

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA**

**HOSPITAL REGIONAL DE ALTA ESPECIALIDAD
DEL NIÑO
“DR. RODOLFO NIETO PADRÓN”
INSTITUCIÓN DE ASISTENCIA, ENSEÑANZA
E INVESTIGACIÓN
SECRETARIA DE SALUD EN EL ESTADO**



TESIS DE POSTGRADO

**PARA OBTENER EL TITULO DE:
MEDICO ESPECIALISTA EN
CIRUGIA PEDIATRICA**

TITULO:

**CONTINENCE IN PATIENTS WHO UNDERGO
POSTERIOR RECTAL FLAP
ANORECTOPLASTY**

ALUMNO:

DR MARCO ANTONIO DIAZ LIRA



ASESOR:

**DR ARTURO MONTALVO MARIN
MEDICO ADSCRITO AL HOSPITAL DEL NIÑO
“DR RODOLFO NIETO PADRON”**



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

VILLAHERMOSA, TABASCO; FEBRERO DE 2014



Universidad Nacional Autónoma de México
Facultad de Medicina

México, D.F. a 11 de Marzo de 2014.

DR. PELAYO VILAR PUIG

Jefe de la División de Estudios de Posgrado

Presente

LIBERACIÓN DE TESIS

Por medio del presente me permito certificar que la tesis del (la) Dr. (a) **MARCO ANTONIO DIAZ LIRA**, que lleva como Título: "**CONTINENCE IN PATIENTS WHO UNDERGO POSTERIOR RECTAL FLAP ANORECTOPLASTY**", cumple con los requisitos establecidos para poder presentar el Examen Final de Especialización en: **CIRUGIA PEDIATRICA**, de resultar aprobado (a), podrá efectuar el trámite para la obtención de Grado de Especialista.

ATENTAMENTE:

Dr. (a) Arturo Montalvo Marín
Asesor de Tesis

Dr. (a) Sergio de Jesús Romero Tapia
Titular de la Unidad de Enseñanza, Investigación
y Calidad





**HOSPITAL REGIONAL DE ALTA ESPECIALIDAD DEL NIÑO
"DR. RODOLFO NIETO PADRÓN"
INSTITUCIÓN DE ASISTENCIA, ENSEÑANZA
E INVESTIGACIÓN
SECRETARIA DE SALUD EN EL ESTADO
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**

AGRADECIMIENTO:

PRIMERO A DIOS POR DARME
TODO LO QUE TENGO, A MIS MAESTROS QUE ME HAN
FORMADO. EN ESPECIAL AL DR. ARTURO MONTALVO MARIN .
EL TODO PROFECIONALISMO Y DEDICACION A LA
ENSEÑANZA DE LA CIRUGIA PEDIATRICA QUE CON TODAS
SUS LETRAS PODEMOS LLAMARLO PROFESOR.

A MIS PADRES QUE ME DIERON LA ENTEREZA PARA
CONSEGUIR LO QUE ME PROPONGO EN UN MARCO DE
RESPECTO ,CARIÑO DEDICACION POR SER CADA DIA MEJOR.

A MI ESPOSA CLAUDIA QUE NO SOLO HA SIDO MI
COMPAÑERA SINO MAS BIEN COMPLICE DE MIS SUEÑOS.
A MIS HIJOS , ANDREA ,ALEJANDRA Y MARCO . GRACIAS POR
AAVERME ACOMPAÑADO ESTOS AÑOS DE LUCHA COMO
ALUMNO.



**“DR. RODOLFO NIETO PADRÓN”
INSTITUCIÓN DE ASISTENCIA, ENSEÑANZA
E INVESTIGACIÓN
SECRETARIA DE SALUD EN EL ESTADO
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**

I.-INTRODUCCION

III.-ANATOMIA DE LOS ESFINTERES DE MUSCULO ESTRIADO

**IV.-CONCLUSIONES RESPECTO A ESFINTERES ESTRIADOS
NORMALES**

V.-INCIDENCIA, TIPOS DE DEFECTOS Y TERMINOLOGIA

VI.-ABORDAJE INICIAL

VII.-MANIOBRAS DE AUMENTO VAGINAL

VIII.-MANEJO MEDICO DE LA INCONTINENCIA FECAL

IX.-TRATAMIENTO

X.-OBJETIVOS

XI.-MATERIAL Y METODOS

XII.-DISCUSION

XIII.-RESULTADOS

TITULO

CONTINENCE IN PATIENTS WHO UNDERGO POSTERIOR RECTAL ANORECTOPLASTY FLAP

I.-INTRODUCCION

El manejo del niño con mal formación anorectal es complejo y requiere de varias etapas para lograr la corrección total. Inicialmente se considera una urgencia quirúrgica pero la corrección definitiva se realiza en una etapa posterior y de esta depende en forma importante los resultados para la adaptación social del niño la cual depende basicamente del grado de continencia fecal.

Por lo tanto, el cirujano pediatra que atiende a pacientes con esta patología tiene una gran responsabilidad y compromiso, y esta se mide no solo por la supervivencia del niño sino por el estado de continencia fecal. La importancia de la corrección quirurgica de la malformación anorectal es relevante ya que el no hacerlo es incompatible con la vida; y cuando se realiza la tecnica quirurgica debe de ser la más apropiada con el fin de obtener una adecuada continencia fecal y por lo tanto la adaptación social del paciente.

El manejo inicial del recién nacido con mal formación anorectal debe de ser exacto, determinando el tipo y el nivel de la anomalia, para entonces realizar una operación perineal en el periodo neonatal o una colostomia que alivie la obstrucción del intestino y posteriormente una corrección definitiva.

Muchas técnicas quirúrgicas están diseñadas para reparar malformaciones anorrectales. La mayoría de estas intentan conservar la banda puborrectal popularizada por Stephens, ya que es una estructura clave para lograr el control intestinal.(1). Para evitar el daño a los nervios pélvicos importantes y otras estructuras pélvicas, algunos cirujanos han sugerido disección endorrectal de esa parte del intestino intrapélvico.(2,3,4). Muchas veces se utiliza un abordaje perineal anterior para alcanzar la fístula rectouretral.(5). Diferentes tipos de anoplastias evitarán el prolapso rectal.(6-7)) ha tratado de conciliar aquellos que apoyan un abordaje sagital posterior para el manejo de estos defectos y aquellos que se oponen a esta .

Se reconoce la ventaja de la exposición obtenida por el abordaje posterior y la importancia potencial de colocar el recto dentro de los límites del estínter externo y complejo muscular; sin embargo, se opone a la separación completa de las estructuras musculares, debido al daño potencial que esto puede representar.

II.-HISTORIA DE LA MALFORMACION ANORECTAL

El ano imperforado se conoce y se encuentra descrito desde la antigüedad.(8,9) . Durante muchos siglos los médicos, así como las personas empíricas que practicaban la medicina, crearon un orificio en el perineo de niños con ano imperforado. Muchos de estos niños sobrevivían. Con mayor probabilidad, sufrían de un tipo de defecto que actualmente se consideraría como "bajo". Los niños con un defecto "alto" no sobrevivían ese tipo de tratamiento. En los procedimientos quirúrgicos antiguos de practicaba una incisión en el perineo para alcanzar el saco rectal; la operación duraba sólo unos minutos; no se utilizaba anestesia. La preocupación primaria era la sobrevida del paciente. En 1835 Amussat suturó por primera vez la pared rectal a los márgenes de la piel, lo que se podría considerar la primera anoplastia real.(10

Durante los primeros 60 años del siglo XX, la mayoría de los cirujanos practicaba una anoplastia perineal sin una colostomía para las llamadas malformaciones bajas. Para el tratamiento de malformaciones altas, una colostomía practicada durante el periodo neonatal era seguida por una intervención abdominoperineal de movilización. La decisión para crear la colostomía se basaba principalmente en la información radiológica obtenida mediante el invertograma.(11).

En la era de la operación abdominoperineal con movilización, la recomendación específica que se hacía muchas veces era traccionar el intestino tan cerca al sacro como fuera posible para evitar traumatismo del aparato genitourinario.

Stephens hizo una contribución significativa mediante la práctica de los primeros estudios anatómicos objetivos de especímenes humanos. En 1953, Stephens el propuso un abordaje sacro inicial seguido por una intervención abdominoperineal cuando era necesario. El propósito de la etapa sacra era conservar la banda puborrectal, considerada un factor clave en la conservación de la continencia fecal. Después de eso, otros han propuesto diferentes técnicas quirúrgicas. Todas las técnicas tenían un denominador común: la protección y utilización de la banda puborrectal.

El abordaje sagital posterior para el tratamiento de estos defectos fue practicado primero en septiembre de 1980 y, subsecuentemente, su descripción se publicó en 1982.(12-13). Este abordaje permitió la exposición directa de esta importante área anatómica; también, se originó la oportunidad única de correlacionar el aspecto externo del perineo con los hallazgos quirúrgicos y, después, con los resultados clínicos. Surgieron implicaciones significativas en términos de terminología y clasificación.

III.-ANATOMIA DE LOS ESFINTERES DE MUSCULO ESTRIADO

Stephens y Smith han afirmado que "el control del esfínter efectivo o potencial es el principal factor que se debe considerar en el tratamiento de las malformaciones del ano y el recto y, además, que en los defectos altos, intermedios y algunos bajos no existe un esfínter externo o las fibras carecen de potencial esfinteriano. En los últimos tres decenios, la mayoría de los cirujanos han aceptado el punto de vista de Stephens y Smith en el sentido de que en todos los defectos anorrectales congénitos, excepto en los más bajos, la única estructura muscular con control esfinteriano potencial es el puborrectal. Ha llegado a ser un dogma de fe. Sin embargo, en 1969, Lawson afirmó: "En vista de los usos tan diferentes de los términos "puborrectal" y "cabestrillo puborrectal", no deben emplearse sin restricciones. El problema implica definiciones anatómicas de partes tanto del esfínter externo como del elevador del ano. Para entender el esfínter externo del ano y su relación con la porción esfinteriana del elevador del ano en las diversas anomalías, se debe primero conocer las estructuras anatómicas normales.

MORFOLOGIA NORMAL

Desde los tiempos antiguos, los anatomistas han reconocido que el esfínter anal consta de una o dos partes. En cada caso, los fascículos musculares más cercanos al orificio externo fueron considerados como un "músculo cutáneo" o "fibras transversas que forman un cuerpo común con la piel". Se reconoció la actividad conjunta de los elevadores del ano y el esfínter anal durante la defecación. Sin embargo, no se relacionó la función elevadora de los músculos de la pelvis con la función esfinteriana del "músculo redondo" por debajo.

Santorini fue el primero en añadir el papel de esfínter rectal a la función del músculo elevador del ano. Una parte de sus descripciones del elevador del ano es la siguiente: "Cerca del triple origen de las fibras, hay otras con un origen e inserción diferentes. Estas, que se originan en la rama inferior del pubis, son más fuertes que las restantes;

al seguir un trayecto hacia una posición horizontal en la parte basal del elevador del ano, quedan detrás del recto. No están entrelazadas con otras ni forman un tendón y atraviesan al lado opuesto. Luego vuelven a ascender y envuelven al intestino, como un cinturón continuo y terminan en el lado opuesto del pubis. Esta es la primera descripción del cabestrillo puborrectal en términos quirúrgicos vigentes. También describió: "Al dividirse las partes de este elevador del ano, aquellas cuya función es descender asemejan más a la función de un elevador, las que se originan en el ílion y al pubis realizan una función mixta de esfínter y elevador". Más de 150 años después, Holl hizo la siguiente observación respecto al elevador : "La descripción de los músculos de la pelvis por Santorini no sólo es la primera que detalla hechos, sino también es una de las más precisas y mejores en la actualidad".

Santorini también fue el primero en describir el esfínter externo y dividirlos en tres partes, las cuales ulteriormente Holl denominó subcutánea, superficial y profunda. La descripción del esfínter superior (parte profunda) es central para nuestra discusión. Describió otro fascículo, por arriba de sus fibras circulares y que no se encuentra en los dos esfínteres inferiores, que "desde la parte más baja de la rama inferior del pubis, emerge a los lados del bulbo de la uretra; se une al acelerador (bulbocavernoso), se extiende por arriba de los músculos transversos de la uretra hasta la parte posterior del recto, se une a las fibras restantes del esfínter y circundando el mismo borde del intestino de la misma manera que los otros, se dirige hacia adelante.

Esta descripción de la porción más alta del esfínter externo bien podría sugerir en la actualidad que Santorini hablaba de las fibras que se incluyen en el elevador del ano. Sin embargo, parece claro que el autor quería dar a entender que algunas fibras de origen en el pubis pertenecían al esfínter externo del ano. Distinguió como fibras del esfínter del recto a otras que pertenecían al elevador del ano. Sin embargo, no dijo cómo distinguir entre las partes altas del esfínter externo y la base de la parte esfinteriana del elevador.

La descripción del esfínter externo por Cruvellhier es similar a la de Santorini. El describe fibras que se adhieren a la piel, el cuerpo perineal, el músculo cavernoso y el pubis, y en la parte dorsal, a la piel y el cóxis. Pero declara específicamente: "La circunferencia superior del esfínter no se puede separar de alguna manera del elevador del ano". Por otra parte, Robin y Cadiat afirmaron: "En cuanto a la parte superior del músculo que también forma la circunferencia superior, siempre está separada de los haces musculares y tendones de los elevadores contrariamente a lo que algunos autores señalan, ninguna parte de esta circunferencia se mezcla con el borde correspondiente del elevador del ano.

En la opinión de Roux "es casi imposible determinar el borde entre el elevador del ano y el esfínter externo.

No es sorprendente que en la descripción de Holl del esfínter externo del ano en tres partes prácticamente sea la misma que la de Santorini: el esfínter externo subcutáneo tiene fibras cruzadas enfrente del ano detrás del mismo que se extiende en el perineo, hasta alrededor del escroto. Con relación al esfínter externo superficial, Holl afirmó: "Este músculo muestra muchas variaciones" y observó fibras con origen en el dorso del cóxis, alguna de las cuales cruzaban por delante del recto para insertarse en la

oponeurosis superficial, al tendón central del perineo o para unirse a las fibras del músculo bulbocavernoso en el mismo lado. Notó que otras veces se extendían hacia la tuberosidad isquial o a la parte inferior del diafragma urogenital. Holl describió la parte profunda del esfínter externo del ano como un anillo alto, el cual, no obstante, podía tener diferentes haces fibrosos irregulares.

Holl a diferencia de sus predecesores, incluso Santorini añadió a sus descripciones un aspecto muy significativo. "La demarcación del músculo puborrectal y los vasos hemorroidarios inferiores, entre los bordes en contacto de ambos músculos. Estos vasos hemorroidarios están cubiertos por prolongaciones de la fascia obturatriz. Las ramas mayores de los vasos hemorroidarios se acercan al recto por la parte anterior y lateral. Las descripciones del esfínter externo del ano y de los elevadores del ano por Levi, en gran parte ha coincidido con las observaciones previas de Santorini y Holl, y él también observó: "La rama profunda de la arteria hemorroidaria inferior define el borde profundo del esfínter del ano y la rama superficial define el borde profundo de los músculos superficiales. El músculo entre estas dos ramas es el profundo. Levi fue uno de los pocos autores en hacer mediciones de los músculos que nos ocupa.

Aunque Santorini como Holl ha afirmado que el puborrectal era el más fuerte de los músculos elevadores, no compararon las medidas de Levi, el músculo puborrectal sobrepasa en amplitud a los componentes del esfínter, principalmente a nivel del ligamento triangular enfrente del conducto anal.

MEDICIONES DE MUSCULOS

----- ----- MUSCULO	ALTURA EN CM.	ANCHURA EN CM.
----- -----		
Porción subcutánea mediolateral	0,6	0,3
Porción superficial, mediolateral	1,0	0,5
Porción profunda, mediolateral	1,0	0,4
Músculos puborrectal, porción mediolateral	0,5	0,3
El diafragma pélvico	0,1	1,5
En sentido posterior	0,5	0,7
----- -----		

Esto ocurre antes que emita la fibra postanales y algunas fibras al músculo longitudinal conjunto; su amplitud disminuye un poco más de la mitad conforme circunda el recto por atrás en forma de un cabestrillo. De hecho, no es más grande que la parte profunda del esfínter anal externo en su relación esfinteriana con el conducto anal.

Hiller definió el esfínter externo como "Todas las fibras del músculo estriado en el triángulo anal superficial al nivel del diafragma urogenital y al nivel del cual los vasos

hemorroidarios inferiores perforan la vaina del músculo estriado del ano a medida que se extiende desde la fosa rectal isquiática.(14). Sin embargo, éste autor observó que "En varios especímenes era muy difícil la demarcación entre ano en dos partes, la profunda y la superficial; no está claro que criterios utilizó, ya que no los menciona. Hizo hincapié en variaciones en los trayectos de las fibras y en 3 de 13 casos, identificó una tercera capa que según sus ilustraciones van hacia el elevador del ano y se extiende alrededor del ano, tal y como se ilustraría el músculo pubiorrectal. En los 13 casos, tanto las porciones superficial como profunda tenían extensiones hacia el tendón del perineo; la porción profunda está principalmente relacionada con el músculo superficial trasverso del perineo y con el bulbocavernoso en los hombres o con el esfínter de la vagina en la mujer. Ninguna de las fibras profundas o superficiales estaban conectadas con el cóxis.

A pesar de la falta de la unanimidad en los hallazgos mencionados en casi todos los libros del texto de anatomía en los de cirugía protológica, desde mediados de la década desde 1930 hasta la fecha reciente, se describe y se ilustra la configuración trilaminar del esfínter externo del ano descrita por Thompson, quien señaló: mis observaciones apoyan el punto de vista de Holl y estoy satisfecho con la idea de que la disposición trilaminar de las fibras del músculo es más común. Sus ilustraciones fueron reproducidas en los artículos de Milligan y Morgan "Surgical Anatomy of the anal Canal" . Las mismas ilustraciones en la obra Cunningham`s Text-book of anatomy, difundieron este concepto anatómico en la cual aparece en muchos otros libros y revistas.

Gorsch en su Anatomía Protológica, sigue en forma global, las mismas divisiones de la musculatura anorrectal y pélvica que Santorini y Holl, e incluye las capas subcutánea, superficial y profunda del esfínter externo.

Goligher, Leacock y Brossy observaron que "en ninguno de nuestros cortes radiales laterales pudimos identificar signo neto de división del esfínter externo, en las tres porciones independientes descritas por Milligan y Morgan"(15). Identificaron todavía más, lo siguiente: "El extremo superior el esfínter externo se fusiona con la porción pubiorrectal del músculo elevador del ano y en los cortes histológicos es imposible señalar el punto en que termina un músculo y comienza el otro".

Fowler revisó la literatura y presentó sus hallazgos (16)

. En su obra "Puntos anatómicos de referencia del conducto anal" incluye una ilustración de un corte frontal de la porción inferior del recto y el conducto anal. La ilustración esquemática y sencilla indica en el plano de corte, la relación entre los componentes del conducto anal y estructuras vecinas. Dicho investigador no pudo separar el esfínter anal externo en sus tres partes clásicas, ni separarlo de la porción pubiorrectal.

Willson hizo, al parecer, una de las investigaciones más extensas (tal vez la más extensa) que se ha publicado en la literatura sobre el tema. Disecó gran número de piezas recién obtenidas y piezas conservadas de fetos, neonatos normales de término y adultos, y estudió cortes de embriones. Orientaremos la atención en primer lugar a las afirmaciones de Willson respecto a las fibras de situación interna o medial de la lámina caudal del elevador del ano, que proviene del pubis, y que forman el

"cabestrillo" del pubiorrectal, y que "sigue un trayecto casi perpendicular al resto del músculo"(17).

.. Wilson observó que:

"...en todos los casos las fibras se entrelazaron demasiado con las otras más profundas del esfínter externo, en particular en la porción posterior, y en menor grado con las demás fibras del esfínter externo. El entrecruzamiento fundamental de la porción pubiorrectal se hace con las fibras anulares profundas del esfínter externo, de las cuales muchas se unen en sentido anterior al núcleo fibroso del perineo. El "cabestrillo" formado por el pubio-recto-anal (termino que prefiere Wilson a pubiorrectal) y fibras profundas del esfínter externo, forman una muscular casi indivisible, por fuera y por detrás de las cuales, en muchos casos, identificamos las fibras de la porción superficial del esfínter interno que "acuna" y esconde la unión.

Es una afirmación más importante, la investigadora comentada señaló: el "cabestrillo" puede estar formado predominantemente por el pubio-recto-anal o por el esfínter externo".

Lawson observó que Holl y Uhlenhuth describieron dos partes del músculo pubiorrectal: una, que contribuía al músculo longitudinal "mixto" y las fibras post-anales (porción semitubular de Uhlenhuth del pubiorrectal) (18).

..Y la otra "en el varón, un músculo similar a corredera (0,2 cm de diámetro en el neonato), que nace en sentido interno para funcionar con el tercio posterior del esfínter anal" (19)

.). Recomendó que "sería mejor llamar a este músculo con un término descriptivo como "cabestrillo" esfinteriano puboanal, nombre que sugiere su íntima relación con el esfínter externo profundo". Lawson observó que "las porciones profunda y superficial del esfínter externo estaban perfectamente definidas, pero era difícil diferenciar entre los esfínteres superficial y subcutáneo".

Shafik, en una descripción más reciente de la morfología y el mecanismo del esfínter externo consiste en haces musculares bastante gruesos y musculosos, dispuestos en el conducto anal en una serie de asas en U que pueden diferenciarse en tres bandas principales: superior, intermedia y basal" (20).

). Indicó que: "el estudio histológico podría denotar una separación nítida de las tres asas por medio de extensiones, internas desde la aponeurosis anal externa, que forma una capa diferente alrededor de todo el esfínter externo. El asa o banda superior "comprende la porción profunda del esfínter externo y también del puborrectal", y nace del pubis, pero no tiene fibras circunferenciales. La banda intermedia "nace de la cara dorsal del extremo del cóccix y no tiene fibras circulares concéntricas". La banda inferior o basal"está unida en sentido anterior a la piel perianal...forma un cabestrillo en un punto contrario al asa intermedia".

IV.-CONCLUSIONES RESPECTO A ESFINTERES ESTRIADOS NORMALES

Cabría intentar alguna conclusión respecto a las citas y afirmaciones hechas sobre la configuración del esfínter externo y su relación con el fascículo puborrectal en sujetos "normales". Las conclusiones nuestras están "visiadas" por los hallazgos de uno de los autores (de Vries) obtenidos de disecciones de piezas recientes y jadas, en los últimos 20 años, y de cortes histológicos de autopsias y cortes serios de embriones y fetos.

Como es el conocimiento de muchos que se han dedicado a disecar y estudiar musculatura pélvica, existen variaciones importantes en sus componentes y en el trayecto de las fibras. Aún más, por disección cortante de la pieza fijada o por isección roma de las piezas "frescas", es posible, en particular cuando interviene prejuicios, segregar fascículos musculares y clasificarlos en uno u otro grupo natómico. Sin embargo, a pesar de las variaciones y problemas técnicos mencionados, hay un "cuadro" o patrón predominante de l músculo estriado del esfínter, cuyas partes pueden ser identificadas, pero que no pueden ser separadas en forma clara, fácil y por completo.

La separación de las capas subcutáneas y superficial del esfínter externo es la más arbitraria, e incluso Santorini y Holl difirieron en sus descripciones de los haces de fibras en uno y otro lado de esa línea límite a pesar de dichos problemas con la disección, puede hacerse diferencias en los cortes seriados de embriones, fetos y sujetos de mayor edad.

CONJUNTOS DE LOS ELEVADORES

Describiremos en forma somera, con pocas referencias históricas, los componentes difragmático y de los elevadores (no esfinteriados) de la musculatura del suelo pélvico que se fijan en diversos puntos y que contribuyen a la función apropiada de los esfínter interno, externo y puborrectal, del conducto anal. Symington definió lo que para él era el conducto anal, desde el punto de vista anatómico, como la porción del intestino grueso que pasaba através del angosto espacio entre el borde interior de los dos músculos elevadores del ano, espacio através del cual el recto se comunica con el exterior. Comienza en el punto en que termina el recto propiamente dicho a nivel de los elevadores y termina en el ano. Desde el punto de vista morfológico, e independientemente que sea el conducto anal o que se haya desarrollado una parte del mismo, habrá una porción correspondiente del esfínter interno presente. En la sección de diagnóstico nos ocuparemos de los puntos de referencias radiográficos para diferenciación clínica de los defectos a diversos niveles. El suelo muscular de la pelvis o diafragma pélvico ha sido separado en los músculos que lo componen más por su derivación filogénica, que con base en cualquier "separabilidad" real. El elevador del ano está compuesto por fascículos derivados de los flexores de la cola y como son el pubococcígeno y el ileococcígeno, en tanto que el isquiococcígeno proviene del abductor de cola.

Por otra parte, el pubococcígeo además de tener dos láminas esto es, la superior y al inferiores, ha sido separado por disección en varios componentes desde sus puntos de origen más internos.(21,22)

. Antes de considerar las porciones componentes, el anatomista o el médico necesitan visualizar en forma global al puborrectal: a cada lado de la sínfisis del pubis nacen dos bandas anchas del músculo que siguen un trayecto hacia atrás adentro y abajo para formar la porción principal de un embudo alrededor de la viscera que se abre en sentido ventral. En el curso de la formación del embudo alrededor del conducto rectal de la superficie diafragmática superior y su lámina superior o craneal adquiere una posición ventromedial, y su lámina superior o craneal adquieren una posición ventromedia, y la lámina caudal se vuelve dorsolateral; después son conocidas como lámina profunda y superficial, respectivamente.

Cada lámina del componente más interno o medial del pubococcígeo de cada lado de la sínfisis puede subdividirse en grupos de fibras que se insertan en 4 regiones: cápsula prostática, región bulbar del tejido, núcleo central del perineo y la pared ventral del conducto anal. En forma colectiva han sido consideradas como fibras preanales. Por fuera de las fibras que hemos descrito están los componentes "puboanales" de Uhienuth. Estas fibras de la capa profunda se insertan en la pared del conducto anal y al unirse a las fibras lisas longitudinales forman la capa longitudinal "conjunta". Los componentes más laterales del pubococcígeo que nacen de la fascia o aponeurosis del obturador cursan alrededor del intestino en sentido dorsal, se unen entre sí y se insertan en el rafe sacrococcígeo anterior. El músculo puborrectal que describimos, también posee fascículos que se insertan por detrás del conducto anal, en el rafe anococcígeo.

Las fibras de la capa longitudinal conjunta perforan el esfínter interno para insertarse en la muscularis mucosa y el "pecten de Stroud" o conducto anal propiamente dicho, otras se abren en abanico y dividen la porción superficial (particularmente la subcutánea) del esfínter externo, en fascículos, al pasar para insertarse en la dermis de la piel perianal. De ese modo, las fibras longitudinales derivadas del músculo liso de la pared intestinal y las fibras estriadas de los elevadores forman un complejo fibromuscular entreligado con los músculos lisos y estriados circunferenciales. El complejo junto con los componentes ligamentosos y aponeuróticos que hemos descrito, fija el conducto anal desde su mucosa en el plano interno hasta los esfínteres estriados en plano externo.

Las definiciones siguientes de los términos utilizados en la "clasificación básica" Stephens, F.D. and Smith, E.D.: Clasificación, Identificación and Assessment of Surgical Treatment of Anorectal Anomalies: Report of a Workshop Meeting) constituyen lo que, a nuestro parecer, son los términos más aceptados con arreglo a la clasificación de 1970.

Altos: Por arriba del elevador, plano en el cual el intestino de calibre normal o mayor termina por encima del elevador del ano y puede estar sobre su "cabestrillo" aplanado, elevado o por arriba de él.

Agnesia anorrectal: Conducto anal ausente, o en forma de fístula.

Atresia rectal: Conducto anal parcial con orificio anal y un conducto anal distal, pero no existe conducto en la porción proximal.

Intermedios: Por arriba del elevador, en los cuales el intestino de calibre normal o mayor termina por arriba del elevador del ano, pero está dentro de las paredes de la "hamaca" o cabestrillo de mayor profundidad. Conducto anal parcial con el cual no hay (a grandes rasgos) la mitad distal, o tiene forma de fístula.

Bajos: A nivel de los elevadores o "transelevadores", en los cuales la porción terminal del intestino que tiene calibre normal o mayor penetra a través de los elevadores y es rodeado por ellos. Conducto anal parcial en el cual falta la cuarta parte distal, o menos.

Con base en las descripciones anteriores de la anatomía "normal" de los esfínteres, cabría suponer, como lo hemos hecho, que los que negaron la existencia del esfínter anal externo o reconocieron únicamente la presencia "rudimentaria" de él en todas las anomalías altas, intermedias y en algunas bajas, a pesar de admitir la presencia de un gran músculo puborrectal, de hecho incluyeron la porción profunda del esfínter anal externo en el puborrectal. Algunos ejemplos parecerían confirmar esta suposición. En los artículos de Stephens cuya publicación inició en 1953, y en el libro de Stephens y Smith, el puborrectal tiene un tamaño extraordinariamente grande, en tanto que no incluyen el esfínter anal externo, o, en forma poco convincente, se le dibuja como muy pequeño y deficiente en los diagramas de anomalías altas e intermedias, e incluso en las que presentan estructuras normales.

Han sido pocas las oportunidades de disecar piezas con anomalías altas o intermedias, durante las autopsias, pero han señalado, como otros investigadores lo han hecho (23,24).

.Que existen las porciones del esfínter externo siempre que se identificaron los músculos elevadores y otros músculos "interpretados" como el puborrectal. Las observaciones transoperatorias contribuyeron a una visión dinámica para el mejor conocimiento de la morfología de las anomalías anorrectales.

La estimulación eléctrica del perineo y las observaciones directas de los fascículos musculares estriados en anomalías del plano intermedio, en las mujeres operadas por una vía de acceso perineal mesosagital, permitieron concluir que el elevador y el esfínter externo en estos casos en realidad no mostraban deficiencia de su masa muscular, sino solo disposición anormal.

En 1970 esta complicación se eliminó al colocar el conducto anal dentro del perineo hendido en sentido sagital, en una mejor forma, y por sutura circunferencial y en capas del conducto anal movilizado hasta la musculatura longitudinal y transversa estriada, con decusación como sustitutivo de las fibras sustentaculares de los elevadores del ano situadas ectópicamente o seccionadas por medio de cirugía. Esa técnica probó su eficacia en anomalías de plano alto en las mujeres (25).

Mas tarde, en 1980. deVries y Peña prefirieron la reparacion de algunas de las anomalías "altas" en varones por deshiciencia sagital de todo el perineo, con el fin de identificar directamente los componentes de la musculatura estriada. Tuvimos la idea de que pudiera lograrse una mejor función de los elevadores y los esfínteres como obtuvo antes deVries en mujeres, por una colocación más apropiada al esfínter

externo dentro de la musculatura de los elevadores y por sutura del intestino a ellos.(26)

En varones y mujeres con anomalías altas e intermedias, pudo identificarse claramente en su trayecto hacia atrás, desde una zona de las fibras complejas entrecruzadas por debajo de la fosilla anal, parte de las porciones subcutánea y superficial de esfínteres externos y el diafragma de los elevadores, que puede advertirse a través del corte sagital del perineo. Por estimulación eléctrica adecuada de los fascículos integrantes dentro la zona de músculos "entreligados" que va desde la piel hasta el elevador, que a nuestro entender hemos llamado complejo estriado, fue posible precisar en cierta medida los puntos respectivos de origen, al observar sus vectores, esto es, fuerza y dirección de la contracción. Incluye fascículos de pubococcígeo y puborrectal, y las tres porciones del esfínter anal externo. Las observaciones hechas durante 60 anorrectoplastias sagitales posteriores mejoraron los conocimientos que teníamos del esfínter y la musculatura del elevador en las anomalías congénitas, según nuestro criterio.

Anomalías bajas

En la fístula anocutánea, en el ano ectópico desplazado en sentido ventral (o en ambas anomalías), hay una distribución anormal de los fascículos del esfínter externo alrededor de la porción inferior del conducto anal, de modo que en mayor o menor grado, existe una mayor proporción de la masa esfinteriana en sentido dorsal al orificio. Durante los intentos de defecación, el esfínter externo con ectopia, esto es, desplazado anormalmente, en el que las fibras conjuntas se insertan en su interior por detrás del conducto terminal alargado y con angulación ventral, obstruye desde el punto de vista funcional la expulsión de heces, incluso en casos en que el conducto y el orificio son adecuados. Es importante contar con más conocimientos sobre la distribución de las fibras longitudinales conjuntas, en el punto en que llegan a la piel y al esfínter externo. En los casos de fístula, a pesar de ello, es raro contar con piezas para disección.

Anomalías intermedias

En varones con fístula rectobulbar o sin ella, la porción terminal del recto por lo regular ectásica, esto es, dilatada y engrosada(27,28).

, incluye el conducto anal con acortamiento (parcial) sostenido o "acunado" por el diafragma de los elevadores. En sentido ventral, en el cual el intestino termina anivel de la uretra bulbar, exista o no fístula, no hay demarcación nítida entre las fibras que van hacia el pubis y las otras que van al núcleo central del perineo y el bulbo-cavernoso. Cerca de la fístula en sentido ventral hay una porción de fibras estriadas que van a la pared del intestino, que son consideradas como las fibras "anales" del pubococcígeo. Las fibras más altas que se unen a la curvatura mayor de la porción terminal del intestino en sentido dorsal y lateral (aunque no se fusionan con ella), pueden ser el puborrectal, pero no se diferencia netamente de las que están por debajo, las que sin duda, constituyen la capa profunda del esfínter externo. Tampoco podríamos afirmar que algunas, de hecho, no son las fibras del "pubioanal.

.Que es el fascículo del pubococcígeo. Por ese motivo, en estas anomalías y en las altas podemos aceptar el término "puborrectal" que suele utilizarse por los cirujanos, pero sólo en sentido alegórico, al reconocer que incluye cuando menos el plano profundo del esfínter anal externo. En mujeres con fístula rectovestibular no hay núcleo ni tendón central del perineo entre recto y vagina, y por esa causa hay desplazamiento de los fascículos prerrectales del pubococcígeo y el esfínter externo, hacia afuera. Los dos fascículos recién mencionados no tienen una demarcación neta en las mujeres, en comparación con lo que se observa en los varones, porque además de que sus fibras paralelas se fisianan entre sí, hay un menor número de fibras del esfínter externo que cruzan normalmente o se insertan en el núcleo central del perineo.

Suele aceptarse que la eficacia del cabestrillo puborrectal guarda relación con el "arrastre" que hace del recto en sentido ventral contra el diafragma urogenital. Si durante una operación de "reductora" se seccionan las fibras del puborrectal y también las del esfínter externo, surgirá incontinencia. Los autores hemos detectado un problema diferente en la mujer. Después de una operación "reductora" la persona mostró continencia durante la lactancia y la niñez, pero al crecer la pelvis y los órganos en su interior, durante la adolescencia, surgió la incontinencia. A pesar del "arrastre" adecuado que ejerce en sentido ventral el puborrectal, el mecanismo esfínteriano fue ineficaz. Al acercar los elementos del esfínter externo y elementos al núcleo central entre la vagina y el recto, se logró continencia excelente. Hay casos raros, en mujeres en quienes la fístula rectovestibular es más larga y angosta, y el recto, de calibre normal, termina por arriba de los puntos de referencia propios de la porción superior del conducto anal. Los puntos se clasifican mejor en caso de anomalías altas. En los varones hay casos frecuentes de fístula rectouretral, en ellos el orificio fistuloso es muy grande y el catéter o sonda que se introduce por la uretra suele llegar al recto y no a la vejiga.

Anomalías altas

Los defectos anorrectales de esta categoría pueden dividirse en aquéllos en que el intestino terminal de calibre normal acaba a nivel de la línea, o un poco por debajo de la línea, y los que están por arriba de la línea. En los primeros, el intestino suele terminar en una fístula que conduce al tercio inferio de la próstata en los varones, si bien puede hacerlo en forma ciega en el mismo sitio. En las mujeres la fístula suele abarcar uno de los sitios siguientes: pared dorsal de la cloaca; extremo caudal de un tabique entre la porción bífida del seno urogenital de una doble vagina, o algún punto de la pared dorsal de cualquiera de las dos partes en caso de una vagina doble. En ambos senos el recto terminal está por arriba del diafragma aplanado de los elevadores, pero como ocurre en el caso de las anomalías de nivel intermedio, la fístula perfora el diafragma de los elevadores. Las relaciones del pubococcígeo, puborrectal y partes componentes del esfínter externo son semejantes a las anomalías intermedias. Sin embargo, por detrás del muscular estriado más profundo y más angosto, los componentes muestran una separación más extensa por la interposición de tejido graso.

Los autores han observado en las anomalías altas, que generalmente los componentes identificables del esfínter externo no son más displásicos que los del elevador del ano. De hecho, a menudo el elevador del ano al parecer es más displásico, con una cantidad relativamente menor de masa muscular, cosa particularmente válida en el caso de agenesia anorrectal alta con una fístula rectoprostática en la cual el esfínter externo estuvo representado apropiadamente, pero el elevador estaba constituido por una franga angostísima de unos 5 mm de ancho de músculo colocado en plano mediosagital entre la porción superior del diafragma de los elevadores y el nivel del esfínter externo. En ese caso el esfínter externo en su porción subcutánea se limitó a un simple fascículo en "mango de cubeta" mediosagital.

En algunas de estas lesiones altas, especialmente las que se acompañaron de un defecto sacro, la displasia del elevador del ano ocasionó trabeculación del músculo con tejido graso intercalado entre fascículos intercalados, y este tipo de displasia aparece con mayor frecuencia cuando la porción diafragmática es perfectamente aplanada y el intestino terminal está por arriba de la línea anorrectal. En mujeres en quienes el intestino termina por arriba de la línea mencionada, suele haber un sistema de Müller totalmente doble a veces sin uretra, y una porción de intestino posterior acortada, con fístula rectocloacal o sin ella.

V.-INCIDENCIA, TIPOS DE DEFECTOS Y TERMINOLOGIA

El ano imperforado se presenta en uno de cada 4 000 a 5 000 recién nacidos.(29,30).

. La frecuencia es ligeramente mayor en varones que en mujeres. La cloaca persistente representa alrededor de 10% de todo el grupo de malformaciones. El defecto más común en los varones es el ano imperforado, con fístula rectouretral.(31).

.. La anomalía más frecuente en mujeres es la fístula rectovestibular. El ano imperforado sin una fístula es más bien un defecto poco común; se presenta aproximadamente en 10% de todo el grupo de malformaciones. El riesgo estimado para una pareja de tener otro hijo con una malformación anorrectal es alrededor de 1%. En 1984 Stephens y Smith, con un grupo de expertos de diferentes países, propusieron la "clasificación Wingspread" que se muestra aquí.(32,33).

Sexo masculino

Alta

Agenesia anorrectal
Con fístula uretral rectoprostática
Sin fístula
Atresia rectal

Intermedio

Fístula uretral rectovulvar
Fístula sin agenesia anal

Bajo

Fístula anocutánea
Estenosis anal

Malformaciones raras

Sexo femenino

Alta

Agenesia anorrectal
Con fístula rectovaginal
Sin fístula
Atresia rectal

Intermedio

Fístula rectovestibular
Fístula rectovaginal
Agenesia anal sin fístula

Bajo

Fístula anovestibular
Fístula anocutánea
Estenosis anal

Cloaca

Malformaciones raras

Con base en la experiencia del autor, los términos grupos bajo, intermedio y alto no son útiles para fines terapéutico o pronósticos. Los defectos con diferentes implicaciones terapéuticas y pronósticas también se incluyen dentro del grupo de malformaciones altas.

Por lo tanto, aquí se propone una clasificación más orientada al tratamiento.

Sexo masculino

Fístula cutánea
Estenosis anal
Membrana anal

No se requiere colostomía

Fístula rectouretral

Bulbar
Prostática

Fístula rectovesical
Agenesia anorrectal sin
fístula
Atresia rectal

Se requiere colostomía

Sexo femenino

Fístula cutánea (perineal)

No se requiere colostomía

Fístula vestibular
Fístula vaginal
Agenesia anorrectal sin
fístula

Se requiere colostomía

Atresia rectal
Cloaca persistente

Sexo masculino y femenino
Formaciones complejas

Defectos masculinos

FISTULA CUTANEA

La fístula cutánea es un defecto bajo. El recto se localiza dentro de la mayor parte del mecanismo del esfínter. Sólo la parte más inferior del recto está mal colocada en sentido anterior. A veces la fístula no se abre hacia el perineo sino más bien sigue una vía en la línea media subepitelial, abriéndose en algún punto a lo largo del rafe perineal de la línea media, escroto, o incluso la base del pene. Se establece el diagnóstico bajo inspección perineal. No se requieren investigaciones adicionales.

ESTENOSIS ANAL

La estenosis anal es un estrechamiento congénito del orificio anal; frecuentemente se acompaña de localización anormal anterior ligera del orificio anal. Se observa un

aspecto en forma de listón del meconio expulsado.

MEMBRANA ANAL

En este defecto poco común existe una membrana delgada en el sitio anal, a través de la cual se puede visualizar el meconio. El tratamiento consiste en la resección de esta membrana y la práctica de una anoplastia, si es necesario.

FISTULA RECTOURETRAL

El orificio de la fístula rectouretral, el defecto más frecuente en el sexo masculino, se puede localizar en la parte inferior de la uretra (uretra bulbar) o en la uretra superior (uretra prostática).

Inmediatamente por arriba del sitio de la fístula, el recto y la uretra comparten una pared común. Este hecho anatómico importante tiene implicaciones técnicas y quirúrgicas significativas. Por lo regular el recto está distendido y rodeado lateral y posteriormente, por el músculo elevador. Entre el recto y la piel perineal existe una porción de músculo voluntario estriado, que se denomina complejo muscular. La contracción de estas fibras musculares eleva la piel de la depresión anal. A nivel de la piel, a ambos lados de la línea media se localizan parasagitales un grupo de fibras de músculo voluntario, denominadas fibras. Generalmente las fístulas uretrales bajas se acompañan de músculos de buena calidad, sacro bien desarrollado, surco en la línea media y depresión anal prominentes. Con mayor frecuencia las fístulas uretrales altas se acompañan de músculos de pobre calidad, sacro anormalmente desarrollado, y perineo plano con un pobre surco en la línea media y sin una depresión anal visible; sin embargo, existen excepciones para estas reglas. Muchas veces los pacientes expulsan meconio a través de la uretra, un signo inequívoco de fístula rectouretral.

FISTULA RECTOVESICAL

En este defecto el recto se abre a nivel del cuello vesical. El paciente tiene un mal pronóstico, ya que el músculo elevador, el complejo muscular y el esfínter externo frecuentemente están mal desarrollados. El sacro a menudo está deforme o disgenético. Toda la pelvis parece estar subdesarrollada. En muchas ocasiones el perineo es plano, con datos de pobre desarrollo muscular. Cerca de 10% de los casos de ano imperforado está en esta categoría.

AGENESIA ANORRECTAL SIN FISTULA

Es interesante notar que la mayoría de los pacientes con este defecto poco común tiene un buen sacro y buenos músculos. El recto termina aproximadamente a 2 cm de la piel perineal. Por lo general el paciente tiene un buen pronóstico en términos de función intestinal. Aunque el enfermo no presenta una comunicación entre el recto y la uretra, estas dos estructuras están separadas únicamente por una pared común,

delgada, que es un detalle anatómico importante con implicaciones técnicas.

ATRESIA RECTAL

En este defecto del sexo masculino, extremadamente raro, la luz del recto puede estar interrumpida en su totalidad (atresia) o parcialmente (estenosis). El saco ciego superior representado por un recto dilatado, mientras que la porción interior está representado por un conducto anal pequeño, que mide alrededor de 1 a 2 cm de profundidad. Las estructuras pueden estar separadas por una membrana delgada o por una porción densa de tejido fibroso. Estos defectos se presentan en cerca de 1% de todo el grupo de malformaciones.

. El paciente tiene todos los elementos necesarios para la continencia y un pronóstico excelente. Ya que tiene un conducto anal bien desarrollado, muestra sensibilidad normal en el anorrecto. Están presentes estructuras musculares voluntarias casi normales.

Defectos en el sexo femenino

FISTULA CUTANEA (PERINEAL)

Desde el punto de vista terapéutico y pronóstico, este defecto común es equivalente a la fístula cutánea descrita en el sexo masculino. El recto está bien localizado dentro del mecanismo del estínter, excepto por su porción más baja, que está localizada anteriormente. El recto y la vagina están bien separados.

FISTULA VESTIBULAR

En este defecto importante los pacientes pediátricos tienen buenos pronósticos en términos de función intestinal, cuando son tratados de manera apropiada; no obstante, en la experiencia del autor, a menudo la paciente es enviada de otras instituciones debido a reparaciones sin éxito. El intestino se abre justo detrás del himen en el vestíbulo de los genitales femeninos. Inmediatamente por arriba del sitio de la fístula, el recto y la vagina están separados por una pared común delgada. Estas pacientes tienen por lo regular buenos músculos y un sacro y nervios normales; sin embargo, en ocasiones este defecto se acompaña de desarrollo anormal sacro.

Con frecuencia el paciente pediátrico es referido al cirujano con un diagnóstico de fístula rectovaginal. El diagnóstico preciso es clínico. Una inspección meticulosa de los genitales de la recién nacida es necesaria para el diagnóstico. Muchos cirujanos pediatras reparan este defecto sin una colostomía protectora. Muchas de estas pacientes tienen una recuperación exitosa; no obstante, una infección perineal seguida de dehiscencia de la anastomosis anal y recurrencia de la fístula provoca fibrosis grave que puede interferir con el mecanismo esfinteriano. En este caso, la

paciente ha perdido la mejor oportunidad para un resultado funcional óptimo, ya que las operaciones secundarias no proporcionan el mismo buen pronóstico que las intervenciones primarias con éxito.

Por lo tanto, se recomienda enfáticamente una colostomía protectora, seguida por una forma de procedimiento sagital posterior limitado como una reparación final.

FISTULA VAGINAL

Ya que el recto se comunica con la parte inferior o superior de la vagina, se debe observar el meconio que sale desde dentro del himen para diagnosticar este defecto raro. Una anomalía en el borde posterior del himen es otra pista para el diagnóstico. Este defecto es muy poco común.

AGENESIA ANORRECTAL SIN FISTULA

Esta anomalía del sexo femenino tiene las mismas implicaciones terapéuticas y pronósticas mencionadas para el sexo masculino. El defecto insual se encuentra con mayor frecuencia en el sexo femenino.

CLOACA PERSISTENTE

En este grupo de defectos está representada la complejidad extrema de las malformaciones femeninas. Una cloaca persistente se define como una anomalía en la cual el recto, la vagina y el aparato urinario se encuentran y fusionan en un conducto común único. El diagnóstico de cloaca persistente es clínico; se debe sospechar en una lactante con ano imperforado y genitales de aspecto pequeño. La separación cuidadosa de los labios revela un orificio perineal único. La longitud del conducto común varía de 1 a 7 cm, lo que tiene implicaciones técnicas y pronósticas. Los conductos comunes mayores de 3.5 cm representan por lo regular un defecto complejo.

Es difícil la movilización de la vagina; por lo tanto, a menudo se utiliza alguna forma de sustitución vaginal durante la reparación. Un conducto común menor de 3.4 cm generalmente significa que el defecto se puede reparar con una operación sagital posterior única, sin abrir el abdomen. Algunas veces el recto se abre alto en la cúpula de la vagina; por este motivo una laparotomía debe ser parte del procedimiento para movilizar el intestino. Muchas veces la vagina está anormalmente distendida y llena de secreciones mucoides (hidrocolpos). Esta vagina distendida comprime el triángulo y, por lo tanto, con frecuencia se acompaña de megauréteres. Una vagina grande representa una ventaja técnica para la reparación, ya que más tejido vaginal facilita su reconstrucción. Un hallazgo frecuente en las malformaciones cloacales es el grado variable de tabicación o duplicación vaginal y uterina. Por lo regular el recto se abre entre las vaginas. Las malformaciones cloacales bajas generalmente se asocian con un sacro bien desarrollado, un perineo de aspecto normal y músculos y nervios adecuados; esto hace posible un buen pronóstico.

MALFORMACIONES COMPLEJAS

En este grupo se pueden observar disposiciones anatómicas poco comunes y extrañas. Cada caso representa un reto diferente para el cirujano, con pronósticos e implicaciones terapéuticas diferentes. No se pueden establecer lineamientos generales para el manejo de estos pacientes. Cada caso se debe individualizar.

Defectos acompañantes

SACRO Y RAQUIS

Las deformidades sacras parecen acompañar con mayor frecuencia a estas anormalidades. Pueden faltar una o varias vértebras sacras. La falta de una vértebra no parece tener una implicación pronóstica importante. Sin embargo, más de dos vértebras representa un signo pronóstico malo, en relación con la continencia intestinal y, algunas veces, el control urinario. Otras anormalidades sacras no bien caracterizadas, con implicaciones que no se reconocen bien, incluyen la presencia de hemivértebras, sacro asimétrico, sacro corto, sacro recto que protruye posteriormente y hemisacro. Este último defecto se acompaña de pobre control intestinal. Las anormalidades raquídeas más altas incluyen hemivértebras localizadas en el raquis torácico lumbar. Se desconocen las implicaciones de estos tipos de malformaciones en relación con el control intestinal y urinario.

DEFECTOS UROGENITALES

La frecuencia de defectos genitourinarios (GU) asociados varía de 20 a 54%. (34,35).

.. La exactitud y lo completo de los estudios urológicos puede explicar la variación reportada. En la serie del autor, 48% de los pacientes (55 del sexo femenino y 45 del masculino) presentó anormalidades genitourinarias asociadas. (36).

.. Al contrario, los niños con deformidades bajas (fístulas perineales) poseen una probabilidad menor de 10% de presentar una anormalidad urológica acompañante. La hidronefrosis, urosepsis y acidosis metabólica por una función renal pobre representan la fuente principal de mortalidad y morbilidad en recién nacidos con malformaciones anorrectales; por lo tanto, es obligatorio una investigación urológica completa en casos de defectos altos. Estos estudios pueden representar una prioridad mayor que la colostomía misma. La valoración urológica también es obligatoria, aunque no tan urgentes en casos de fístulas rectovaginales y rectouretrales. En pacientes con defectos bajos se puede posponer la valoración urológica y practicar sobre una base electiva.

VI.-ABORDAJE INICIAL

En más de 80% de los pacientes masculinos, la inspección perineal proporciona suficientes datos clínicos para tomar una decisión sobre el establecimiento de una colostomía de desviación. Todos los defectos, considerados universalmente bajos se tratan con una anoplastia perineal (anoplastia sagital posterior mínima), sin una colostomía protectora. Estas deformidades incluyen fístula perineal con o sin un componente subepitelial en el rafe de la línea media, malformaciones "en asa de cubeta" debajo de las cuales se puede introducir un instrumento, de asa de cubeta simulada, estenosis anal y membrana anal.

La inexistencia de ano o la demostración de meconio en la orina es una indicación de colostomía de derivación. Esta descomprime el intestino y proporciona protección durante la curación de la reparación total subsecuente. Después de la recuperación de la colostomía se da de alta al paciente. Si el niño está creciendo bien y no tiene otros defectos acompañantes (cardíacos o digestivos) que ameriten tratamiento, rehospitaliza a las cuatro a ocho semanas de edad para practicar una anorrectoplastia sagital posterior. Esta reparación temprana requiere que el cirujano tenga experiencia en este procedimiento en lactantes muy jóvenes. La intervención quirúrgica no es tan difícil en pacientes mayores; por esta razón la reparación de estos defectos comúnmente se practica cuando el niño es mayor (1 año).

La práctica de la reparación definitiva al mes de edad tiene ventajas importantes para el paciente, incluyendo menor tiempo con un estoma abdominal, menor discrepancia en el tamaño entre el intestino proximal y distal en el momento del cierre de la colostomía, dilatación anal más sencilla y ausencia de secuelas psicológicas reconocibles por maniobras perineales dolorosas. Además, por lo menos teóricamente, la colocación del recto en el sitio adecuado, en la vida temprana, puede representar una ventaja en términos de sensibilidad local potencialmente adquirida.(37).

. Todas estas ventajas potenciales de una operación temprana se deben valorar contra las desventajas posibles de un cirujano sin experiencia que no está familiarizado con las estructuras anatómicas diminutas de la pelvis de un lactante joven.

La valoración urológica se debe practicar antes de establecer la colostomía en caso de que esté indicada la derivación urinaria. Se puede practicar la colostomía y la derivación en forma simultánea.

Algunas veces, el cirujano es incapaz de obtener suficientes datos clínicos para justificar la práctica de una colostomía. En esta situación, que se presenta en menos de 20% de los pacientes, está indicado un invertograma. Una alternativa más sencilla es tomar una placa en proyección lateral, con el lactante en posición prona con la pelvis elevada. El resultado de este tipo de estudio radiográfico no es diferente del invertograma tradicional.(38).. Ya sea el invertograma o la placa lateral, se deben tomar después de las 16 a 24 h de vida. Antes, el intestino no está lo bastante distendido y la presión intraluminal no es lo suficientemente alta para forzar aire hasta el extremo distal del intestino. Además, este periodo de espera puede permitir la expulsión de meconio a través de la uretra en caso de fístula uretral. La presencia de

un saco intestinal a una distancia mayor de 1 cm de la piel anal representa una indicación de colostomía. Un recto localizado más cerca de 1 cm de la piel se considera un defecto bajo; por lo tanto, se puede tratar con una intervención quirúrgica perineal sin una colostomía protectora.

Por lo general la inspección perineal proporciona más información en los pacientes femeninos que en los masculinos. La presencia de un orificio perineal único significa que el lactante tiene una cloaca. En este punto, se debe excluir la presencia de un defecto urológico mayor en forma urgente. El paciente pediátrico se somete entonces a colostomía, vaginostomía, o ambas; y a vesicostomía, o cualquier otra derivación urinaria, o ambas, cuando es necesario.

La reparación final de este defecto se denomina anorrectovaginourethroplastia sagital posterior y se practica generalmente después de los seis meses de edad. La presencia de una masa abdominal, palpable en el abdomen inferior en una paciente con ano imperforado, es patognomónica de hidrocolpos. Se debe drenar la vagina a través de una sonda de vaginostomía para permitir a los uréteres drenar bien hacia la vejiga. La presencia de una fístula vaginal o vestibular que se puede diagnosticar mediante inspección perineal representa una indicación para colostomía; sin embargo, ya que muchas veces aquellas fístulas son competentes y pueden expulsar heces a través de las mismas, sin cualquier dato de obstrucción intestinal, no se debe establecer la colostomía en forma urgente. Se puede indicar el egreso hospitalario. Así se puede verificar el crecimiento y desarrollo normales. La colostomía se practica dos semanas antes de la reparación de la fístula vestibular.

Una fístula cutánea (perineal) tiene las mismas implicaciones pronósticas y terapéuticas que las comentadas para los pacientes masculinos. Una lactante con ano imperforado, que no expulsa meconio a través de los genitales después de 16 horas de observación, amerita un invertograma o una radiografía lateral en posición prona. El manejo de estos pacientes pediátricos femeninos debe seguir los mismos principios mencionados para los pacientes masculinos.

La valoración urológica en cada niño con ano imperforado debe incluir un estudio de ultrasonido de los riñones y todo el abdomen para excluir la presencia de hidronefrosis o cualquier otro tipo de acumulación de orina. Si el hallazgo de este estudio es anormal, es necesaria una valoración adicional.

Colostomía

Una colostomía descendente con estomas separados satisface mejor los requerimientos necesarios para el manejo de las malformaciones anorrectales. La colostomía de derivación completa proporciona descompresión intestinal así como protección para la reparación final del defecto.

Además, este procedimiento permite practicar un colostograma distal, que representa el estudio diagnóstico más exacto para determinar la anatomía detallada de estos defectos. Siempre existe la tentación de reparar estas deformidades sin una colostomía protectora.(38,39)

. El abordaje de la reparación sin una colostomía implica un riesgo de infección e

impide al cirujano el conocimiento de la anatomía precisa del defecto. Aunque aparecen en forma infrecuente, la infección y la dehiscencia representan una amenaza grave para el mecanismo potencial de continencia.

Una colostomía descendente tiene ventajas definitivas sobre una colostomía derecha o transversa. Se deja un segmento relativamente corto de colon distal desfuncionalizado, que es importante. La atrofia del colon distal a la colostomía puede resultar en heces líquidas durante un periodo de tiempo posterior al del cierre de la colostomía. La preparación mecánica del colon distal antes de la reparación definitiva es mucho menos difícil cuando la colostomía se localiza en la porción descendente del colon. En el caso de una fístula rectouretral grande, muchas veces el paciente expulsa orina hacia el colon. En la colostomía transversa, la orina permanece en el colon y es absorbida, lo que aumenta la incidencia de acidosis metabólica. Una colostomía más distal permite a la orina escapar a través del estoma distal sin absorción significativa. La colostomía de asa facilita la expulsión de heces desde el estoma proximal hacia el intestino distal, lo que ocasiona infección potencial del aparato urinario y dilatación del saco rectal distal. La dilatación prolongada del saco rectal puede provocar daño irreversible de la pared intestinal, con un trastorno permanente y significativo de motilidad intestinal.

Una colostomía creada demasiado distal en el área del recto sigmoides interfiere con la movilización del recto durante el procedimiento de movilización. Un análisis de la serie del autor (40).

demostró que el problema del prolapso de la colostomía es más frecuente en la colostomía de asa.

Abordaje sagital posterior

Todas las malformaciones anorrectales se pueden corregir mediante el abordaje sagital posterior. El tamaño de la incisión cambia, dependiendo del defecto específico. El paciente se coloca con la posición prona con la pelvis elevada. Se recomienda bastante un estimulador eléctrico para evocar la contracción muscular durante la operación como una guía para permanecer exactamente en la línea media, dejando una cantidad igual de músculos a ambos lados de la línea media.

Generalmente la incisión comienza en la porción media del sacro; se extiende a través del centro del esfínter externo. En el caso de una cloaca persistente, la incisión se continúa en forma completa hasta el orificio perineal único, seccionando el esfínter externo. Las incisiones más pequeñas (anorrectoplastia sagital posterior limitada) son adecuadas para defectos como una fístula vestibular. Los defectos bajos requieren una incisión sagital posterior pequeña (anoplastia sagital posterior mínima). El razonamiento de este abordaje se basa en el hecho que en ningún nervio o vaso principal cruza la línea media. Por lo tanto, se obtiene excelente exposición sin dañar la estructura importante. Además, un plano fiscal fino en la línea media divide la anatomía en dos partes.

Durante el procedimiento la estructura del músculo estriado voluntario no son seccionadas realmente, sino más bien separadas. La abertura sagital posterior permite una exposición completa y la mejor forma para conservar estructura importante, como el conducto deferente, uréteres, ectópicos, tejido prostático, uretra y vesícula seminales.

La relación anatómica del recto con todas estas estructuras es compleja. La separación del recto de la estructura urogenitales representa la parte más riesgosa de la intervención. Esta maniobra dedicada no es sencilla, incluso bajo visión directa. Cualquier clase de maniobra ciega expone al paciente a lesiones graves.

Aproximadamente 90% de los defectos masculinos se puede reparar a través de abordaje sagital posterior sin abrir el abdomen. Cada paso presenta variantes anatómicas individuales que hacen obligatorio modificaciones técnicas. Estos cambios se pueden lograr mejor con una exposición completa de la anatomía. Un ejemplo es la discrepancia de tamaños observadas a menudo entre un recto ectásico y el espacio disponible para traccionarlo a través del mismo. En una discrepancia grave, el cirujano debe modelar el recto en forma correspondiente. No reconocer esta necesidad provoca el paso forzado del recto a través de un espacio limitado con daño muscular secundario. Entonces el cirujano debe separar mediante desgarro lo que no se separó quirúrgicamente. Además, una estructura estrecha que rodea al recto puede interferir con el riego sanguíneo del recto distal.

Reparación de defectos específicos
en los pacientes masculinos

MALFORMACIONES BAJAS (FISTULA CUTANEA, ESTENOSIS ANAL, MEMBRANA ANAL)

Los pacientes con malformaciones bajas tienen un pronóstico excelente incluso sin intervención quirúrgica, excepto en aquellos casos en que se disecó el intestino en forma innecesaria. Pueden ser suficientes las dilataciones anales sencillas. Quizá sea necesaria la movilización posterior mínima para colocar la fístula dentro de los límites del esfínter externo.

FISTULA RECTOURETRAL

Se introduce una sonda de foley a través de la uretra. Aproximadamente 25% de las veces esta sonda avanza hacia el recto y no hacia la vejiga. Bajo estas circunstancias el cirujano tiene dos alternativas: a) intentar nuevamente el sondeo vesical usando una guía para la sonda y b) relocalizar la sonda hacia la vejiga bajo visión directa durante la intervención quirúrgica.

Se seccionan las fibras parasagittales del esfínter externo así como el complejo muscular, exactamente en la línea media, usando un cauterio de punta de aguja fina. Las fibras parasagittales siguen un trayecto a ambos lados de la línea media superficialmente y cerca de la piel; se extienden posterior y anteriormente hasta la depresión anal. Las fibras del complejo muscular representan un continuo de una estructura muscular voluntaria, que se extiende desde el mecanismo elevado hacia abajo hasta la piel, a nivel del área de la depresión anal. Las fibras musculares siguen un trayecto perpendicular a las fibras parasagittales. El cruce de las fibras del complejo muscular crea los límites anterior y posterior del nuevo ano. Estos límites se pueden observar más claramente con el uso de un estimulador eléctrico. Las suturas de seda

marcan los límites en forma transitoria. El cóccix se secciona en la línea media, así como el músculo elevador. Este último sigue un trayecto profundo en la incisión. Entre más alta es la malformación, más profundo se encuentra el músculo elevador. Las fibras del elevador siguen un trayecto paralelo a la incisión de la piel. El elevador y el complejo muscular están en continuidad.

El autor considera arbitrariamente los límites entre el elevador y el complejo muscular en el sitio donde estas estructuras crean un ángulo de 90°. Cuando terminan de seccionarse todas las estructuras musculares, se visualiza el recto. En aquellos casos de fístulas rectouretrales-bulbares, el intestino es prominente; protruye a través de la herida. En casos de fístula rectoprostática, el recto puede ser apenas aparente. En casos de fístula recto-cuello vesical, el recto no es visible a través de este abordaje.

Con la fístula rectouretral se colocan suturas de seda en la pared rectal posterior en ambos lados de la línea media. El recto se abre en la línea media, y se continúa la incisión exactamente en la línea media hacia abajo, hasta el sitio de la fístula. Se colocan suturas transitorias de seda en los márgenes de la pared rectal posterior abierta.

La pared rectal anterior, inmediatamente por arriba de la fístula es una estructura delgada. No existe un plano de separación entre el recto y la uretra en esa área, por lo tanto, se debe crear un plano de separación en esa pared común. Para lo anterior se colocan suturas múltiples de seda 6-0, tomando la mucosa rectal inmediatamente por arriba de la fístula en forma de hemicircunferencia. Luego se separa el recto de la uretra, creando un plano submucoso de aproximadamente 5 a 10 mm por arriba del sitio de la fístula.

La pared común entre el recto y la uretra es en especial delgada en la línea media. Lateralmente, ambas estructuras se separan de manera gradual. Una vez que el recto está separado del todo, se practica una disección perirrectal circunferencial con la finalidad de obtener suficiente longitud rectal para alcanzar el perineo. En casos de fístula hacia la uretra bulbar, la disección es más bien mínima, ya que sólo existe una brecha corta entre el recto y el perineo.

En casos de fístula uretral prostática, la disección perirrectal es significativa. A menudo, el riego sanguíneo rectal se compromete en cierto grado.

El recto tiene una fascia circundante que se debe separar para la movilización; esta fascia tiene nervios y vasos; se desconocen las implicaciones de esta desnervación. Se pensaría que la desnervación podría provocar algún grado de fisiología de pseudo-Hirschsprung; por lo tanto, se esperaría que los pacientes con malformaciones más altas que requieren mayor disección sufrieran de un estreñimiento más grave; sin embargo, en la experiencia del autor .

.los lactantes con defectos bajos tratados con este abordaje sufrieron más estreñimiento que los pacientes con deformaciones más altas.

Después de completar la disección el riego sanguíneo para la parte más distal del recto, que es proporcionado por vasos intramurales, generalmente es bueno. En este punto se puede valorar el tamaño del recto y comparar con el espacio disponible. Si es necesario se puede disminuir de manera progresiva el calibre del recto, eliminando parte de la pared posterior.

La pared rectal se reconstruye con dos capas de puntos separados absorbibles de larga duración. Muchas veces se lesiona hasta cierto grado la pared rectal anterior como consecuencia de la separación de la mucosa entre el recto y la uretra. Para reforzar esta pared, se pueden suturar juntas ambas capas de músculo liso con puntos separados absorbibles de larga duración 5-0. La fístula uretral se sutura con el mismo material. Una vez que el recto se ha movilizado en forma completa, la parte de intestino que estará adyacente al extremo cerrado de la fístula uretral debe ser pared rectal normal para evitar una fístula rectouretral recurrente; por este motivo la disminución progresiva del calibre siempre se debe practicar en la pared rectal posterior.

Se reconstruye el cuerpo perineal juntando los límites anteriores del esfínter externo, previamente marcado con puntos de seda transitorios. El recto se debe colocar por delante del elevador y dentro de los límites del complejo muscular. Se colocan suturas absorbibles de larga duración 5-0 o 4-0 en el margen posterior del músculo elevador. El límite posterior del complejo muscular también debe ser reaproximado por detrás del recto. Estas suturas deben tomar parte de la pared rectal para fijarla y evitar el prolapso rectal. El límite posterior del complejo muscular se une detrás del recto, guiado por el límite posterior del esfínter externo que se marcó antes con una sutura de seda. El autor practica la anoplastia con 16 puntos separados absorbibles de larga duración. La herida se cierra con nailon subcuticular 5-0. La sonda de Foley se deja colocada durante cinco días. El paciente recibe antibióticos de amplio espectro durante tres días.

FISTULA RECTO-CUELLO VESICAL

Para esta separación se practica una preparación del cuerpo completo. En el campo estéril se influye toda la parte inferior del cuerpo del paciente. El abordaje inicial es sagital posterior. Todas las estructuras musculares se seccionan en la línea media. Se expone la uretra, y se coloca una sonda de hule a través del complejo muscular, donde se colocará subsecuentemente el recto. El tamaño de la sonda se debe elegir para representar el espacio disponible para la movilización.

Se cierra la herida; la sonda de hule se deja colocada para marcar la vía a través de la cual el recto será traccionado. El paciente se gira de manera que el cirujano pueda trabajar simultáneamente en el abdomen y el perineo. Desde el abdomen se moviliza el recto sigmoides.

En este defecto alto la fístula recto-cuello vesical se localiza aproximadamente 2 cm por debajo del reflejo peritoneal. La disección pélvica es mínima; no obstante, el cirujano debe ser cuidadoso para evitar dañar el conducto deferente, que está cercano al intestino en esta área. El recto se separa del cuello vesical, y el extremo vesical de la fístula se sutura con puntos separados no absorbibles. La sonda de hule se encuentra sin dificultad en el espacio presacro. Si el recto es mucho más grande que la sonda, se debe disminuir su calibre en forma progresiva. Cuando el intestino se moviliza lo suficiente para alcanzar el perineo, a menudo se deben seccionar los vasos

meséntericos inferiores. El recto se fija a la sonda de hule y se tracciona a través de la pelvis. La anoplastia se practica en la forma descrita con anterioridad.

AGENESIA ANORRECTAL SIN FISTULA

En estos casos, el extremo ciego del recto se localiza por lo regular a nivel de la uretra bulbar. El recto se debe separar con cuidado de la uretra, ya que ambas estructuras tienen una pared común aunque no exista una fístula. El resto de la reparación se debe practicar como se describió para el tipo de defecto de fístula rectouretral.

ATRESIA Y ESTENOSIS RECTAL

El abordaje de estas malformaciones también es sagital posterior. El saco rectal superior se abre así como el conducto anal distal pequeño. Se practica una anastomosis terminoterminal bajo visión directa, seguida de una reconstrucción meticulosa del mecanismo muscular posterior al recto. Se trata de un procedimiento de hora y media, y los resultados son excelentes.

Reparación en pacientes femeninos

FISTULA PERINEAL (CUTANEA)

El diagnóstico así como las implicaciones terapéuticas y pronósticas de este defecto son los mismos que los comentados para los defectos masculinos.

FISTULA VESTIBULAR

Con frecuencia se subestima la complejidad de este defecto. Se colocan múltiples suturas de seda 5-0 a nivel de la unión mucocutánea de la fístula. La incisión utilizada para reparar esta deformidad es más corta que la utilizada para reparar la fístula rectouretral. La incisión continúa alrededor de la fístula hasta el vestíbulo en forma de raqueta. Se hace disección del recto. Por lo general la parte posterior de la disección no es difícil. Usualmente los vasos hemorroidales se encuentran en las caras laterales del recto.

La parte más delicada de esta disección es la de la pared rectal anterior. El recto y la vagina comparten una pared común; el cirujano debe crear dos paredes a partir de una. La disección continúa en sentido cefálico hasta que ambas paredes (recto y vagina) son normales. Si el recto y la vagina no se separan por completo se presenta una anastomosis rectal tensa, que predispone al paciente a la deshicencia.

Una vez que se ha completado la disección se repara el cuerpo perineal. Se reaproxima el margen anterior del complejo muscular, como se describió previamente. Por lo general no se expone el músculo elevador; por lo tanto, no debe

ser reconstruido. Sin embargo, el complejo muscular se debe reconstruir posterior al recto. Las suturas deben incluir el margen posterior del complejo muscular y la pared rectal posterior para evitar el prolapso rectal. La anoplastia se practica como se describio antes.

FISTULA VAGINAL

La reparación de este defecto poco común requiere una incisión sagital posterior completa. Entre más alta sea la localización de la fístula, más corta es la pared común entre el recto y la vagina. Los pasos básicos de la operación son los mismos descritos para la fístula vestibular, excepto que la disección circunferencial del recto para ganar longitud es más significativa, particularmente en los casos de fístula vaginal alta.

CLOACA PERSISTENTE

La reparación de este grupo de defectos representa el reto técnico más importante del procedimiento pélvico en los niños. Se aborda la pelvis a través de una incisión larga sagital media, que se extiende desde la porción media del sacro a través del esfínter externo y hacia abajo hasta el orificio perineal único. Todas las estructuras musculares se seccionan en la línea media. Por delante del elevador, generalmente se encuentra alguna estructura visceral, con mayor probabilidad el recto; no obstante, ya que este defecto es complejo, el cirujano debe estar preparado para encontrar disposiciones anatómicas extrañas del recto y la vagina.

Se abre el recto o la vagina. Se continúa la incisión hacia abajo hasta un orificio perineal único, que expone toda la malformación. El objetivo de este procedimiento es separar el recto de la vagina y, subsecuentemente, la vagina del aparato urinario. Se deben movilizar ambas estructuras para alcanzar el perineo. El seno urogenital antiguo (conducto común) se debe reconstruir para convertirse en la nueva uretra. La vagina se localiza inmediatamente detrás de la uretra, y el recto se coloca dentro de los límites de las estructuras musculares.

El recto y la vagina tienen una pared común, así como se describió en casos de fístula vestibular. La vagina y el aparato urinario también tienen una pared común más extensa. La vagina rodea a la uretra y el cuello vesical. La separación del recto y la vagina es una maniobra meticulosa que lleva tiempo, pero es más sencilla que separar la vagina del aparato urinario; estas dos estructuras son menos elásticas que el recto, y su pared común es delgada.

La separación de estas estructuras se practica siguiendo los principios anteriormente descritos para otros tipos de malformaciones. Se colocan múltiples puntos de tracción de seda 6-0, tomando la mucosa rectal o vaginal para facilitar esta disección. La inyección de solución de adrenalina también puede facilitar esta disección. La vagina se separa parcialmente del aparato urinario. La disección excesiva de estas estructuras tiene el riesgo de desvascularizar la vagina o lesionar la uretra. Una separación de 2 a 3 cm debe ser adecuada. Si la longitud de la vagina no es suficiente para alcanzar el perineo, se debe elegir alguna forma de aumento vaginal.

La uretra se construye utilizando el seno urogenital. Esta tabularización se practica sobre una sonda de Foley, con dos capas de puntos separados 5-0 absorbibles a largo

plazo.

El estimulador eléctrico puede ayudar a detectar la presencia de músculos voluntarios localizados a cada lado del conducto común a lo largo de toda su longitud.

La vagina se anastomosa a la piel perineal inmediatamente detrás de la uretra. En los casos en que la pared vaginal anterior fue lesionada por la disección, se rota la vagina 90° para dejar una pared vaginal lateral, bien vascularizada, intacta, adyacentes a la suturas uretrales para reducir la probabilidad de fístula uretrovaginal. Entonces se construye el cuerpo perineal usando, como guía, los límites previamente marcados del esfínter externo. Se reconstruye el recto, como se describió antes. Cuando la longitud vaginal no es adecuada para alcanzar el perineo se emplean varias maniobras de aumento.

VII.-MANIOBRAS DE AUMENTO VAGINAL

AUMENTO VAGINAL CON UN SEGMENTO DE INTESTINO DELGADO.

Este procedimiento es particularmente útil en casos de una brecha larga o una sustitución vaginal total. Se debe abrir el abdomen y se selecciona un segmento de intestino delgado, conservando su mesenterio; se restablece la continuidad del intestino delgado con una anastomosis terminoterminal. Son necesarias dos anastomosis más: la superior, entre el segmento del intestino delgado y la vagina superior, y la inferior, entre la parte más larga del intestino y la piel perineal.

COLGAJO DE LA CUPULA VAGINAL.(41).Este colgajo se practica en casos de vagina corta, inmóvil con una cúpula grande. Esta última se emplea para desarrollar un colgajo con base lateral, que se debe tubularizar para alcanzar el perineo. Algunas veces lo anterior se puede practicar a través de una incisión sagital posterior. Con una vagina alta se debe abrir el abdomen para completar la separación.

COLGAJO DE PIEL O LABIAL(40). Esta maniobra utiliza la piel del perineo o de los labios, con objeto de moverse como colgajo para alcanzar la vagina. En la experiencia del autor esta maniobra sólo es útil para cerrar brechas de 1 a 1.5 centímetros.

Manejo posoperatorio y cierre de colostomía.

Después de la intervención los pacientes tienen por lo general una evolución tranquila. El dolor no es un problema, excepto para aquellos que se han sometido a laparotomía. En la reparación de la cloaca la sonda de Foley permanece en su lugar entre ocho a 14 días. En los niños cuya uretra recién construida es larga, se establece drenaje suprapúbico para evitar la colocación de una sonda de Foley. Si la sonda uretral accidentalmente se desplaza, se debe observar al paciente para detectar la micción completa espontánea. Si la micción no es posible se introduce una sonda de cistostomía suprapúbica percutánea. Ya que los intentos para reintroducir una sonda uretral pueden ser peligrosos, se deben evitar.

Se administran antibióticos intravenosos durante 72 horas. Se aplica localmente unguento con antibióticos durante ocho a diez días. Por lo regular el paciente se da de alta después de tres a cuatro días, excepto cuando se practica laparotomía.

Dos semanas después de la reparación el lactante acude a la clínica y se inician las dilataciones anales. Se debe emplear el dilatador que se ajusta en el ano con comodidad; los padres practican este procedimiento dos veces al día. Cada semana se aumenta el tamaño del dilatador hasta que el recto alcanza la dimensión deseada, lo que depende de la edad del paciente. Una vez que se adquiere el tamaño deseado se puede cerrar la colostomía.

Se puede reducir la frecuencia de las dilataciones, cuando los padres afirman que el dilatador entra fácilmente sin dolor. El programa de dilatación del autor es el siguiente:

Por lo menos una vez al día durante un mes.

Cada tercer día durante un mes.

Dos veces por semana durante un mes.

Una vez por semana durante un mes.

Una vez al mes durante tres meses.

En los casos en que el programa de dilatación no se practica como se indicó, se observan constricciones graves, intratables.

Después de cerrar la colostomía el niño puede presentar varias defecaciones y desarrollar un salpullido grave por pañal. Una "dieta astringente" es útil para el tratamiento de este problema. Después de varias semanas el número de defecaciones disminuye. Para los seis los pacientes desarrollan su propio "patrón de defecación". Un lactante que presenta una tres defecaciones por día, que permanece limpio entre las defecaciones, y que muestra datos de "sencibilidad" o "pujar" durante las defecaciones tiene por lo general un buen pronóstico. Este tipo de paciente es educable.

Tamaño del dilatador según la edad

<u>Edad</u>	<u>Dilatador de Hegar (No.)</u>
1 a 4 meses	12
4 a 12 meses	13
8 a 12 meses	14
1 a 3 años	15
3 a 12 años	16
Más de 12 años	17

Un niño con múltiples defecaciones o que expulsa heces constantemente, sin mostrar signos de sensibilidad de "pujar", casi siempre tiene un pronóstico funcional

pobre.

Trastornos funcionales, posreparación de malformaciones anorrectales.

La mayoría de los pacientes que se someten a reparación de una malformación anorrectal sufre algún grado de trastorno funcional. Debe existir una anomalía en algunas estructuras anatómicas importantes para el control intestinal.

La continencia fecal depende de tres factores principales.

1. *Estructuras de músculo voluntario.* Estas estructuras están representadas por el músculo elevador, complejo muscular y esfínter externo. Normalmente se utilizan sólo durante periodos breves, cuando la masa fecal rectal llega al área anorrectal, empujada por la contracción involuntaria del recto sigmoides.

Esta contracción se presenta únicamente en los minutos previos a la defecación. Las estructuras musculares voluntarias se emplean sólo de manera ocasional durante el resto del día y la noche. Los lactantes con malformaciones anorrectales tienen músculos estriados voluntarios anormales, con grados diferentes de desarrollo; sin embargo, los músculos voluntarios únicamente se pueden utilizar cuando el niño "considera" que es necesario. Para esa sensación el paciente necesita información que sólo se puede derivar de un mecanismo sensitivo intacto.

2. *Sensibilidad.* La sensibilidad excesiva en las personas normales reside en el conducto anal. Excepto para los enfermos con atresia rectal, la mayoría de los pacientes con estos defectos nacen sin un conducto anal; por lo tanto, esta sensibilidad es nula o rudimentaria. Existen datos que muchos de estos pacientes perciben la distensión del recto, siempre y cuando el recto se haya localizado en forma exacta dentro de las estructuras musculares. La sensibilidad parece ser consecuencia del estiramiento del músculo voluntario (propriocepción).(42).

. La implicación clínica más importante es que quizá las heces líquidas o el material fecal blando no es percibido por los niños con malformaciones anorrectales, ya que no se distiende el recto. Por lo tanto, para lograr algún grado de sensibilidad y control intestinal el paciente debe tener la capacidad para formar heces sólidas.

3. *Motilidad intestinal.* Tal vez el factor más importante en la continencia fecal es la motilidad intestinal; sin embargo, se ha subestimado en gran parte. En una persona normal el recto sigmoides permanece silencioso por periodos (12 h a varios días), dependiendo de los hábitos específicos de la defecación. Durante ese tiempo casi no son necesarias la sensibilidad y las estructuras del músculo voluntario, puesto que las heces permanecen dentro del intestino si son sólidas. La contracción del recto sigmoides que se presenta antes de la defecación, normalmente es percibida por el lactante. La persona normal puede relajar de manera voluntaria los músculos estriados, lo que permite al contenido rectal migrar hacia abajo, en dirección del área altamente sensible del conducto anal.

Se proporciona información exacta sobre la consistencia y la calidad de las heces. Los músculos voluntarios se utilizan para empujar el contenido rectal de regreso al recto

sigmoides y para conservarlo hasta que el momento es apropiado para la evacuación.

En el momento de la defecación se relajan las estructuras de músculo voluntario. El factor principal que provoca el vaciamiento del recto sigmoides es una contracción intestinal masiva involuntaria, ayudada algunas veces por el mecanismo de Valsalva. La mayoría de los lactantes con malformaciones anorrectales sufre un trastorno grave de este sofisticado mecanismo de motilidad intestinal. Los pacientes que se han sometido a una anorrectoplastia sagital posterior o cualquier otro tipo de abordaje sacroperineal, en la cual se conservo la parte más distal del intestino, muestran datos de un reservorio intestinal demasiado eficiente (recto). Las manifestaciones clínica principal es el estreñimiento, que parece ser más grave en pacientes con defectos inferiores. Las fístulas vestibulares, en particular, tienen mayor tendencia a estos problemas. El autor sospecha que un colon distendido ectásico (algunas veces asociado con una colostomía de asa que permitió la impactación fecal en el saco rectal ciego) a la larga provoca estreñimiento grave. El recto sigmoides, dilatado enormemente con células ganglionares normales se comporta como un trastorno de la motilidad de tipo miopático.

Los niños con incontinencia fecal que sufren de estreñimiento se pueden manejar con laxantes, supositorios o enemas.

Los tratados con técnicas en las cuales se reseca la parte más distal del intestino (disección endorrectal) se comportan clínicamente como personas sin un reservorio rectal.

. Esta es una situación equivalente a una colostomía perineal. Dependiendo de la cantidad de colon resecado, el lactante puede tener un problema de heces laxas, o heces flojas, y en tal caso el manejo médico no es una opción.

Valoración de los resultados

Cada malformación descrita tiene un pronóstico diferente. Cuando se valoran los resultados clínicos de debe evitar el error de la sobresimplificación. Las categorías de defectos altos y bajos, no reflejan en forma exacta los resultados que el autor ha obtenido, ya que los denominados defectos altos e intermedios a menudo influyen malformaciones individuales y los pacientes tienen pronósticos diferentes. Por lo regular los lactantes con anormalidades bajas tienen resultados excelentes, excepto cuando se han sometido errores técnicos. En el cuadro se muestran los resultados obtenidos en una serie de pacientes con sacro normal.³¹

Resultados en pacientes con sacro normal

	<i>Compromiso de la función intestinal voluntaria</i>	<i>Manchado</i>	<i>Estreñimiento</i>	<i>Diarrea</i>
<i>Incontinencia</i>				

Malformaciones bajas	4/4	0	2/4	0
0				
Vestibular	10/10	2/10	7/10	
1/10	0			
Sin fístula	8/9	3/9	5/9	0
0				
Atresia o estenosis	4/4	1/4	1/4	0
0				
Fístula prostática	16/19	10/19	4/19	
3/19	1/19			
Fístula bulbar	12/17	12/17	7/17	
3/17	0			
Fístula cloacal	4/4	3/4	0	0
1				
Fístula rectovesical	2/6	3/6	2/6	
0	0			

Los niños con sacro anormal (ausencia de más de dos vértebras) y perineo plano (ausencia de músculo) sufren de incontinencia fecal, sin importar el tipo de técnica. En el siguiente cuadro se relacionan los resultados obtenidos en un grupo de pacientes con ausencia de más de dos vértebras sacras.

<u>Pacientes con ausencia de más de dos vértebras sacras</u>				
<i>Núm. de pacientes</i>	<i>Defecación intestinal</i>			
	<i>Incontinencia voluntaria</i>	<i>Manchado</i>	<i>Estreñimiento</i>	<i>Diarrea</i>
<i>urinaria</i>				
10	2	6	2	4
6				

Ya que las cloacas representan por sí mismas otro espectro de defectos, ulteriormente se tendrán que subclasificar con base en el potencial de continencia, incluyendo calidad del sacro, longitud del conducto común y calidad de los músculos. Los resultados obtenidos en el manejo quirúrgico de las cloacas persistentes aparecen en el siguiente cuadro.(43).

<u>Resultados en cloacas</u>	
<i>Incontinencia</i>	<i>Defecación</i>

<i>urinaria</i>	<i>voluntaria</i>	<i>Manchado</i>	<i>Diarrea</i>	<i>Estreñimiento</i>
Sacro normal (19 casos) 5	18	14	3	2
Sacro anormal (7 casos) 5	3	6	0	2

Complicaciones

En la serie completa del autor, de 560 pacientes, cuatro presentaron infecciones en la herida durante el periodo posoperatorio inmediato. Tres tuvieron una colostomía de asa, que probablemente no lograba una derivación total. Por fortuna, la infección afectó sólo la piel y el tejido subcútaneo; sanaron en forma secundaria, sin secuelas funcionales. Las contricciones anales pueden ser consecuencia de falta de disciplina en el seguimiento del protocolo de dilataciones. Cuando se trata de evitar la incomodidad para el paciente, algunos cirujanos dilatan el ano una vez a la semana. Este serio error puede crear al final una constricción fibrosa intratable, grave.

Se presentaron constricciones anorrectales graves en tres pacientes; se podría relacionar bien con desvascularización del recto durante la movilización rectal. Las dilataciones fueron más difíciles de lo común. Un lactante requirió una intervención secundaria. La disminución progresiva del calibre no fue responsable de la constricción en cualquiera de los pacientes. Los niños que se sometieron a disminución progresiva del calibre no sufrieron más estreñimientos que aquellos que no se sometieron.

El estreñimiento fue el trastorno funcional más común observado en pacientes que se sometieron a anorrectoplastia sagital posterior. Una posible explicación para este trastorno se presentó antes.

La fístula uretrovaginal ha sido la complicación más común y temida en casos de cloaca persistente. Esta alteración se presentó en ocho de 80 cloacas que el autor trató quirúrgicamente, para evitar el problema, se debe dejar una pared vaginal sana en contacto con la línea de sutura uretral. La vagina se puede rotar para prevenir la fístula uretrovaginal. Tres niños presentaron fibrosis completa (atresia adquirida de la vagina), secundaria a una disección excesiva en un intento para movilizar una vagina alta. Visto el caso en retrospectiva, se debió seleccionar una de las maniobras de sustitución vaginal descritas.

Durante un intervención secundaria, un paciente desarrolló una fístula rectouretral recurrente; afortunadamente se cerró en forma espontánea. Este niño tuvo un proceso inflamatorio grave en la pelvis, como consecuencia de un cuerpo extraño colocado durante un procedimiento quirúrgico previo.

Un uréter ectópico se lesionó en dos casos cuando se utilizó una incisión sagital para encontrar un recto alto. Se puede evitar esta lesión si se practica un buen

colostograma distal antes de todo procedimiento sagital posterior. Este estudio muestra la localización exacta de la fístula; por lo tanto, el cirujano ya sabe si se puede encontrar el recto durante el abordaje posterior. En los casos de fístula recto-cuello vesical, que se diagnostica de manera exacta mediante este estudio, la disección inicial es a partir del abordaje sagital posterior, pero no se hacen intentos para encontrar el recto. Esto último puede exponer al paciente a una lesión del conducto deferente (como ocurrió en dos casos) o a lesión del uréter o la uretra ectópicos.

Cuando la sonda de Foley accidentalmente se expulsa durante las primeras 24 a 48 h, y cuando el paciente es incapaz de orinar, se introduce una sonda de citostomía suprapúbica percutánea y se deja colocada durante varios días. Después de este procedimiento el niño es incapaz de orinar normalmente.

El autor ha observado vejiga hipotónica posoperatoria en un lactante con un saco normal, en el caso de una cloaca compleja con hidrocolpos. El paciente nació con una vejiga enorme, que parece incapaz de contraerse bien. El trastorno se comporta como una afección vesical tipo miopático.

Después de una operación sagital posterior en un niño con sacro normal, anecdóticamente se ha mencionado vejiga neurógena. La única explicación es el daño nervioso grave durante el procedimiento. Es concebible que el cirujano no sigue los principios básicos de este abordaje y va más allá del plano de la línea media. Además, la colocación más profunda de lo necesario de los retractores de Weitlander puede comprimir los nervios que vienen del área sacra, provocando vejiga neurógena.

VIII.-MANEJO MEDICO DE LA INCONTINENCIA FECAL

Para aquellos lactantes que sufren de grados diferentes de disfunción intestinal, se debe implementar un programa de manejo intestinal.

Con la administración racional de irrigaciones intestinales, dietas y fármacos, la mayoría de los pacientes, incluyendo los que sufren incontinencia fecal grave, es capaz de permanecer limpia durante 24 h. En la experiencia del autor sólo los niños con diarrea grave, secundaria a un colon corto o ausente han sido candidatos para colostomía permanente.

Los pacientes que sufren de incontinencia fecal se valoran y clasifican en aquellos con estreñimiento y aquellos con motilidad intestinal aumentada. En el primer grupo, las irrigaciones intestinales deben ser agresivas. Por lo general se introduce una sonda de hule alta hasta el sigmoide para limpiar el intestino. Este programa aprovecha la motilidad intestinal disminuida en algunos lactantes. Permanecen limpios durante las siguientes 24 h. No se administran laxantes como parte de este protocolo. Los pacientes que sufren de motilidad intestinal aumentada, porque han perdido el reservorio rectal o la mayor parte del colon, requieren una dieta astringente, medicamentos para disminuir la motilidad intestinal, y un programa de irrigaciones intestinales.

El autor ajusta este tratamiento mediante prueba y error en un periodo de semanas. La mayoría de los niños permanece limpia y puede tener una vida social aceptable.

En mayo de 1984, Stephens y Smith convocaron a una reunión en el Wingread Convention Center en Racine para realizar un taller sobre la clasificación, identificación y valoración del tratamiento quirúrgico de las anomalías anorrectales. El propósito era actualizar y simplificar la "Clasificación Internacional Propuesta" de 1970, con la esperanza de obtener una clasificación única de empleo más generalizado y en la que se estuviera de acuerdo.

La clasificación resultante, al igual que todos los documentos sobre los que se llegó a un consenso, inevitablemente incluye algunos términos que más de alguno considera ambiguo o inapropiado. No obstante, es muy necesaria su adopción a fin de que puedan compararse resultados quirúrgicos de los mismos tipos de casos.

La valoración postoperatoria del tratamiento resultó ser un tema sujeto todavía a más controversia y se plantearon puntos de vista muy divergentes respecto al valor relativo de los datos obtenidos por interrogatorio, exploración física, estudios radiográficos y técnicas de manometría. Sin embargo, también se llegó a un acuerdo y se ideó una forma útil, la cual permite obtener información serial respecto al seguimiento y análisis computacional subsiguiente. Las evaluaciones de los resultados del tratamiento quirúrgico hasta la fecha, tanto en la literatura, como en nuestra propia serie, indican que al valorar la función se debe considerar tanto la actividad esfinteriana como la motilidad intestinal. Estos temas no pueden separarse por completo y son demasiados complejos para que se consideren en forma adecuada en este artículo. No hay duda respecto a la importancia quirúrgica de la acción esfinteriana pero hay importantes diferencias de opinión entre los cirujanos con relación a la anatomía esfinteriana, tanto normal como anormal, por lo que discutiremos este tema para tratar de resolver los conceptos dispares. Después se presentaran los procedimientos preoperatorios y los enfoques quirúrgicos actuales.

DIAGNOSTICO Y TECNICAS PREOPERATORIAS

Desde que los autores utilizaron la vía de acceso sagital posterior, sugieren e incluso recomiendan ya no emplear las técnicas radiográficas que permitían diferenciar entre las anomalías baja, intermedia y alta, por que excepto en las muy altas que terminaban por arriba de la línea anorrectal, todas podrían ser corregidas por la vía de acceso mencionada. Aún más, sugieren que incluso en las lesiones muy altas, la disección sagital posterior procediera al componente abdominal, y que las muy bajas, y que no necesitaban colostomía, podía diferenciarse por sólo el aspecto físico. En estos párrafos quisieramos rectificar el criterio, pues los autores han observado que el tratamiento quirúrgico inapropiado y las complicaciones evitables son consecuencia de los estudios preoperatorios inadecuados.

La coexistencia de otras anomalías congénitas que se acerca a 50% en todos los casos(44).

. es del doble en la combinación de anomalía alta e intermedia, al igual que en los defectos bajos, y en términos generales cuanto más alto es el defecto, más frecuente y

grave es la coexistencia de otras anomalías. En promedio, 25% de todos los pacientes tienen anomalías vertebrales, de las cuales la mayor parte está en la región sacrocóccigea y casi 50% de las anomalías altas se acompaña de alguna anomalía sacra. Los defectos genitourinarios coexistentes tienen casi la misma cifra de frecuencia que los vertebrales, con una distribución similar. Las anomalías cardíacas y gastrointestinales tienen casi la misma cifra (10%), y con mucho, el defecto específico más común es la atresia esofágica con fístula traqueoesofágica o sin ella. Cualquier sistema puede sufrir el ataque, por lo que es esencial seguir un criterio general y comprender una exploración física muy completa.

El antecedente de polihidramnios materno obliga a suponer que hay una obstrucción esofágica o en otra zona de vías gastrointestinales altas, y por ello, son convenientes los estudios radiográficos.

Estas lesiones en plano intermedio y altos a semejanza de otras sin orificio detectable, requieren de estudios radiográficos para precisar el nivel del intestino terminal, normal o dilatado. Se ha dicho que la fístula anovestibular baja puede diferenciarse de la rectovestibular intermedia por el hecho de si se dirige hacia abajo o no la sonda rígida, hacia el perineo, con dicho instrumento y el dedo investigador, se palpará solo una capa delgadísima de tejido. La experiencia es que la anomalía realmente baja tiene la fístula a nivel de la horquilla posterior o en plano superficial a ella, en los labios menores, en tanto que la anomalía de nivel intermedio está por detrás de la entrada himenal de la vagina en plano profundo dentro de la fosa navicular. Para los que escogen la práctica de una operación "reductora" en el neonato en uno y otro caso, es importante excluir en primer lugar la existencia de una fístula rectovestibular angosta que acompaña al defecto alto, por la calibración directa, o por un estudio radiográfico con opacificación del intestino terminal. Los niños con el extremo posterior muy aplanado y que no tienen el surco interglúteo muestran mayor probabilidad de presentar una anomalía alta, en tanto que los que tienen el "mango de cubeta" que es una banda media, por lo regular tienen un defecto bajo.

Una vez que se ha confirmado el diagnóstico de una lesión baja y que no existen contraindicaciones sistémicas, conviene hacer la anoplastia perineal del neonato. En todas las anomalías más altas incluidas las fístulas vestibulares verdaderas, en la actualidad preferimos hacer colostomía como técnica inicial, seguida por la reparación definitiva en etapa ulterior de la lactancia. Sin embargo, antes de la colostomía hay que hacer el fistulograma o el "invertograma" de Wangenstein-Rice y prestar atención particular a la atención de una radiografía lateral verdadera, en que el haz esté centrado en el trocánter mayor. El intestino terminal de calibre normal o mayor en las anomalías altas se localizan a nivel de la líneas P-C o un poco por debajo de la líneas M. En las anomalías de nivel intermedio el intestino desciende hasta las líneas I o L. Al mismo tiempo, hay que hacer una radiografía anteroposterior de la columna lumbosacra. Sin los estudios mencionados el cirujano no sabrá si la anomalía está en planos intermedio, alto o mucho más arriba de la líneas P-C, y se expondrá al riesgo de un problema evitable; entre ellos están la hechura de una colostomía sigmoide baja, en presencia de una anomalía muy alta muy por arriba de la líneas P-C, lo cual impidió el empleo del segmento distal u obligó a su transformación en una bolsa de Hartmann muy baja y más tarde anastomosis pélvica muy difícil.

La presencia de un solo orificio en las mujeres constituye una anomalía cloacal, cuyo plano puede ser bajo intermedio o alto. Los autores piensan, al igual que otros, que es esencial el estudio endoscópico del neonato, para escoger el tratamiento apropiado. La endoscopia antes de la colostomía con estudios radiopacos simultáneo, por sondas en uréter, de Fogarty o Foley, puede esclarecer la necesidad de drenaje vesical, vaginal o de ambos tipos, además de la desviación por la colostomía. El Urinocolpo o el hidrocolpos no detectados ni corregido puede ocasionar obstrucción de vías urinarias y trastorno progresivo y grave de riñones.

IX.-TRATAMIENTO

COLOSTOMIA

Uno de los autores (deVries) ha preferido y recomendado la colostomía transversa, pero en los últimos cuatro años hemos operado a mucho bebés por medio de la colostomía sigmoide, con práctica de anorretoplastia sagital posterior con asa previa o colostomía sigmoides separadas. Si se pretende hacer la anorrectoplastia endorrectal de Kiesewette, posiblemente convenga la colostomía sigmoide baja, pues habra poca perdida de la longitud del intestino al acercar el asa proximal. La colostomía de mitad de sigmoide, aunque

desde el punto de vista técnico es más fácil de ejecutar, a veces ocasiona el problema que hemos mencionado en el párrafo anterior, cuando se hace ante de una anorrectoplastia posterior, y en el caso de la operación de "acercamiento" o transposición de Kiesewetter-Rehbein, ocasiona las perdidas innecesaria de un tramo de intestino, la colostomía sigmoide proximal original problemas similares cuando el intestino terminal es corto.

Se asegura que en el sitio en que está el estoma proximal sea lo suficientemente adecuado para usar una bolsa de colostomía que no se desplace con facilidad, ni cuyo sello se rompa durante el movimiento. Para evitar la infección de vías urinarias en presencia de una fístula, el cirujano debe lavar y aspirar el asa distal hasta que el líquido que sale sea transparente, antes que el lactante salga del hospital. Mientras el pequeño esté en casa es necesario lavar periodicamente el asa distal con una solución de neomicina al 0,5 % para evitar que se transforme en un depósito de microorganismos infecciosos que asciendan por vías urinarias. Antes de que salga el niño por primera vez del hospital se hará una pielografía intravenosa y una cistouretrograma por micción, independientemente del sexo o del nivel del defecto.

CIRUGIA DEFINITIVA

Algunos cirujanos piensan que constituye una ventana técnica operar por la vía perineal la anomalía de nivel intermedio en la neonata por la dilatación del intestino que permite fácilmente "acercarla" o exteriorizarla a través de la piel anal. También piensan que sus resultados de las operaciones abdominoperineales en caso de lesiones altas del neonato son mejores que los que se obtiene después de un periodo ulterior determinado. Otros hacen técnicas definitivas después de coantomía.

ANORRECTOPLASTIA SACROABDOMINOPERINEAL (con resección de mucosa)

La operación sacroabdominoperineal sustituyó a la técnica de transposición abdominoperineal de Rehbein, y a los procedimientos tempranos de Kieseewetter, de tipo sacroperineal y sacroabdominoperineal. En la operación se lleva una gran sonda de Levine hasta el colon terminal a través de un estomago de colostomía distal para facilitar la identificación de la bolsa terminal, y en la uretra se introduce una sonda metálica. Después se coloca al paciente en decúbito ventral y se hace una incisión desde el extremo del cóccix a unos 2 cm. por arriba del orificio anal. Sin embargo, cabría suponer que esta incisión en la línea media es llevada a través del rafe anococcígeo, en el cual se inserta el esfínter externo en el dorso y vértice del cóccix y después, por el rafe sacrococcígeo ventral, en el cual se inserta el ileococcígeo, el pubiococcígeo y una parte del puborrectal. En el sitio de ano se hace una incisión en cruz sólo a través de la piel, y un orificio por una técnica roma en sentido ascendente, a través de los esfínteres, hasta que se observa la salida de la sonda metálica en el "túnel puborrectal" retrouretral que se hizo.

El túnel se ensancha con dilatadores de Hegar y se deja un dren de Penrose que va desde la zona por arriba de los elevadores de la disección a través del túnel y de ahí hacia afuera en el ano. "Las fibras posteriores que se han seccionado durante la disección se aproximan al cerrar la incisión por debajo del cóccix. La ilustración y la descripción de Kieseewetter deja mucho por desear en términos de la identidad de las estructuras, su reconocimiento y sección. La misma crítica de la presentación de Peña y Avila de muchos casos operados por la vía sacropeneal de Kieseewetter fue el factor que nos impulsó a nuestra asociación y nueva utilización de la anorrectoplastia sagital posterior. La resección de la mucosa debe incluir su zona de inserción en vías urinarias o la porción alta de la vagina, si existe una fístula rectourinaria rectovaginal alta. La fístula se cortará y "sobrehilará" con catgut fino. Se inserta en este momento un dilatador de Hegar a través del dren de Penrose en el ano y puede palparse en la parte más baja de la bolsa seromuscular ciega. La bolsa se secciona sobre la punta del dilatador de Hegar y después de mayor dilatación del destino proximal, se lleva a través del manguito distal y seguía hasta el ano mediante dos pinzas de Allis que se introducen en todo el trayecto del dren de Penrose. Una vez hecho lo anterior, se cortan dos "cuñas" de forma de V en el extremo del intestino transpuerto o "acercado" para permitir la interdigitación con los esgajos de piel. los únicos puntos utilizados en el perineo son para aproximación de la unión mucocutánea interdiciada.

La operación mencionada, a semejanza de la técnica antigua de Rehbein (45).

, evita el traumatismo de los nervios de la pelvis. Al practicarla, se conservan las contribuciones de los sistemas autónomo y general a las actividades sensitivas y reflejas, cuyas fibras aferentes y eferentes tienen terminaciones nerviosas en la capa seromuscular y músculos estriados. La enorme frecuencia de prolapso con la técnica es atribuible a la falta de una conexión adecuada del intestino con las fibras "elevadoras", del pubococcígeo. Con la necesidad de llevar el intestino proximal hasta el perineo, con un mesenterio para el riego sanguíneo adecuado, se ha observado que además de la deficiencia a nivel del elevador, disminuye la eficacia de los esfínteres, por el tejido graso interpuesto.

La técnica sacrococcígea de Stephens en la rectoplastia sacroperineal es parcialmente ciega en cuanto a llevar al intestino a través de los músculos del esfínter, pero en las anomalías comunes de nivel intermedio y altas no necesita la fase abdominal. La operación de Mollard (46).

, que incorpora la vía de acceso abdominal para eliminación de la mucosa (Rehbein), junto con una incisión elíptica transversa en el perineo anterior (ventral), tiene las ventajas y limitaciones de la operación de Kiesewetter-Rehbein, en relación con las funciones del elevador y del esfínter. La vía de acceso perineal ventral, aunque permite que exista una distancia mucho menor entre la piel perineal y el intestino perineal y el intestino terminal, tiene la posibilidad de destruir la contribución importante del esfínter externos y los mecanismos de fijación del núcleo fibroso del perineo, propios de la función del elevador y el esfínter.

Anorrectoplastia sagital posterior

Antes de la operación definitiva, si no se cuenta con los "invertogramas", los fistulogramas o ambas técnicas, o si sus resultados son insatisfactorios, habrá que hacer la inyección de material hidrosoluble radiodenso, en una asa apropiada. También se necesitan las radiografías de la columna lumbosacra, una pielografía intravenosa y el cistouretrograma por micción, si no se cuenta con los invertogramas o los fistulogramas. En los varones con anomalías uretrales, esto es, duplicaciones o estenosis habrá que hacer uretoscopia. En las mujeres con uno u otros de los defectos cloacales, habrá que hacer, como primera fase de la operación, una nueva endoscopia con introducción de catéteres o sondas en la vejiga, y a través de la fístula retrocloacal o rectovaginal.

La técnica quirúrgica que se hace en los varones con anomalías en pleno intermedio o alto y una fístula rectoprostática, es la siguiente: con el paciente en decúbito ventral en posición de "navaja sevillana" se hace una incisión mediasagital por la piel desde la parte media del sacro hasta el borde ventral del sitio proyectado del ano, precisado por electroestimulación transcutánea. Después de pasar por el tejido subcutáneo más superficial que esté por detrás del sitio anal, el cirujano identificará el esfínter externo en su porción subcutánea por estimulación de la mitad de las fibras musculares que cruzan hacia el cóccix, pero que no llega a este hueso. Después de continuar la incisión mediasagital llevándola hasta el dorso del sacro y el cóccix y en el tejido en sentido ventral se observan directamente las fibras superficiales del esfínter externo que se "escinden" en forma mediasagital para distribuir partes iguales en cada lado. Es posible identificar los fascículos de la porción subcutánea del esfínter que se unen con el plano superficial del mismo. La capa superficial del esfínter se inserta en el dorso del cóccix o en el tendón fibroso que se une a su dorso. En caso de no existir los segmentos coccígeo, sacro, o ambos hay una conexión fibrosa para la terminación sacra. Por detrás del sitio anal se decusan las fibras subcutáneas y superficiales del esfínter externo, en tanto que otras "arrastran" hacia adelante y arriba. El cóccix, cuando está presente, se secciona en sentido sagital junto con el resto del esfínter externo en su capa superficial, que pueda ser identificable en sentido dorsal, por detrás esta el rafe sacrococcígeo ventral, con fibras que se insertan y que provienen

de los elevadores del ano. Esta zona se corta en sentido sagital junto con la fascia endopélvica parietal. Después de introducir una pinza en ángulo recto se extiende en primer lugar la incisión mediosagital a través del elevador en sentido dorsal y después más en sentido ventral a través del complejo de músculo estriado, sitio en que no se diferencian fácilmente los componentes del esfínter externo, puborrectal y pubococcígeo. Sin embargo, por electroestimulación ha sido factible identificar con más frecuencia los orígenes de los fascículos. El intestino terminal cerca de su unión fistulosa con la uretra se identifica por inspección y palpación de la sonda uretral a permanencia. El recto y porción proximal del conducto anal tiene un recubrimiento de fascia endopélvica visceral, que hay que seccionar antes de toparse con la musculatura de la pared intestinal.

El intestino se secciona en sentido vertical lo más cerca posible de la fístula y se agranda la incisión de manera que al separar los bordes pueda visualizarse directamente el orificio fistuloso. Se emprende el despegamento en sentido dorsal y lateral del recto (y cuando está presente el del conducto anal en su porción proximal) hasta llegar a la fascia endopélvica visceral en el recubrimiento longitudinal de músculo liso. Se secciona en primer lugar la mucosa del orificio fistulosos alrededor de la semicircunferencia caudal, a unos 3mm de la fistula. Se colocan puntos de sutura absorbibles 5-0 para aproximar los bordes laterales y evitar la retracción ventral de la fístula, y después se secciona el resto de la circunferencia hasta la mucosa. Se cierra la fístula con puntos absorbibles y se hace dehiscencia en sentido sagital de la mucosa de la colostomía y la fistula. Se separan las dos "alas" del intestino terminal en dirección cefálica para permitir la disección ventral de la mucosa, de la pared muscular del intestino, hasta un nivel que está por arriba de la próstata. Por arriba de dicho nivel se continúa al plano de disección ventral fuera de la capa muscular intestinal, pero en sentido dorsal a la fascia de Denonvilliers. En esta disección no se identifican la próstata ni las vesículas seminales, pero la intención es no lesionar los ganglios en la cara dorsolateral de la próstata y la base de la vejiga. El despegamiento del intestino terminal no debe exceder del necesario para llevarlo hasta el conducto anal.

Cuando hay dilatación y engrosamiento del intestino, esto es, estasis (47).

se hace con reacción uniforme desde la cara central, sitio en que, como consecuencia de central, no tiene capa muscular. Más adelante, los músculos estriados (el elevador y el esfínter) se suturan en sentido circular en capas desde el plano profundo hasta el superficial, en la pared intestinal y se reaproximan los músculos esfinterianos seccionados o "hendididos" con puntos no absorbibles 5-0 en sentido dorsal al conducto anal recién creado. La pared del intestino terminal se sutura a la piel con moderada tensión. En opinión nuestra, por el orificio y el conducto anales debe pasar sin problemas un dilatador de Hegar número 12, aproximadamente, cuando el niño tenga 1 año de edad, y antes de esa fecha un dilatador número 10 de Hegar, para que el conducto anal sea distensible. Es necesario insistir en que para conservar la mayor parte de la inervación extrínseca al recto no conviene el despegamiento excesivo. En forma semejante, la eliminación del intestino terminal debe ser mínima, para conservar el músculo esfinteriano interno. En el postoperatorio se quitan las suturas de la piel por detrás del ano, en 7 a 10 días. Durante 3 semanas permanecerán las suturas del orificio anal y para esa fecha se hace la calibración y se precisa la necesidad de dilataciones en las 6 semanas siguientes. A los 3 meses, si el calibre del

orificio es satisfactorio, esto es el paso de los números 12, 14 de dilatadores de Hegar, y si han cicatrizado adecuadamente los tejidos, se cierra la colostomía. Siempre que sea posible se hará la manometría antes del cierre.

X.-OBJETIVOS

Se presenta el resultado del seguimiento postoperatorio de los pacientes que se sometieron a anorrectoplastia con colgajo rectal posterior, con énfasis en la continencia fecal. Se consideraron las variables de sexo, presencia y localización de la fístula, severidad del defecto durante la corrección, condición sacra, disrrafismo, y edad de la cirugía.

XI.-MATERIAL Y METODOS

Se realizó un estudio prospectivo en aquellos pacientes quienes tuvieron el diagnóstico de malformación anorrectal, durante un período de 6 años (enero 1989-febrero 1995). Estos pacientes presentaron diversas formas de malformación anorrectal, los pacientes que presentaron membrana anal, agenesia cutánea, estenosis anal, se consideraron como malformaciones bajas así como mujeres con fístula vestibular las cuales fueron excluidas del estudio.

Todos los pacientes se sometieron a colostomía descendente excepto para algunos quienes fueron tratados con anorrectoplastia primaria sin colostomía. Todos los pacientes se sometieron a tratamiento con anorrectoplastia con colgajo rectal posterior. Nosotros usamos un abordaje sagital posterior, localizamos el asa ciega rectal (fig 1A) y formamos un colgajo rectal posterior (fig 1B); vista lateral, (fig 1C hasta D). Cuando los pacientes tenían una fístula nosotros la identificamos en el momento en que los colgajos fueron extendidos (Fig.2). La técnica para el cierre de la fístula es como sigue: Localizamos el sitio y colocamos puntos de seda alrededor de la fístula (Fig 2) y con un electrocauterio de punta fina disecando alrededor hasta que se forma un tubo a través del cual con la ayuda de un estilete podemos tocar la sonda colocada en la vía urinaria. (Fig 3). Después se realizan dos incisiones laterales para crear dos colgajos; uno que deberá ser la mitad inferior y otro superior, el colgajo inferior es cortado hasta su base y suturado y el colgajo superior es traslapado y suturado posteriormente las capas de músculo son suturadas seguidas por la capa mucosa, las cuales han sido disecadas y desplazadas para cubrir las

anteriores. La mucosa es suturada hasta la parte distal (Fig 4 A hasta F). Finalmente la anorectoplastia es suturada en la forma tradicional (Fig 5 y 6).

Los pacientes se siguieron en la clínica de ano y recto. El protocolo incluyó ,dilatación anal, colograma distal y uretrocistograma antes del cierre de la colostomía. Se evaluó periódicamente la continencia fecal con el método de Peña y defecograma, se excluyeron los pacientes que todavía no se cerraba la colostomía.

Todos los pacientes fueron estudiados siguiendo las variables de seguimiento, edad, sexo, presencia de la fístula, lugar y tipo de la fístula, extensión del defecto al momento de la corrección, evaluación del sacro, disrrafismo, los resultados de l defecograma y uretrocistograma y edad del paciente al momento de la operación.

XII.-RESULTADOS

Se sometieron 20 pacientes a corrección quirúrgica con colgajo rectal posterior; 17 niños y 3 fueron niñas , todos fueron operados en el primer año de vida, con un promedio de edad de 3 meses, Actualmente estos niños tienen entre 4 a 9 años de edad (promedio de edad 5 años) 7 pacientes sin fistula. 7 de los pacientes masculinos con fistula rectobulbar, 2 con fistula rectoprostatica, y uno con fistula rectovesical. Para las niñas 2pacientes tuvieron fistula rectovaginal baja, una con fistula rectovaginal alta,(tabla 1). La localización exacta del cabo ciego se midió durante la cirugía desde la piel del perine, En promedio las que median 20mm se consideraron bajas-hasta 35mm intermedias , solamente uno tuvo una fistula alta rectovesical. Requiriendo para su corrección un abordaje abdominoperineal, 18 pacientes tuvieron un sacro normal y solamente 2 presentaron sacro incompleto.

pacientes (90%) presentaron continencia normal, se encuentran libres de manchado y con movimientos intestinales normales .el defecograma presentó vaciamiento completo, no tuvieron recurrencia de la fistula demostrado en el uretrocistograma. Dos pacientes presentaron manchado; uno de ellos fue de segundo grado de manchado , el cual tenía agenesia de sacro con fistula rectoprostatica, y el segundo paciente presentó un manchado de segundo grado , con una malformación severa con fistula rectovesical y sacro incompleto: requiriendo un abordaje abdominoperineal con colgajo rectal posterior. Los siete pacientes que se presentaron con malformación anorrectal sin fistula tuvieron una continencia normal a pesar de que 4 de ellos presentan Síndrome de Down's. Cuatro pacientes sufrieron costipación transitoria la cual se resolvió a los 6 meses después de la operación . A pesar de otros reportes ninguno de nuestros pacientes presentó vejiga neurogénica(47,48)

XIII.-DISCUSION

El problema en el tratamiento de la Malformación anorrectal continúa siendo el obtener la continencia fecal, Con las técnicas actuales de tratamiento quirúrgico se reportan rangos de continencia del 40.8% (48-49)

. Indudablemente la técnica recientemente más usada es la descrita por Dvries y Peña (los cuales reportan buenos resultados desde el punto de vista cosmético pero la continencia no es mejor

Todas estas técnicas

no toman en cuenta los factores conocidos para preservar la continencia como la preservación del esfínter anal interno. No evitan la disección perirectal, factores esenciales para la continencia de tal forma que la continencia normal puede no ser esperada. Los avances en la anatomía y la fisiología, han revelado varios factores que el cirujano pediatra debería de considerar al tratar pacientes con mal para mejorar su continencia, estos factores son: 1.- de virries pa Peña. posterior sagital J PED 17-1982. Eligiendo el abordaje quirúrgico menos agresivo, con el cual el cirujano pediatra ve y evalúa todas las estructuras anatómicas del área.

Cierre de la fístula iniciando cuidadosamente con la disección entre el recto y la vejiga evitando daño a la función de estos órganos

. y preservando el epitelio transicional de el tubo anal, que contiene terminales sensitivas finales usadas en el control de la función motora

Algunos de estos factores podrán evitarse o corregirse en las diferentes técnicas quirúrgicas. Sin embargo, la presencia de malformaciones espinales así como el sitio de estas malformaciones son factores que pueden pronosticar una buena continencia.

Recientemente, el procedimiento estándar ha sido la anorrectoplastia sagital posterior descrita por Peña y Dvries. En este abordaje es muy efectivo para cerrar la fístula de la vía urinaria, vagina o vestíbulo; esto crea buenos resultados estéticos y resultado funcional, y resulta en un 40.8% de continencia. Desafortunadamente este procedimiento, así como algunos otros, elimina las fibras del esfínter anal interno y ello causa una pérdida del epitelio transicional del ano, las cuales son estructuras anatómicas esenciales para la continencia

Las ventajas de la anorrectoplastia con colgajo rectal posterior (5-20). se obtiene una adecuada longitud del intestino para completar el descenso, evitando la disección de la cara anterior del recto, perirectal y posterolateral de la pared vesical preservando el esfínter interno y duplicando la longitud del esfínter interno. La mucosa del extremo ciego del recto es preservada que contiene función sensorial

. Con el Colgajo rectal posterior nosotros aseguramos colocar al recto dentro del elevador del ano y complejo muscular. Los cuales son factores favorables para obtener la continencia. Todo esto fundamenta los buenos resultados del reciente estudio, principalmente un rango de 90% de continencia.

Con el objeto de mantener los mismos criterios de evaluación para el análisis de la continencia usamos el método de Peña. Pero con especial énfasis en los movimientos intestinales voluntarios, ensuciamiento y apariencia del defecograma. Porque los pacientes no fueron examinados con

electromiografía, manometría, tomografía axial computarizada, resonancia magnética y potenciales evocados. La evaluación clínica, (movimientos intestinales y ausencia de manchamiento) además del defecograma, fueron considerados suficientes para evaluar el mecanismo de continencia y defecación. El defecograma es un excelente método para evaluar la función muscular

Un problema frecuente en pacientes postoperados con malformación anorrectales la constipación. En este estudio solamente encontramos 4 pacientes con constipación grado I. Comparamos nuestros resultados con aquellos reportados por Peña (6). Peña A: Anorectal Malformations. Semin Pediatr Surg 4:35-47, 1995 de una serie similar de nuestros 17 casos de malformación anorrectal con fístula rectobulbar sin una malformación sacra. En este grupo, 12 no tuvieron movimientos intestinales voluntarios, 12 tuvieron grado bajo de manchamiento y 4 tuvieron constipación, (tres con diarrea). En nuestra serie, seis pacientes con las mismas características, todos tuvieron movimientos intestinales voluntarios, ninguno manchado, y solamente uno con constipación transitoria.

Los resultados de la continencia en nuestros pacientes hasta este momento son excelentes y mejores que aquellos de otras series, aun cuando el número de pacientes es pequeño. Concluimos que la técnica del colgajo rectal posterior con abordaje sagital posterior es la técnica ideal para mejorar la continencia, nosotros necesitamos más pacientes para continuar con el seguimiento longitudinal del estudio.

XIV.-BIBLIOGRAFIA

- 1.- (Stephens FD: Imperforate rectum: A new surgical technique. Med J Aust 1:202-206, 1953)
- 2.-Kiesewetter WB: Imperforate anus II: rationale and technique of sacroabdominoperineal operation. J Pediatr Surg 2:106-117, 1967)
- 3.-Rehbein F: Imperforate anus; experiences with abdomino-perineal and abdomino-sacro-perineal pull-through procedures. J Pediatr Surg 2:99-105, 1967
- 4.-Soave F: Surgery of rectal anomalies with preservation of the relationship between the colonic muscular sleeve and puborectalis muscle. J Pediatr Surg 4:705-712, 1969).
- 5.-Mollard P, Soucy P, Louis D, Meunier P: Preservation of infraplevator structures in imperforate anus repair. J Pediatr Surg 24:1023-1026, 1989
- 6.-Nixon HH: Nixon anoplasty. In Stephens FD, Smith ED (Editors). Anorectal Malformations in Children: Update 1988.
- 7.-Alan R. Liss, New York, pp378-381, 1988), (Smith ED: Anorectal anomalies. Pediatr Surg Int 5:231-232, 1990
- 8.-Aegineta P: On the imperforate anus. In Adams F (Translator). The Seven Books, book 6. The Sydenham Society, London, pp 405-406, 1844).

- 9.-Roux de Brignoles JN: De l'imperforation de l'anús chez les nouveaux-nés-Rapport et discussion sur l'opération a tenter dans ces cas. Gazette Medice de Paris 2:411-412, 1834)
- 10.-Rickham PP: Vesico-intestinal fissure. Arch Dis Child 35:97-102, 1960.
- 11.-Wangesteen OH, Rice CO: Imperforate Anus: A method of determining the surgical approach. Ann Surg 92:77-81, 1930.
- 12.-deVries P, Peña A: Posterior sagittal anorectoplasty. J Pediatr Surg 17:638-643, 1982), 13.-Peña A, deVries P: Posterior sagittal anorectoplasty. Important technical considerations and new applications. J Pediatr Surg 17:796-881, 1982)
- 14.-Hiller, R. I: The anal sphincter and the pathogenesis of anal fissure and fistula Surg Gynecol. Obstet; 52:921, 1931.
- 15.-Goligher, I. C. Leacock, A. G. and Brossy I.I. The surgical anatomy of the anal canal.
- 16.-Bill, A. H. Jr. and Johnson, R.J.: Congenital median band of the anus: Report of 6 cases with results of surgical events leading to abnormality, Surg Gynecol. Obstet., 97:307, 1953.
- 17.-Wilson, P.: Anchoring mechanisms of the ano-rectal region, parts 1 and 2. S. Afr. Med. J., 41:1127, 1138, 1967.
- 18.-Uhlenhuth E.: Problems in the Anatomy of the Pelvis, Philadelphia, J.B. Lippincott, 1953.
- 19.-Lawson, J.O.N.: The functional anatomy of the pelvic floor muscles and sphincters. In Wilkinson, A.W. (ed): Recent Advances in Pediatric Surgery New York, Grune and Stratton, 1969.
- 20.-Shafik, A.: A new concept of the anatomy of the anal sphincter mechanism and physiology of defecation, Invest. Urol., 12:412, 1975.
- 21.-Lawson, J.O.N.: The functional anatomy of the pelvic floor muscles and sphincters in Wilkinson, A. W.: recent advance in pediatric surgery New York Grune and Stratton. 1969.
- 22.-Levy, E. Anorectal musculature. Am. J. Surg., 34:443, 1936
- 23.-Bull, A.H. Jr.: Pathology and surgical treatment of imperforate anus, J.A.M.A., 166, 1429, 1958, (28).
- 24.-Kiesewetter, W.B. and Nixon, H.H: Imperforate anus I. Its surgical anatomy J. Pediatr, Surg. 2:60, 1967)
- 25.-Stephens, F. D.: Congenital imperforate rectum, recto-urethral and recto-vaginal fistulae, Aust. N.Z. J. Surg, 22:161, 1953).
- 26.-deVries, P.A.: Problems and causes of mucosal prolapse and anal stenosis following anoplasty and pull-through operations. (abstract) In Proceedings del V Simposio Mundial de Cirugía Pediatrica. Acapulco. México, October 1980).
- 27.-Brent, L. and Stephens, F.D. Primary rectal ectasia: A quantitative study of smooth muscle cells in normal and hypertrophied human bowel. Prog. Pediatr. Surg., 9:41, 1976, deVries, P.A., and Peña,
- 28.-A.: Posterior sagittal anorectoplasty. J. Pediatr. Surg., 17:638, 1982
- 29.-Brenner EC: Congenital defects of the anus and rectum. Surg Gynecol Obstet 20:579-588, 1915.

- 30.-Trusler GA, Wilkinson RH: Imperforate anus: A review of 147 cases. *Can J Surg* 5:169-177, 1962.
- 31.-(Peña A: Posterior sagittal anorectoplasty: Results in the management of 332 cases of anorectal malformations. *Pediatr Surg Int* 3:94-104, 1988)
- 32.-Anderson RC, Read SC: The likelihood of recurrence of congenital malformations. *Lancet* 74:175-176, 1954).
- 33.-Stephens FD, Smith Ed: Classification, identification and assessment of surgical treatment of anorectal anomalies. *Pediatr Surg Int* 1:200-205,1986.
- 34.-Belman BA, King LR: Urinary tract abnormalities associated with imperforate anus. *J Urol* 108:823-824, 1972),
- 35.-William DI, Grant J: Urological complications of imperforate anus. *Br J Urol* 41:660-665, 1969)
- 36.-Rich MA, Brock WA, Peña A: Spectrum of genitourinary malformations in patients with imperforate anus. *Pediatr Surg Int* 3:110-113, 1988)
- 37.-Freeman NV, Burge DM, Soar JS, et al.: Anal evoked potentials. *Z Kinderchir* 31:22-30, 1980)
- 38.-Goon HK: Repair of anorectal anomalies in the neonatal period. *Pediatr Surg Int* 5:246-249, 1990)
- 39.-Moore TC: Advantages of performing the sagittal anooplasty operation for imperforate anus at birth. *J Pediatr Surg* 25:276-277, 1990)
- 40.- (Hendren WH: Repair of cloacal anomalies: Current techniques. *J Pediatr Surg* 21:1159-1176, 1986)
- 41.- (Kimura K, Tsugawa CH, et al.: Reconstructive surgery for cloacal anomalies. *Z Kinderchir* .40:31-35, 1985)
- 42.- (Stephens FD, Smith ED: Anatomy and function of the normal rectum and anus. In Stephens FD, Smith ED (Editors). *Anorectal Malformation in Children*. Year Book Medical Publishers, Chicago, pp14-21, 1977)
- 43.- (Peña A: The surgical management of persistent cloaca: Results in 54 patients treated with a posterior sagittal approach. *J Pediatr Surg* 24:590-598, 1989).
- 44.-Stephens, F.D., and Smith, E.D.: *Ano-rectal Malformations in Children* Chicago Year Book Medical Publishers 1971),
- 45.-(Rehbein F.:Operations der Anal-und Rectumatresie unit Recto-Urethralfistal 30:417,1959 (Stephens, F.D.: Congenital imperforate rectum, recto-urethral and recto-vaginal fistulae, *Aust. N.Z. J. Surg*, 22:161,1953)
- 46.-(Mollard, P., Marechal, J.M., Beaujeu, M. Jaubert de: surgical treatment of forate anus with definition of the puborectalis sling by an anterior perineal J. *Peditr. Surg.*, 13:499,1978
- 47.-(Peña A: Anorrectal malformations.*Semin Pediatr Surg* 4:35-47,1995.) .-deVries, P.A., and Peña, A.: Posterior sagittal anorectoplasty, *J.Pediatr. Surg.*, 17:638,1982)
- 48.-Langemeijer R A,62.- Molenaar JC : Continencia After posterior sagital anorrectoplasty . *J pediatr Surg* 26 : 587 – 590, 1991)

- 49.-Stephenns FD,Smith D:Operative Management of rectal deformities , in Stephen FD, Smith D,(eds):Anorrectal marformation in Children.Chicago,IL,Year Book, 1971,pp 212-257.
- 50.-Montalvo MA,Victoria MG:Anorrectoplastia con colgajo tubular distal por abordaje sagital posterior. Bol Med Hosp Infant Mex 50:499-502,1993.
- 51.-Peña A:Anorrectal Malformations.Semin Pediatr Surg 4:35-47, 1995.
- 52.-Langemeijer RA,Molenaar JC:Continenence after posterior sagital anorrectoplasty.J Pediatric Surg 26:587-590,1991
- 53.Hedlund H,Peña A :Evidence that distal rectun in imperforate anus has the funcional properties of a esphinter . J pediatr Surg 25:985-989,1990.
- 54.Dithie HL,Gaims FW: Sensory nerve endings and sensation in the anal region of man .BrSurg 47:585,1960.
- 55.Gordon PH:The Anorrectum.Anatomic and Physiologic consideratins in health and disease.Gastroenterol clin Norht Am 16:1-15,1987.
- 56.-Scott JES,Swenson O,Fisher JH:Some comments on the surgicaltreatmen of imperforate anus.Am J Surg 99:137,1960
- 57.--Scott JES :The Anatomy of the pelvic autonomic nervous system in the case of high imperforate Anus.Surgery 45:1013,1959.
- 58.-13.-Ohama K ,Asano S,Nanbu K,et al:The anal esphinter in anorrectal malformation. Z-Kinderchir 45:167-177,1990
- 59.Lambrecht W,Lierse W:The internal esphinter in anorrectal malformations : Morfpological investigations in neonatal pigs .J Pediatr Surg 22:1160-1168,1987
- 60.-Smith LE:A concept of the anatomy of the anal esphinter mechanism and the physilogy of defecation. Dis Col Rect 30:970-982,1987.
- 61.-Freeman NV,Berg DM,Joar JS,et al:Anal evpked potentials.S Kinderchir 31:22-30,1980
- 62.Karrer FM,Flannery AM,Marvin D, et al:Anorrectal Malformations: Evaluation of associated spinal dysraphic syndromes. J Pediatr Surg 23:45-48,1998
- 63.-18.-Brenner EC:Congenital defects of the anus and rectum.Sur Gynecol Obstet 20:579-588,1975
- 64.-Peña A,DeVries PA:Posterior sagital anorrectoplasty: Important technical consideration in new aplication. J Pediatr Surg 17:796-811,1982.
- 65.De Vries PA,Dorairajan T,Guttman FD,et al:Operative Management of high and intermediate anomalies in males, in Stephens FD,Paul NW(eds):Anorrectal Malformations in Children: Update 1988.New York ,NY,Liss,1988.