

11237  
2ej  
34

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**

FACULTAD DE MEDICINA  
DIRECCION GENERAL DE SERVICIOS MEDICOS  
DEL DEPARTAMENTO DEL DISTRITO FEDERAL  
SUBDIRECCION DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION  
CURSO UNIVERSITARIO DE ESPECIALIZACION EN PEDIATRIA MEDICA



**ANALISIS RETROSPECTIVO DE 69 PACIENTES  
CON MALFORMACIONES ANORRECTALES**

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

**TRABAJO DE INVESTIGACION CLINICA**

P R E S E N T A

**DR. DAVID YSRAEL CHIÑAS CACHO**

PARA OBTENER EL GRADO DE  
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA MEDICA

Director de Tesis: DR. CARLOS BAEZA HERRERA

**1 9 8 4**



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.

## I N D I C E .

INTRODUCCION .....1

MATERIAL Y METODOS ...17

RESULTADOS ...18

DISCUSION ...24

CONCLUSIONES ...27

BIBLIOGRAFIA ...28

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

1

### GENERALIDADES.

Las malformaciones anorrectales constituyen una de las anomalías más frecuentes del tubo digestivo y ocasionan cuadros oclusivos en aproximadamente una sexta parte de todas las oclusiones en el periodo neonatal (1).

Todo recién nacido en quien se elabora el diagnóstico de malformación anorrectal, requiere de un estudio y manejo integrales para obtener el mejor resultado posible.

El análisis de las malformaciones anorrectales involucran aspectos inmediatos y tardíos, siendo estos los siguientes (2).

Aspectos inmediatos:

- a.- Localización del fondo de saco rectal.
- b.- Presencia o no de fístula y su relación con estructuras vecinas.
- c.- Presencia de malformaciones asociadas.

Aspectos tardíos:

- a.- Continencia fecal.
- b.- Vías genitourinarias satisfactorias.
- c.- Posición satisfactoria y funcional del ano.

### ETIOLOGIA Y FRECUENCIA.

Los factores etiológicos en la producción de las malformaciones anorrectales son desconocidos. Se han emitido varias teorías, factores o posibles causas involucradas en la presencia de dichas anomalías (3):

- a.- Síndrome de la "regresión caudal" propuesto por Duhamel en 1961 (sirinomelia).
- b.- Orden de los nacimientos: dichas anomalías se presentan con mayor frecuencia en las tres primeras gestaciones
- c.- Edad materna: afecta con mayor frecuencia a madres entre 20 y 26 años.
- d.- Historia familiar: Adersen y Reed en 1954 reportan una probabilidad de 1:100 después de analizar muchos reportes.

e.- Existe correlación entre la ingestión materna de talidomida y malformaciones anorrectales.

f.- Raza: no existe predisposición racial.

La frecuencia verdadera de estas malformaciones es difícil de obtener y existen varias razones geográficas(3).

Se han citado frecuencias tan bajas como de 1:10 000 nacimientos y tan elevados como 1:650 nacimientos (3,4).

Holder en 1980 da una frecuencia promedio que oscila entre 1:500 a 5000 nacimientos (5).

Predomina en el sexo masculino en una relación de 2:1 (3,6,5).

#### ANTECEDENTES HISTORICOS.

La imperforación anal fue reconocida por médicos griegos, romanos y árabes, pero fue hasta el siglo VII cuando se describe un tratamiento para su curación, que consistía en pasar un bisturí a través del perineo dilatando luego la abertura con bujías. Después de muchos cientos de años este procedimiento fue abandonado ya que después de las dilataciones dejaban o producían fibrosis y retracción.

En el siglo XVIII, cirujanos franceses aconsejaron la colostomía después de una exploración perineal infructuosa.

En 1835 Amussat describe el procedimiento racional para diseccionar el perineo en busca del saco rectal. Destacó la importancia de una adecuada movilización del recto y de la sutura sin tensión de la mucosa a la piel.

La vía abdominoperineal combinada fue introducida por McLeod, quien en 1880 aconsejó la incisión abdominal para movilizar el recto en los casos de exploración perineal infructuosa. En 1894, Delageniere propuso la exploración abdominal inicial para liberar el recto continuando con la disección perineal.

Desde las publicaciones de Rhoads, Pipes y Randall en 1948; y de Norris, Brophy y Bryton al año siguiente; la operación abdominoperineal combinada ha sido empleada extensamente en el tratamiento de esta malformación.

En años recientes se ha dado énfasis en las relaciones existentes entre el conducto anorrectal y el anillo puborrectal del músculo elevador del ano, en un intento de explicar los resultados funcionales del tratamiento (7,8).

#### EMBRIOLOGIA.

El intestino posterior, que en el embrión se extiende desde el vestíbulo intestinal posterior hasta la membrana cloacal, origina el tercio distal del colon transverso, el colon descendente, el colon sigmoides, el recto y la porción superior del conducto anal.

La porción terminal del intestino entra en la cloaca, cavidad revestida del endodermo que está en contacto directo con el ectodermo superficial. En la zona de contacto entre el endodermo y el ectodermo se forma la membrana cloacal, la cual separa la cloaca del exterior.

La fase embrionaria más importante en el conocimiento de las malformaciones anorrectales, es la separación de la cloaca en recto ( en sentido dorsal) y seno urogenital (en sentido ventral).

Aproximadamente durante la cuarta semana de gestación (embrión de 4 mm) la alantoides penetra en el ángulo ventro craneal y el intestino posterior penetra en el ángulo dorso craneal de la membrana cloacal, la cual tiene una forma bastante triangular en el plano sagital.

Entre el alantoides y el intestino distal aparece un relieve transversal de mesodermo, que es el tabique uorrectal, el cual desciende gradualmente en dirección caudal y divide a la cloaca en una porción anterior (el seno urogenital primitivo) y una porción posterior ( el conducto anorrectal)

En el embrión de siete semanas de gestación, el tabique uorrectal llega a la membrana cloacal y en este sitio se forma el perineo primitivo.

La separación incompleta de la cloaca no solamente de-

ja una comunicación persistente entre el recto y el seno urogenital, sino también produce malformaciones o deficiencias en el aparato de los músculos de la pelvis ( elevador del ano), esencial para la continencia y músculos perineales anexos.

El seno urogenital es esencialmente una estructura tubular que se comunica al exterior a la sexta semana de gestación y que se divide en tres segmentos que originan:

- 1.- Superior: vejiga.
- 2.- Medio: uretra peneana en el hombre, tercio inferior de la vagina y fosa navicular en la mujer.

Mientras ocurren los fenómenos mencionados, la membrana anal es rodeada por abultamientos de mesénquima y en la novena semana de gestación se advierte en el fondo de una depresión ectodérmica, llamada proctodeo. Las eminencias adyacentes se llaman pliegues anales. Poco después se rompe la membrana anal y el recto se comunica libremente con el exterior

En consecuencia, la porción superior del conducto anal es de origen endodérmico y la porción inferior es de origen ectodérmico (9,10).

#### ANATOMIA.

El estrecho inferior de la pelvis está cerrado por el diafragma pélvico, junto con los músculos del periné y la aponeurosis perineal media, los cuales analizaremos por separado.

##### 1.- Diafragma pélvico:

El isquiococcígeo y el elevador del ano de ambos lados forman al unirse un cabestrillo estrecho que atravieza la cavidad pélvica.

Entre la punta del coccis y la línea anorrectal se extiende el rasé anococcígeo fibromuscular; entre la línea anorrectal y la aponeurosis media se observa el núcleo fibro

so central del periné, el cual es un nódulo fibromuscular, que se fusiona con el borde posterior de la aponeurosis perineal media y brinda inserción a muchos músculos perineales, al esfínter externo del ano y a las fibras longitudinales del recto.

**Isquiococcígeo:**

Músculo triangular plano que se extiende de la cara interna de la espina ciática y el ligamento sacrociático menor a los lados de las porciones adyacentes del sacro y coccis.

**Elevador del ano:**

Nace del cuerpo del pubis y del arco tendinoso del elevador del ano y se entrelaza en la línea media con el del lado opuesto y con otros tejidos vecinos.

**Ileococcígeo:**

Mitad posterior del elevador del ano, músculo delgado y principalmente membranoso situado en el mismo plano que el isquiococcígeo, cuyo origen alcanza por delante al conducto obturador, se inserta en el coccis y el rafé anococcígeo.

**Pubococcígeo:**

Mitad anterior del elevador del ano, se dirige mas horizontalmente hacia atrás, por dentro del ileococcígeo y consta de tres partes:

La primera se inserta en el coccis y el rafé anococcígeo, confundiéndose con las fibras del esfínter externo del ano.

La segunda porción, llamada puborrectal, forma con el músculo del lado opuesto un cabestrillo completo alrededor de la línea anorrectal; se superpone a la primera porción y de ésta manera, constituye la porción más gruesa del músculo confundiéndose algunas fibras con la pared del conducto anal.

La tercera porción, más anterior, se inserta en el núcleo fibroso central del periné.

**2.- Esfínter externo del ano:**

Este embudo muscular, algo aplanado en sentido lateral, envuelve la porción inferior del elevador del ano, la línea

anorrectal y el conducto anal. La porción más profunda, borde del embudo, constituye un esfínter que se fusiona con el elevador del ano y el núcleo fibroso central del periné. La porción superficial más fusiforme se fija firmemente al cocxis y al núcleo fibroso central del periné. Además, algunas fibras experimentan decusación por delante y por detrás del ano y forman la porción subcutánea más baja.

### 3.- Esfínter interno del ano:

La capa muscular del intestino termina formando varias especializaciones funcionales importantes. La capa circular se engrosa en el conducto anal y forma el esfínter interno del ano, anillo plano que termina bruscamente a nivel de la zona de transición. La capa longitudinal se convierte en bandas elásticas que se fusionan con prolongaciones semejantes de los elevadores del ano.

### Riego sanguíneo:

El riego sanguíneo de la porción terminal del tubo digestivo está dada de la siguiente manera:

a.- Recto y sigmoides: a través de las arterias cólica izquierda y hemorroidal superior, ramas a su vez de la arteria mesentérica inferior.

b.- Ano: a través de las arterias hemorroidales media e inferiores, ramas a su vez de la arteria ileaca interna.

El retorno venoso es a través de las venas cólica izquierda y hemorroidal superior que desembocan en el sistema porta y por las venas hemorroidales medias e inferiores que drenan a la circulación general a través de la vena cava inferior.

### Inervación:

La inervación del segmento distal del tubo digestivo es de la siguiente manera:

a.- Inervación simpática: por fibras simpáticas que siguen a las ramas de las arterias mesentérica inferior y hemorroidales, desde prolongaciones inferiores del plexo celíaco.

b.- Inervación parasimpática: por fibras parasimpáticas provenientes del segundo, tercero y cuarto segmentos sacros de la médula espinal (11).

### FISIOLOGIA.

La mayor parte del tiempo el recto está vacío de heces. Esto depende, en parte, de que existe un esfínter funcional débil aproximadamente a 20 cm. del ano, en la unión entre el sigmóides y el recto. Sin embargo, cuando un movimiento en masa impulsa las heces hacia el recto, normalmente se inicia el proceso de defecación; incluyendo la contracción refleja del recto y la relajación de los esfínteres anales.

La salida continua de materia fecal a través del ano es evitada por la contracción tónica de los siguientes esfínteres: 1).- Del esfínter anal interno, masa circular del músculo liso situada inmediatamente por dentro del ano; y 2).- Del esfínter anal externo, compuesto de músculo circular, estriado y voluntario, algo distal en relación al esfínter interno y controlado por el sistema nervioso somático.

De ordinario, la defecación resulta del "reflejo de defecación", que puede describirse como sigue: cuando las heces penetran en el recto, la distensión de la pared rectal inicia señales aferentes que pasan a través del plexo mientérico para iniciar ondas peristálticas reflejas en colon descendentes, sigmóides y recto que impulsan las heces hacia el ano. Cuando la onda peristáltica se acerca al ano, el esfínter anal interno es inhibido, por el fenómeno usual de la relajación reseptiva; si el esfínter anal externo se relaja se produce la defecación.

Sin embargo, el reflejo de defecación por si mismo es muy débil; para ser eficaz y provocar la defecación debe aumentar de intensidad por otros reflejos que incluyen segmen-

tos sacros de la médula espinal.

Cuando las fibras aferentes del recto son estimuladas, se transmiten señales hacia la médula espinal y de ahí por vía refleja vuelven al colon descendente, sigmoides, recto y ano siguiendo las fibras nerviosas parasimpáticas en los nervios erectores. Estas señales parasimpáticas intensifican considerablemente las ondas peristálticas y transforman el reflejo de defecación, de un movimiento débil e ineficaz, en un proceso enérgico de defecación, que a veces permite vaciar el intestino grueso en toda su longitud desde el ángulo esplénico hasta el ano.

También las señales aferentes que penetran en la médula espinal inician otros efectos, como inspirar profundamente, cerrar la glotis y contraer los músculos abdominales para dirigir hacia abajo el contenido fecal del colon, mientras al mismo tiempo se contrae el suelo pélvico para tirar hacia afuera y arriba del ano y producir la salida de heces.

Cuando se evita la defecación el recto se adapta al aumento de su contenido y desaparece el estímulo para defecar, que reaparece únicamente cuando llega más materia fecal.

El conducto anal se dirige hacia abajo y atrás, formando en el recto un ángulo de casi 90 grados, el cual desaparece durante la defecación (12).

#### DIAGNOSTICO.

El tratamiento adecuado requiere que se establezca de manera precisa la anatomía rectoanal del neonato. Debe determinarse pronto el nivel del fondo de saco rectal y la existencia o falta de fístula, así como la presencia de anomalías asociadas. En la mayoría de estas anomalías (2,4,9), el niño se presenta con obstrucción intestinal. Sin embargo en las hembras, la fístula al tracto genital suele ser lo suficientemente ancha para descomprimir adecuadamente el intestino. En los varones, la fístula a la vía urinaria puede pro-

ducir la aparición de meconio en la orina, lo que constituye una observación de importancia diagnóstica esencial.

En las hembras, es esencial una detallada investigación de cada orificio perineal, y cuando se ha localizado el lugar de la abertura externa, puede deducirse exactamente la anatomía interna. Por ejemplo, a menudo se describe la expulsión de heces por la vagina aunque las fístulas rectovaginales son muy infrecuentes, y un examen más cuidadoso revelará un pequeño orificio escondido en el vestíbulo, justo en el lado de fuera del orificio vaginal, es decir, la forma más frecuente de fístula anovestibular(13).

La naturaleza exacta de una anomalía no comunicante no puede ser determinada por examen clínico sólo. La radiografía es esencial, y su interpretación depende de la presencia de gas en el intestino o de la distribución del colorante radiopaco introducido en las vías urinarias.

La información radiográfica se obtiene mediante

1) Un invertograma, es decir una radiografía de la pelvis mientras el niño es mantenido cabeza abajo en una proyección lateral exacta. En esta posición, los gases del colon se elevan hasta la bolsa rectal ciega y si se coloca una referencia de plomo en la fosita anal puede medirse la distancia entre el fondo de saco y la piel. Una línea dibujada trazada del borde superior de la sínfisis del pubis a la unión sacrococcígea, en una placa de perfil, constituye la línea pubococcígea, e indica la posición del músculo puborrectal. El gas alcanza el extremo ciego del intestino, y cuando la sombra gaseosa está a 2.5 cm. o más de esta línea se trata de una anomalía alta; una anomalía intermedia cuando pasa el gas por la línea pubococcígea; y se trata de una anomalía baja cuando está en posición caudal a ella.

2) Una radiografía de la columna vertebral, en busca de anomalías vertebrales, en especial agenesia sacra, que afecta las vías nerviosas.

3) Una cistouretrografía de micción demostrará las comunicaciones rectourinarias y las anomalías urinarias, por ejemplo, el reflujo vesicoureteral.

La ultrasonografía es un procedimiento de diagnóstico, que permite obtener imágenes de los tejidos corporales a partir de ondas sonoras de alta frecuencia, cuyos ecos son analizados por instrumentos electrónicos (14). Se utiliza para determinar la altura del fondo del saco rectal distal y en pacientes con malformaciones anorrectales asociadas a otro tipo de malformación congénita de tubo digestivo alto o medio. Desde el punto de vista estadístico tiene una confiabilidad diagnóstica del 99.9 %, comparándolo con los métodos radiológicos convencionales (15).

#### CLASIFICACION.

En el año de 1934 Ladd y Gross (6), publican la primera clasificación anatómica de este tipo de malformaciones y las clasifican en 4 grupos:

Tipo I: Estenosis Anal.- El ano y el recto son permeables pero hay una estenosis en el ano o parte inferior del recto debida a la rotura incompleta de la membrana anal.

Tipo II: Membrana Anal Imperforada.- La forma membranosa de la imperforación anal se debe a la persistencia de la membrana.

Tipo III: Se dividen en dos grupos : las altas y las bajas.

a.- Agenesia rectal o anomalías altas: están dadas por anomalías en el desarrollo del recto.

b.- Agenesia anal o anomalías bajas: son defectos en el desarrollo del ano.

Tipo IV: Atresia del Recto.- El conducto anal y la parte inferior del recto forman una bolsa que está separada en una distancia variable del fondo de saco rectal.

En 1970, en el congreso de cirugía pediátrica en Melbourne, Australia, se sugirió una nueva clasificación internacional (16). Esta clasificación se basa en la altura del

fondo de saco rectal distal en relación al haz puborrectal - del músculo elevador del ano. La clasificación es la siguiente:

- A) Bajas (Infra-elevador). - 1.5 c.,
- 1.- En el sitio anal normal:
    - a) Estenosis anal.
    - b) Ano cubierto: completo.
  - 2.- A nivel perineal:
    - a) Fístula anocutánea (ano cubierto: incompleto).
    - b) Ano perineal anterior.
  - 3.- A nivel vulvar:
    - a) Ano vulvar.
    - b) Fístulas anovulvares.
    - c) Fístula anovestibular,
- B) Intermedias (Trans-elevador). 1.5 a 2.5cm.
- 1.- Agenesia anal:
    - a) Sin fístula.
    - b) Con fístula: 1.- Rectovulvar.  
2.- Rectovestibular  
3.- Rectovaginal: baja
  - 2.- Estenosis anorrectal.
- C) Altas (Supra-elevador) más de 2.5 cm.
- 1.- Agenesia anorrectal:
    - a) Sin fístula
    - b) Con fístula: 1.- Rectovesical.  
2.- Rectouretral.  
3.- Rectovaginal: alta.  
4.- Rectocloacal.
  - 2.- Atresia rectal.
- D) Diversas: Membrana anal imperforada.  
Extrofia cloacal.  
Otras.

Las ventajas de ésta clasificación son:

- 1) El principio fundamental de ésta clasificación es la

relación anatómica entre el haz puborrectal y el asa ciega del recto.

2) La terminología para la fístula representa directamente el tipo de anomalía.

3) El grupo "Intermedio" fue propuesto y reconocido.

4) Algunas terminologías fueron designadas para expresar el proceso embriológico de la anomalía anorrectal.

Sin embargo, cuando se aplica la clasificación a la práctica clínica se encuentran las siguientes dificultades.

1) El método clínico y el estudio radiológico no están bien definidos

2) Una sola categoría puede incluir muchos subtipos, por ejemplo, en el caso de la fístula rectouretral, la terminación del recto arriba o abajo del puborrectal.

3) Algunas anomalías no son enlistadas en la clasificación (17).

#### MALFORMACIONES ASOCIADAS.

Los pacientes portadores de malformaciones anorrectales en aproximadamente 20 a 75 %, presentan algún tipo de anomalía congénita asociada (2,3,4,9).

La frecuencia global de las anomalías asociadas sin duda varían según la acusiosidad con que se estudie al paciente (2).

En estudios postmortem se ha demostrado que dicho porcentaje se eleva a un 97% (3).

Los pacientes con malformaciones de variedad alta, tienen anomalías asociadas más frecuentes y más graves (2).

Entre las malformaciones asociadas más frecuentes tenemos (2,3,4,9):

Vías genitourinarias: (30%)

Vagina doble o tabicada

Utero bicorne o doble.

Agnesia o displasia renal

Obstrucciones ureterovesicales o ureteropiélicas.

Reflujo vesicourinario.

Hipospadias, epispadias.

Vejiga neurogénica.

Oseas y Neurológicas: (26 %).

Agenesia parcial o total de sacro.

Polidactilia.

Espina bífida.

Luxación de cadera.

Pie equino.

Digestivas: (10 %).

Atresia de esófago.

Atresia de duodeno.

Atresia de intestino delgado.

Atresia de colon.

Síndrome de Vater.

Duplicaciones.

Malrotaciones.

Enfermedad de Hirschsprung.

Cardiovasculares: (9 %)

Persistencia del conducto arterioso.

Comunicación interventricular.

Comunicación interauricular.

Tetralogía de Fallot.

Transposición de grandes vasos.

Tronco arterioso.

Cromosomopatía:

Trisomía 18.

Trisomía 21.

## TRATAMIENTO.

El tratamiento del neonato con malformación anorrectal suele ser consecuencia lógica de lo que se aprecia en la valoración inicial.

Es de capital importancia que en este tipo de pacientes nunca se deberá realizar alguna operación definitiva de reconstrucción ya sea simple o compleja, sin el conocimiento exacto de su situación anatómica.

Dentro de las primeras 24 a 36 horas de vida del neonato el cirujano debe haber terminado su valoración inicial.

Numerosos estudios de Kiesewetter, Stephens, Nixon y otros autores han indicado la importancia del componente puborrectal del músculo elevador del ano en relación con la continencia fecal.

Actualmente las malformaciones anorrectales para su tratamiento quirúrgico se clasifican de la siguiente manera (2, 3, 4, 5, 9, 18, 19, 20, 21, 22).

### 1.- Malformaciones bajas:

- a) Estenosis anal: dilataciones.
- b) Fístula anocutáneas: Cut back y dilataciones.
- c) Fístula anovulvar: Cut back y dilataciones.
- d) Membrana anal: anoplastia y dilataciones.
- e) Ano cubierto sin fístula: anoplastia y dilataciones.
- f) Transplante de fístula: 4 a 6 meses.

### 2.- Malformaciones intermedias:

- a) Niños con fístula rectourinaria: colostomía en el periodo neonatal y posteriormente descenso a la edad de 12 a 18 meses o entre 10 y 12 kg. de peso.
- b) Niñas con fístula rectovaginal: existen dos alterativas: dilataciones y colostomía. haciendo posteriormente el descenso a la edad de 12 a 18 meses o entre los 10 y 12 kg de peso.

### 3.- Malformaciones altas:

a) Derivación intestinal en el periodo neonatal : colostomia.

b) Descenso a la edad de 12 a 18 meses o entre los 10 y 12 kg de peso, existiendo diversas técnicas:

1.- Rectoplastía perineal.

2.- "Pull-through" abdominoperineal ( Rhoads) o sus modificaciones subsecuentes.

3.- Pectoplastía abdominoperineal usando incisión - en el pliegue interglúteo (Sauvage y Bill).

4.- Resección submucosa y rectoplastía abdominoperineal (Rehbein, Romualdi).

5.- Rectoplastía sacroperineal o abdominosacroperineal (Stephens).

6.- Rectoplastía abdominosacroperineal (acceso combinado por procedimiento de Rehbein y Kiesewetter).

7.- Rectoplastía sagital posterior (Peña y De Vries).

#### PRONOSTICO.

##### Anomalías bajas:

La mayoría de estos pacientes (90%) obtienen continencia normal con la operación perineal y apropiado manejo . En las anomalías bajas, por la presencia de un esfínter interno así como la presencia del haz puborrectal, en la mayoría de los casos la continencia normal puede ser obtenida después - de una cuidadosa operación primaria y dilataciones posteriores.

##### Anomalías altas:

Usualmente los pacientes que nacen con malformaciones altas (76%) alcanzan a tener un control intestinal satisfactorio, pero la mayoría requiere de operaciones secundarias y han sido incontinentes por muchos años antes de obtener el control. La razón básica para esta marcada diferencia entre

los resultados de las anomalías altas y bajas es la ausencia de un esfínter interno funcional en el primero, ya que este tipo de malformaciones no alcanzan a atravesar los músculos de la continencia, principalmente el haz puborrectal.

Los niños con incontinencia persistente, especialmente en la edad escolar son frustrados, ya que el hecho de no tener una continencia adecuada no les permite tener una vida social satisfactoria, tornándose psicológicamente amargados y aislados. Un adolescente con una colostomía permanente comúnmente adopta una actitud agresiva cuando se da cuenta que no puede tener relaciones sociosexuales normales (23).

## MATERIAL Y METODOS.

### MATERIAL:

Para el presente trabajo, se estudiaron 69 pacientes con malformaciones anorrectales que ingresaron al servicio - de cirugía pediátrica de los hospitales infantiles Legaria y Moctezuma, dependientes de los Servicios Médicos del Departamento del Distrito Federal, en un periodo de 5 años que va de enero de 1977 a diciembre de 1982.

Las edades de los pacientes estudiados fluctuaban de 0 a 72 o más horas de vida

### METODO:

Se realizó el diagnóstico de malformación anorrectal de acuerdo a los datos clínicos evidenciados por la observación del ano imperforado o por la presencia de salida de materia fecal a través de orificios ectópicos, y se corroboró por medio del invertograma.

Invertograma: técnica de Wangenstein-Rice (24).

Se practicó en todo recién nacido de nuevo ingreso a las unidades hospitalarias, con diagnóstico de malformación anorrectal.

- a.- Se coloca al paciente en posición de Trendelemburg sin sonda nasogástrica durante este tiempo de espera.
- b.- Paciente colocado con la cabeza hacia abajo.
- c.- Marcaje de la foseta anal con material radiopaco.
- d.- Rayo que incide a nivel del trocánter mayor, estando ambos bien alineados.
- e.- Muslos flexionados a 90 grados sobre el abdomen.
- f.- Toma de placa de rayos X en posición AP. y lateral.
- g.- Trazado de la línea pubococcígea y medición de la altura del saco rectal.
- h.- El trazado de dicha línea se realiza desde el punto "P" (ángulo de fusión del "boomerang" del pubis) al punto "C" ( que se encuentra inmediatamente por debajo de la quinta vértebra sacra).

## RESULTADOS.

Se estudiaron 69 pacientes con malformaciones anorrectales, que correspondieron al 100 % de nuestro estudio y cuyas edades fluctuaban entre 0 y más de 72 horas de vida. 42 pacientes correspondieron al sexo masculino (60.8 %) y 27 femeninos (39.1 %)(fig. 1).

En cuanto a la distribución por edades se encontró que habían 39 pacientes de 0 a 24 hrs (56.5 %); 13 pacientes de 24 a 48 hrs (18.8 %); 11 de 48 a 72 hrs (15.9 %) y 6 pacientes de más de 72 hrs. de vida (8.6 %) ( Fig 2).

De los 69 pacientes con malformaciones anorrectales se encontraron 35 pacientes con malformación alta (50.7 %), de los cuales 27 fueron del sexo masculino (77.1 %) y 8 del -- sexo femenino (28.8 %). Tuvieron 13 pacientes malformaciones intermedias (18.8 %), habiendo 1 paciente masculino (7.6 %) y 12 femeninos (92.3 %). Finalmente, con malformaciones bajas hubieron 21 pacientes (30.4 %), con 14 masculinos (66.6 %) y 7 femeninos ( 33.3 %) (Fig. 3).

En las malformaciones altas la asociación con la presencia de fístula correspondió a 18 pacientes (51.4%). El sexo masculino con 12 pacientes (66.6%) presentó dos modalidades: 10 pacientes con fístula rectouretral (83.3%) y 2 pacientes con fístula rectovesical (16.7 %). El sexo femenino con 6 pacientes (33.3 %), también presentaron dos tipos de fístulas : 4 pacientes con fístula rectovaginal (66.6 %), y 2 pacientes con fístula rectocloacal (33.3 %). La asociación sin fístula correspondió a 17 pacientes (48.2 %), de los cuales 15 fueron del sexo masculino (88.2 %) y 2 del sexo femenino (11.7 %); de éstos, 13 pacientes presentaron agenesia anorrectal( 76.6 %) y 4 pacientes presentaron atresia rectal (23.4 %) ( Fig. 4).

De las malformaciones intermedias, sólo un paciente presentó fístula rectovulvar.

En las malformaciones bajas, se encontró la siguiente asociación: ano cubierto completo en 2 pacientes (9.5 %); 6

pacientes con ano cubierto incompleto (28.5 %). La presencia de fístula anocutánea se encontró en 6 pacientes del sexo masculino (28.5 %), 4 de los cuales con variedad en "asa de cubeta". Tuvieron fístula anovestibular 3 pacientes femeninos (14.2 %) y 4 pacientes con membrana anal (19 %).

Malformaciones asociadas:

Síndrome de Vater	5 pacientes
Bipartición genital	2
Duplicación vesical	2
Bifalia	2
Síndrome de Potter	2
Atresia uretral	2
Atresia colónica	2
Duplicación congénita del colon	1
Fosita anal doble	1

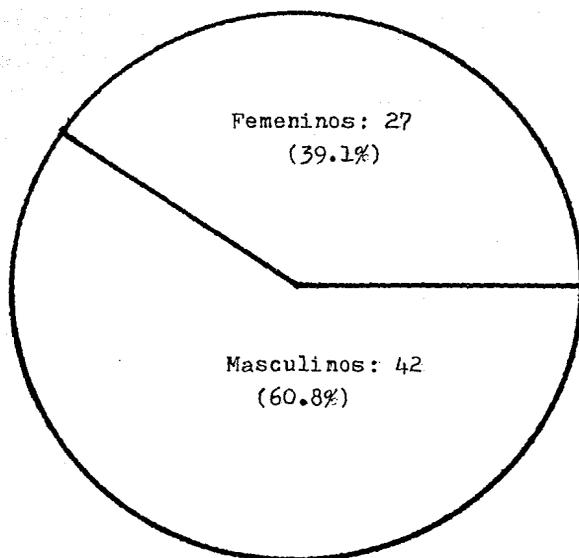


Fig. 1: Distribución porcentual por sexo de los pacientes estudiados

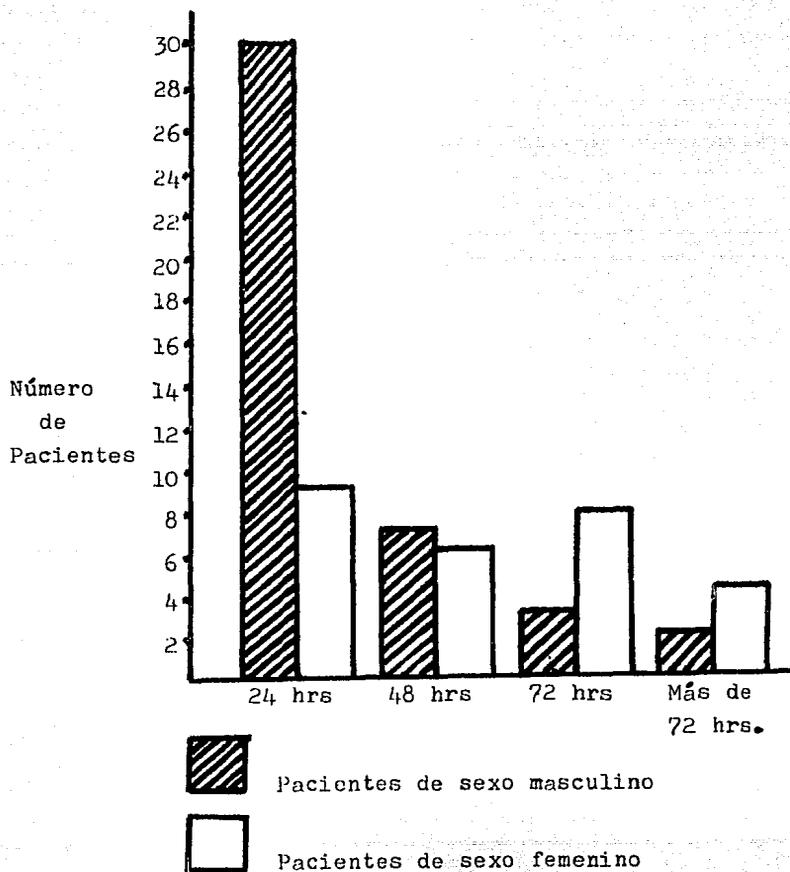


Fig. 2: Edad en horas de los pacientes a su ingreso.

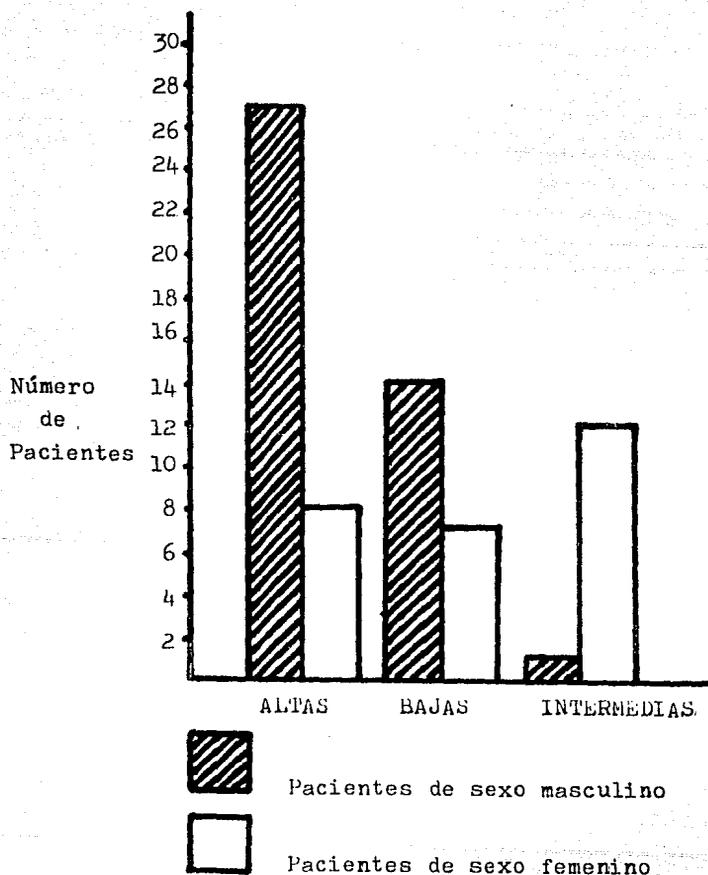


Fig. 3: Número de pacientes de acuerdo a su nomenclatura, tomando como referencia la altura del saco rectal en relación al haz puborrectal del músculo elevador del ano.

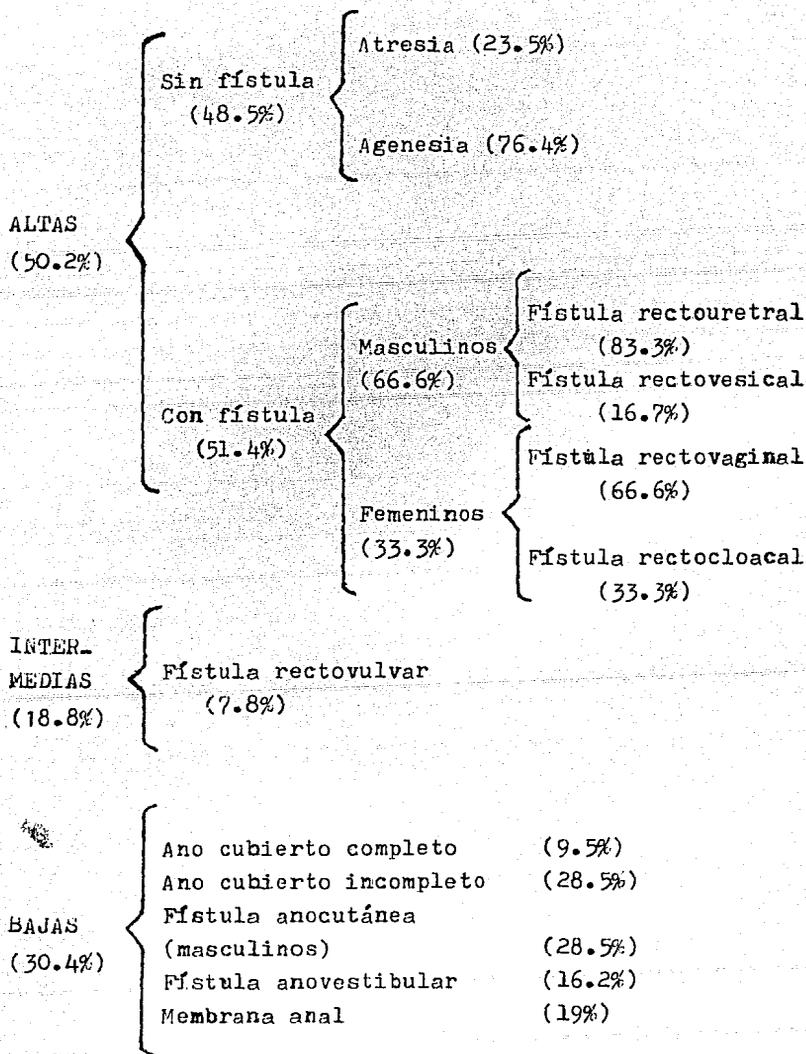


Fig. 4.

Malformaciones anorrectales: porcentaje de sus asociaciones.

## DISCUSION.

En los resultados obtenidos, observamos una predominancia del sexo masculino en una proporción aproximada de 2 a 1; de las cuales las malformaciones altas ocupan un lugar preponderante, cuya asociación con fístula o sin ella es proporcionalmente semejante. De las malformaciones sin fístula, las mas frecuentes son las agenesias rectales y de las que presentan fístula, lo más usual son las fístulas rectouretrales, la cual se produce por una incompleta separación de la cloaca en recto y seno urogenital, dejando una comunicación persistente entre ambos.

En los varones, debido a la cercanía con las vías urinarias, las fístulas que ocurren más frecuentemente son las rectouretrales o rectovesicales; en cambio en las mujeres las estructuras adyacentes son vagina y vulva, por eso en ellas las fístulas son rectovaginales o rectocloacales.

Para fines prácticos y de tratamiento las malformaciones intermedias se incluyen en las bajas.

En las malformaciones anorrectales bajas hay mayor afectación en el sexo femenino, lo cual coincide con reportes de otros autores. Estas están dadas por un defecto en el desarrollo del ano y es frecuente que encontremos la presencia de fístula. En todos los casos el intestino pasa normalmente a través del anillo puborrectal, pero la terminación del intestino en fístula en el periné lleva a una relación anormal del músculo del esfínter externo y del ano.

En las mujeres hay usualmente fístula anoperineal, cuya abertura puede ser en el periné o en la vulva, en el primer caso la defecación es normal y en el segundo existe dificultad ya que la abertura es muy pequeña.

En los hombres también es frecuente la presencia de fístula (90%), y de éstas las más frecuentes son las que llegan al periné y sólo una mínima cantidad se comunican con la uretra.

La fístula anocutánea puede presentarse en cualquier lu

gar a los largo de la línea media del rañé anterior al ano . La piel sobre el rañé de la línea media es gruesa y puede presentarse como una banda mediana formando un puente de tejido fibroso sobre el perine (asa de cubeta: 4 pacientes). - La fístula es usualmente pequeña e inadecuada para la defecación.

Las malformaciones altas son el resultado de una falta en el desarrollo del recto.

En las mujeres hay casi siempre una fístula; raramente el intestino termina en forma ciega, la abertura puede estar en el vestibulo ( fístula rectovestibular) o en la pared posterior de la vagina a cualquier nivel ( fístula rectovaginal) o puede encontrarse en el seno vaginal ( fístula rectocloacal). Son muy raras las fístulas rectourinarias.

Se ha encontrado que en las fístulas rectovestibular y rectovaginal el intestino pasa a través del anillo puborrectal, sin embargo se incluyen como malformaciones altas debido a su derivación embriológica y sus implicaciones terapéuticas.

En las fístulas rectocloacales se encuentra la abertura intestinal en la pared posterior del seno urogenital. En éstos pacientes los tractos urinario y genital comparten un mismo conducto hacia el exterior y una abertura común en el perineo.

En casi todos los hombres con anomalías altas existen fístulas urinarias, usualmente la comunicación es a la uretra a nivel de la próstata ( fístula rectouretral), menos comúnmente existen fístulas rectovesicales, en la cual el intestino se abre en la vejiga a nivel del trigono.

En las atresias rectales hay una bolsa anorrectal baja que usualmente está separada de un saco ciego por arriba. La abertura anal está en posición normal, y se encuentra una relación adecuada con el anillo puborrectal.

En nuestro grupo ocurrió en un 5.5% del total, el diagnóstico puede retardarse por la apariencia normal del ano.

La incidencia reportada de otras anomalías asociadas con malformaciones anorrectales es de 28 a 72 %; en nuestro estudio fue de 28.9 % (19 pacientes, la más frecuentemente encontrada fué el síndrome de Vater.

## CONCLUSIONES.

- 1.- En nuestro medio las malformaciones anorrectales sin más frecuentes de lo que se suponía.
- 2.- De acuerdo con la literatura internacional, hay predominio del sexo masculino.
- 3.- A diferencia de otros autores, la variedad más frecuentemente encontrada fueron las malformaciones altas.
- 4.- Las malformaciones asociadas observadas fueron las más aparentes, sin querer decir que fueron todas.
- 5.- El tratamiento, en nuestro medio, por ausencia y otras razones todavía deja mucho que desear.
- 6.- En la evaluación del paciente con malformación anorrectal, es importante determinar la altura del fondo de saco rectal distal en relación al haz puborrectal del músculo elevador del ano, ya que de esta evaluación depende la clasificación en altas, intermedias y bajas.
- 7.- Es menester mayor concientización del médico de primer contacto, para la elaboración del diagnóstico y manejo integrales de las malformaciones anorrectales.

## BIBLIOGRAFIA.

- 1.- Straffon, O.A.: Cirugía Pediátrica. Ed Médicas actualizadas SA, México. 1979, 346-52.
- 2.- Adkins, J.C., Kieseewetter, W.B.: Imperforate Anus . Surg Clins N. amer, 56(2): 379-95, 1976.
- 3.- Stephens, F.D., Smith, E.D.: Anorectal Malformation in Children. Year Book Medical Publischer, Chicago . 1971, 133-45.
- 4.- Ravitch, N., Welck, K., et. al.: Pediatric Surgery . Year Book Publischer, Chicago. 1979, 356-70.
- 5.- Holder, T.M., and Aschcraft, K.W.: Pediatric Surgery Saunders Company, Philadelphia. 1980, 135-43.
- 6.- Ladd, W.E., and Gross, R.E.: Congenital Malformation of the Anus and Rectum. Am J Surg, 23(167): 48-59, 1934.
- 7.- Benson,: Cirugía Pediátrica. Interamericana, México. 1972, 930-47.
- 8.- Ravitch, N.: Pediatric Surgery. Saunders Company, - Philadelphia.1979, 983-1005.
- 9.- Boles, E.T. Jr.: Imperforate Anus. Clinics In Perinatology, 5(1): 149-61, 1978.
- 10.- Langmann, J.: Embriología Médica. Segunda ed., Interamericana, México. 1969, 86-94.
- 11.- Lockart, R.D., Hamilton, G.F., Fype, F.W.: Anatomía Humana. Interamericana, México. 1965, 469-79.
- 12.- Guyton, A.C.: Tratado de Fisiología Médica. 5a ed. Interamericana, México. 1979, 359-76.
- 13.- Jones, P.G.: Pediatría Quirúrgica Diagnóstico y Tratamiento. Salvat, Barcelona. 1972, 87-93.
- 14.- Stoopen, M., y col.: Principios físicos de Ultrasonido. Rev Mex Radiol., 34(1): 1-7, 1980.
- 15.- Schuster, S.R., and Teele, R.L.: An analysis of ultrasound scanning as a guide in determination of high or low imperforate anus. J Pesiatr Surg., 14: 798-800, 1979.

- 16.- Santulli, T.V., Kiesewetter, W.S., and Hill, A.H.: A suggested international classification. *J Pediatr Surg.*, 5: 281, 1970.
- 17.- Japan Study Group Anorectal Anomalies. : A Group -- Study for the Classification of Anorectal Anomalies in Japan With Comments to the International Classification (1970). *J Pediatr Surg*, 17(3): 302-8, 1982.
- 18.- Pellerin, D., Bertin, P., y cols.: *Técnicas de Cirugía pediátrica*. Toray-Masson SA. Buenos Aires. 1980 430-47.
- 19.- Gross, R.: *Atlas de Cirugía Infantil*. Salvat, Barcelona. 1971, 48.
- 20.- Madden, O.: *Atlas de Técnicas de Cirugía*. Interamericana, Mexico. 1967, 155.
- 21.- Coran, AG.: *Surgery of the Neonates*. Little Brown and Company, Boston. 1980, 167-8.
- 22.- Peña, A., and De Vries, P.A.: Posterior Sagital anorectoplasty. *J Pediatr Surg.*, 17(5): 638-43, 1982.
- 23.- Nixon, H.H., and Puri, P.: The results of treatment of anorectal anomalies: A thirteen to twenty year follow-up. *J Pediatr Sur*, 12(1): 27-37, 1977.
- 24.- Wangensteen, O.H., and Rice, C.O.: Imperforate Anus a method of determining the surgical approach. *Surgery*, 92: 77, 1930.