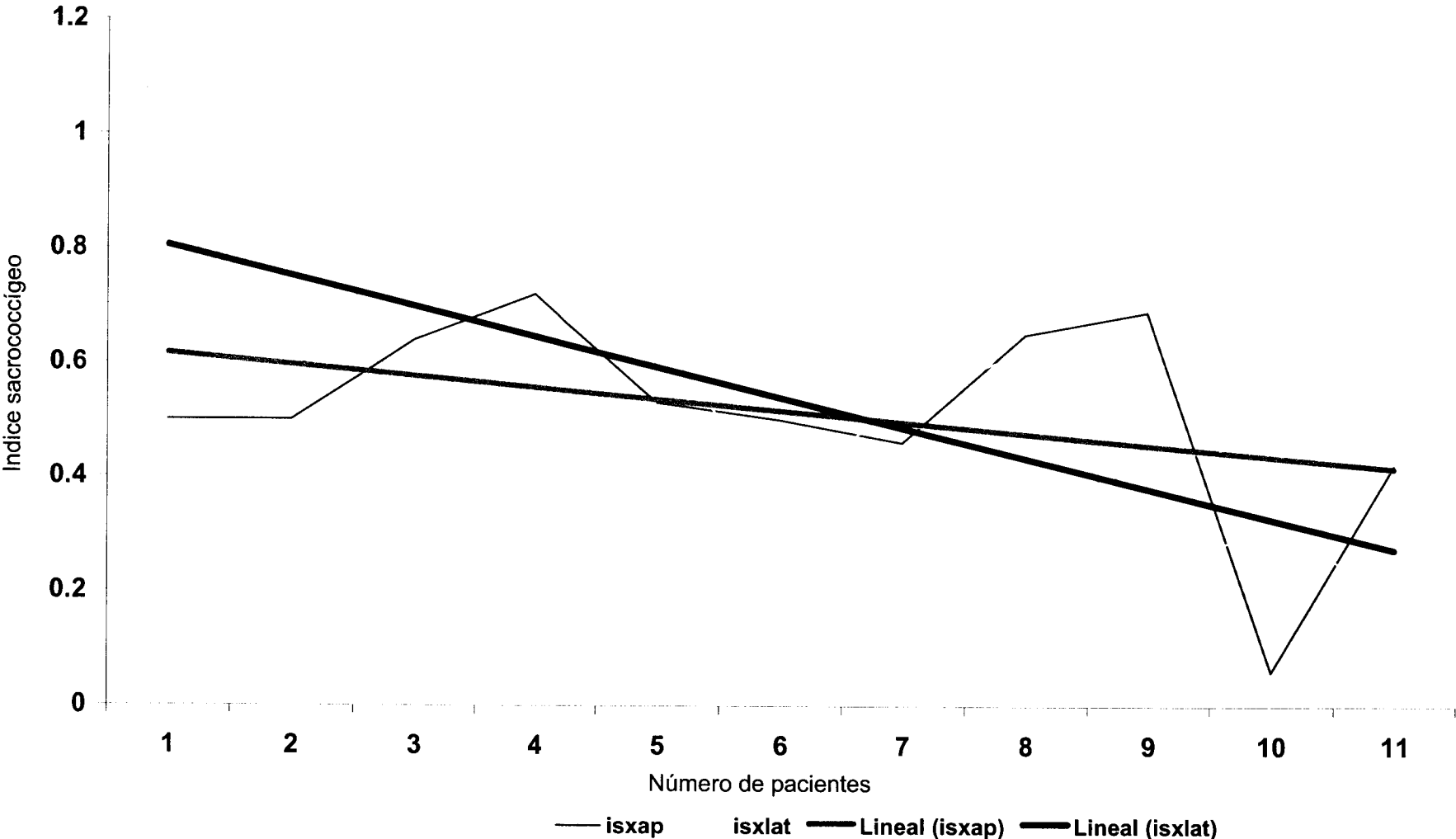
# Sin Fístula Down



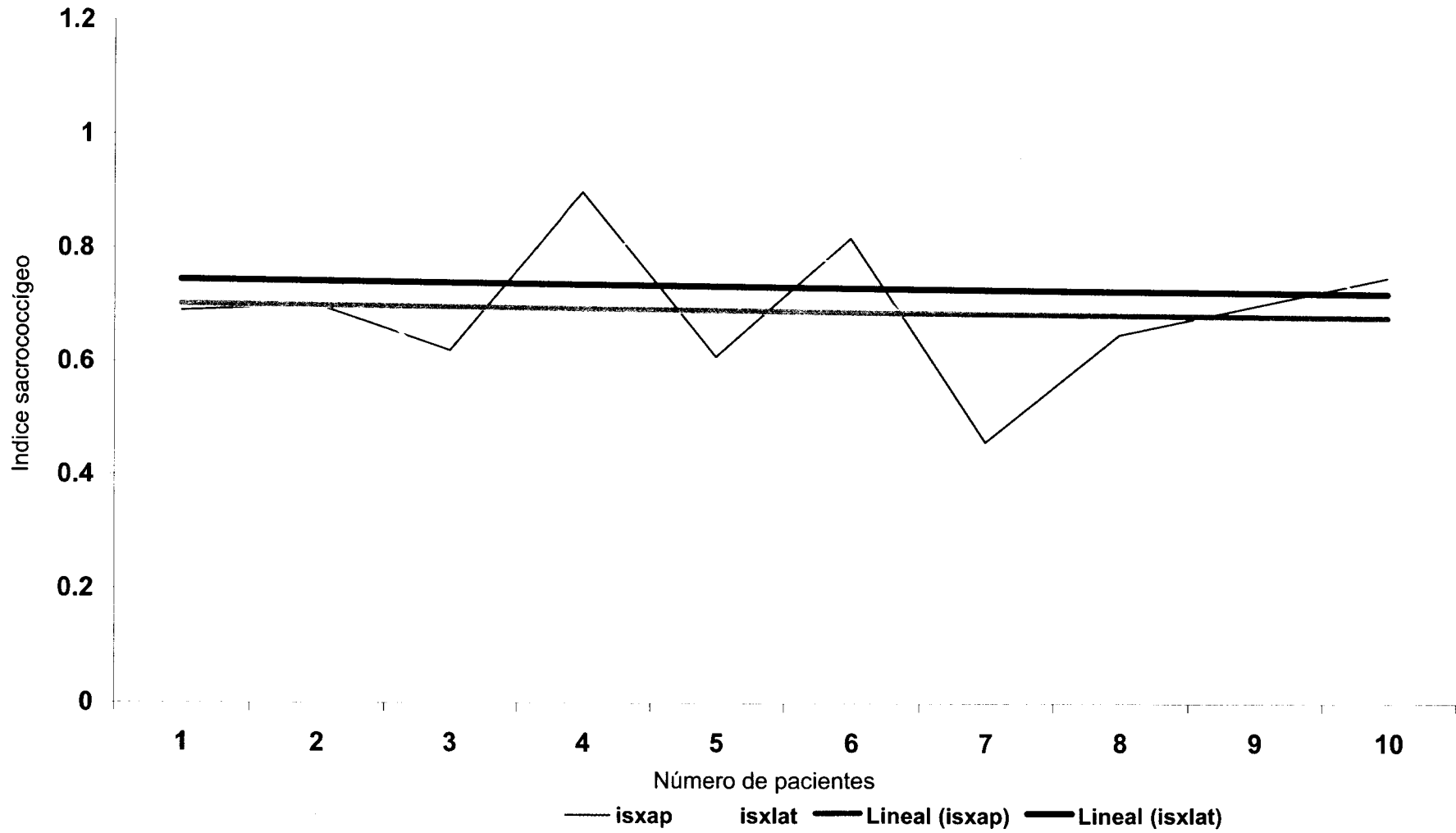
# Sin Fístula no Down



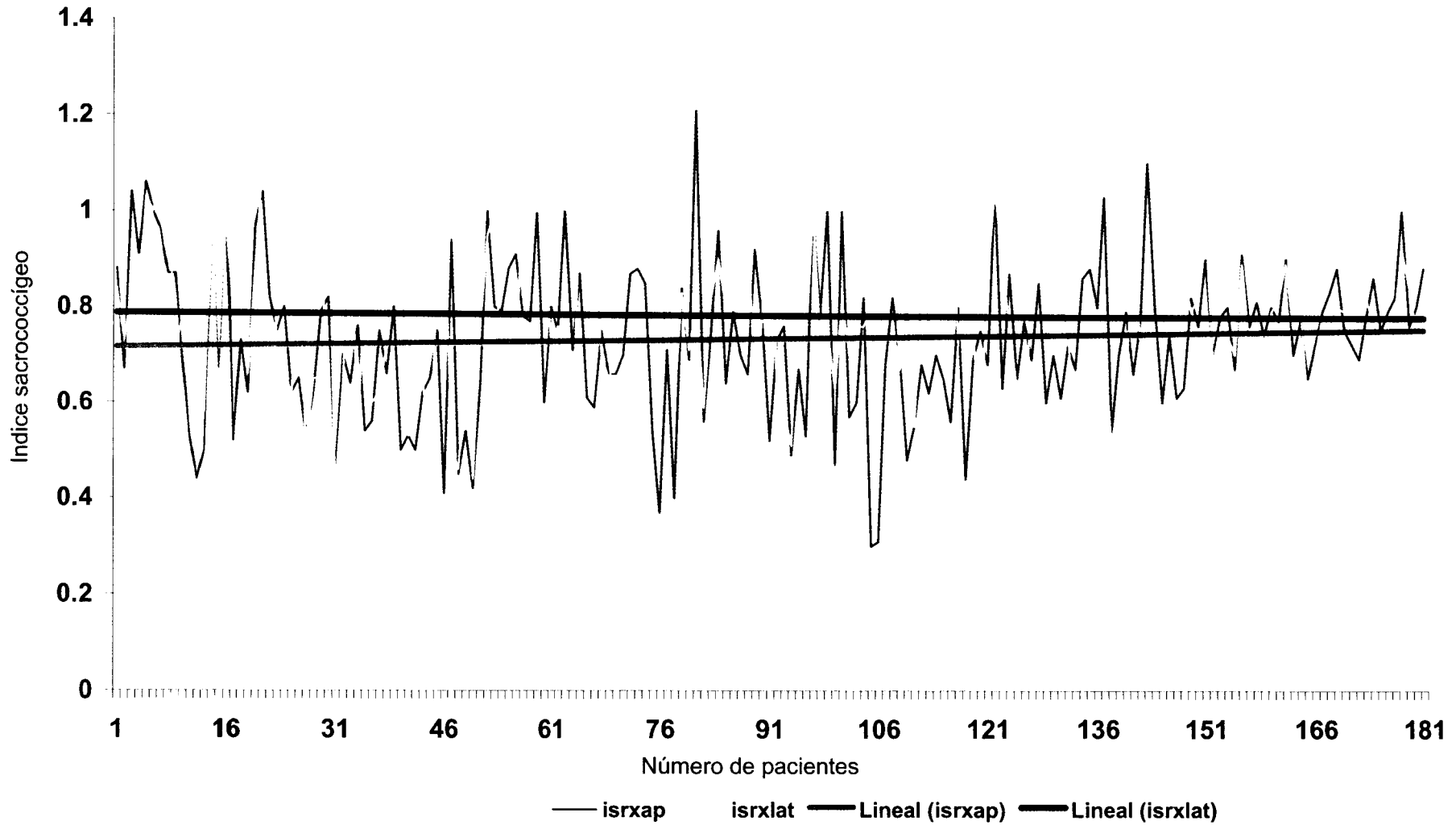
# Fístulas Complejas



# Estenosis Rectal

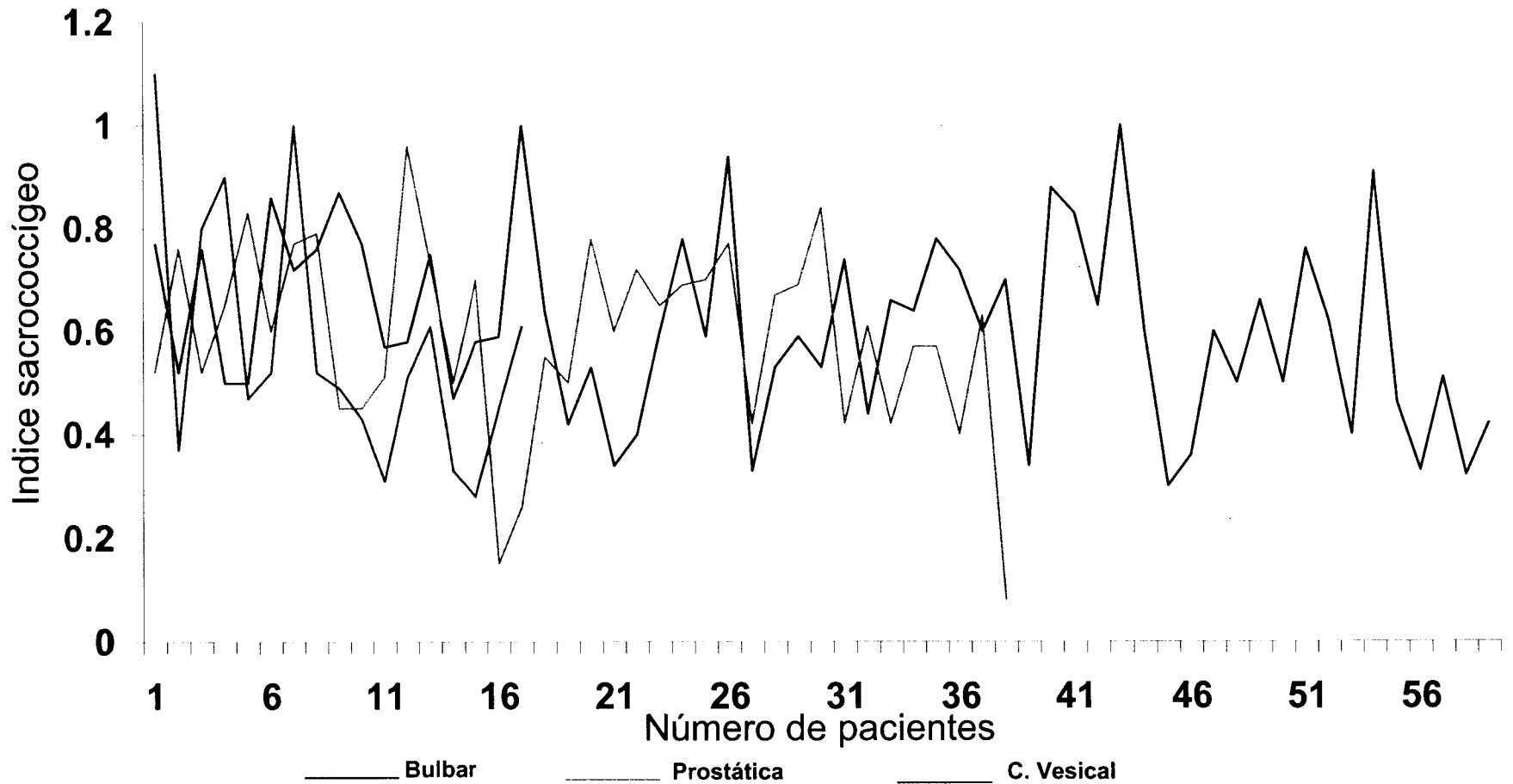


# Sin Patología Anorectal



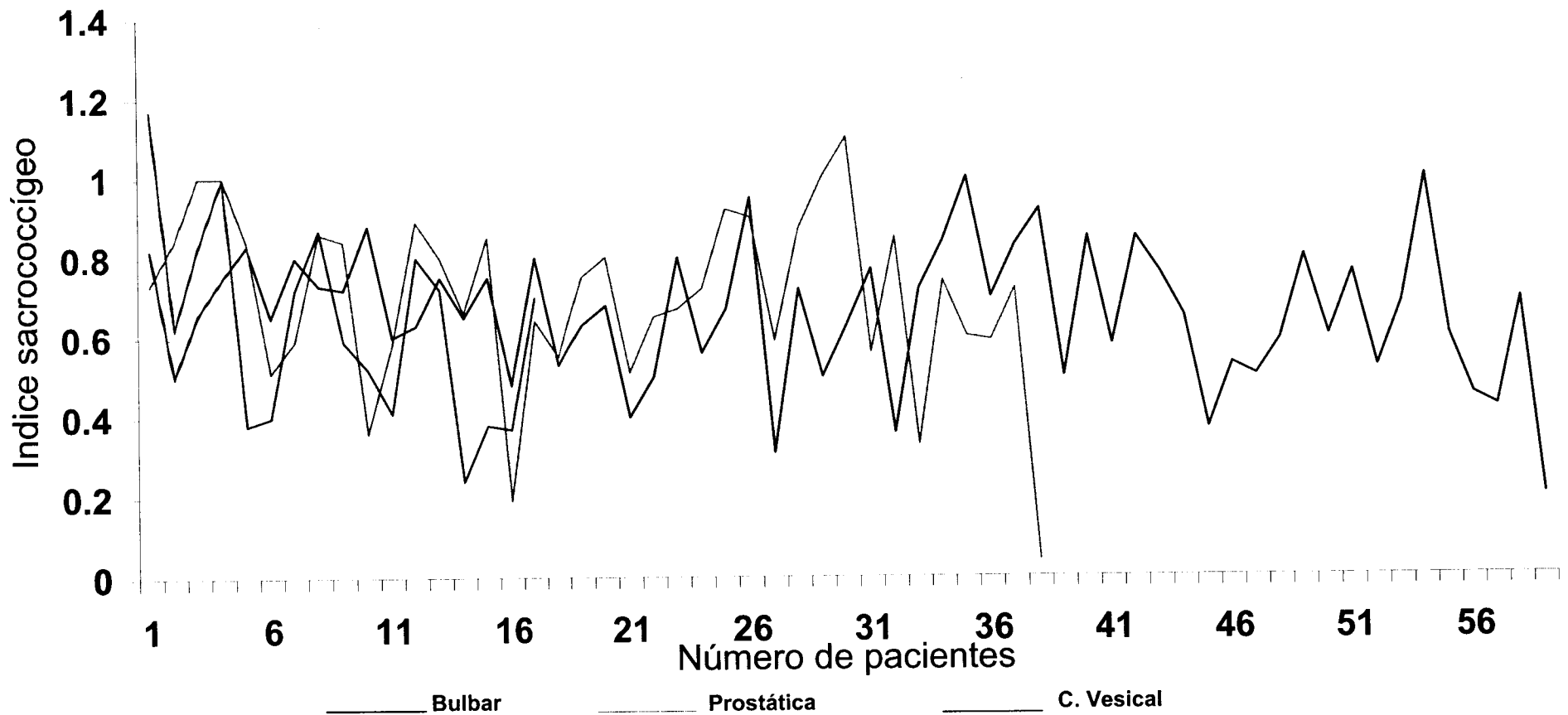


# Fístulas a Via Urinaria Proyección AP



# Fístulas a Via Urinaria

## Proyección Lateral



## BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Molina ID. Malformaciones ano-rectales. Revisión de casos. Tesis de grado. Postgrado de Cirugía Pediátrica. Universidad Nacional de Colombia. 1994.
- 2.- Pena A. Current management of anorectal anomalies. *Surgical Clinics of North America* 72(6):1992. pp 1393-1416.
- 3.- Pena A. Ano imperforado (principios generales para su manejo inicial). *Revista Mexicana de Pediatría* 43:1974. pp 491-503.
- 4.- Pena A. Surgical management of anorectal malformations: a unified concept. *Pediatr Surg Int* 3:1988. pp 82-93.
- 5.- Stevenson SS, Worcester J, Rice RG. 677 malformed infants and associated gestational characteristics. I. General Considerations. *Pediatrics* 6: 37. 1950.
- 6.- Stephens FD, Smith ED. Anorectal malformations in children. Chicago, Year Book Medical Publishers. 1971.
- 7.- Anderson RC, Read SC. The likelihood of recurrence of congenital malformations. *Lancet* 74:175. 1954.
- 8.- Fraser FC. *J Chron Dis* 10:97. 1959.
- 9.- Pena A. Results in the management of 322 cases of anorectal malformations. *Pediatr Surg Int* 3:105. 1988.
- 10.- Pena A. Anorectal malformations. *Semin Pediatric Surg* 4:1995. pp 35-47.
- 11.- Stephens FD, Smith ED. Classification, identification and assessment of surgical treatment of anorectal anomalies. *Pediatr Surg Int* 1:200. 1986.
- 12.- Li L, et al. Anorectal anomaly : Neuropathological changes in the sacral spinal cord. *J Pediatr Surg* 28 (7):1993. pp 880-5
- 13.- Li L, Li Z, Hou H-S, et al. Sensory nerve endings in the puborectalis and anal region: Normal findings and changes in anorectal anomalies. *J. Pediatr. Surg.* 1990. pp 25:658.
- 14.- Staiano A, Delguidice E. Colonic transit and anorectal manometry in children with severe brain damage. *Pediatrics* 94(2):1994. pp 169-173.
- 15.- Rich MA, Brock WA, Pena A. Spectrum of genitourinary malformations in patients with imperforate anus. *Pediatr Surg Int* 3:110. 1988.
- 16.- Gilbert J, Clark R, Koyle M. Penile agenesis: A fatal variation of a uncommon lesion. *J Urol* 143:338. 1990.
- 17.- Sheldon C. Occult neurovesical dysfunction in children with imperforate anus and its variants. *J Pediatr Surg* 26:49. 1991.
- 18.- Greenfield, Fera. Urodynamic evaluation of the patient with an imperforate anus: A perspective study. *J Urol* 146:539. 1991.
- 19.- Pena A. Posterior sagittal anorectoplasty: Results in the management of 332 cases of anorectal malformations. *Pediatr Surg Int*.3:94. 1988.
- 20.- Freedman B. Congenital absence of the sacrum and coccyx: Report of a case and review of the literature. *J Surg.* 37:299. 1950.
- 21.- Sarnat HB, Case ME, Graviss R. Sacral agenesis. *Neurology* 26:1124, 1976.
- 22.- Pang D, Hoffman HJ. Sacral agenesis with progressive neurologic deficit. *Neurosurgery* 7:118. 1980.
- 23.- Banta JV, et al. Sacral agenesis. *J Bone Joint Surg* 51:693. 1969.
- 24.- Greenwood RD, Rosenthal A, Nadas AS. Cardiovascular malformations associated with imperforate anus. *J Pediatr* 86:576. 1975.