



11210
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

2ES

HOSPITAL DE PEDIATRIA CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

**MALFORMACION ANORECTAL Y ANOMALIAS
URINARIAS ACOMPAÑANTES**
(REVISION DE 100 CASOS)

TESIS DE POSGRADO

PARA OBTENER EL TITULO DE ESPECIALISTA EN:
CIRUJANO PEDIATRA

P R E S E N T A :

DR. JORGE GARCIA LUEVANO

ASESOR: DR. JOSE LUIS VILLEGAS BORREL

PROF. ADJUNTO: DR. CARLOS DAVID GONZALEZ LARA



MEXICO, D.F.

FALLA DE ORIGEN

1995



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

ASESOR: Dr. Jose Luis Villegas Borrel
Cirujano Pediatra Urólogo
Jefe del servicio de Cirugía Pediatría
CMN SXXI

PROF. ADJUNTO: Dr. Carlos David González Lara
Cirujano Pediatra Neonatólogo
Subdirector CMN SXXI

“Las malformaciones anorectales representan el impacto emocional primario.

Sin embargo siempre hay que tomar en cuenta las alteraciones genitourinarias acompañantes ya que estas influyen para lograr la sobrevida y disminuir la morbimortalidad de estos pacientes”

J. L. Villegas Borrel

INDICE

	Pág.
1.-Antecedentes científicos	5
2.- Objetivo	13
3.- Hipótesis.	14
4.- Material y métodos	15
5.- Resultados	16
6.- Discusión	19
7.- Conclusiones	21
8.- Bibliografía.	22

ANTECEDENTES CIENTIFICOS

Generalidades:

Las malformaciones anorectales constituyen una de las anomalías congénitas más frecuentes del tubo digestivo (1 por cada 5000 nacidos vivos) y se acompañan de un alto porcentaje de anomalías urinarias asociadas (9,10,11,12,13,14,15,16).

Todo recién nacido en quien se elabora el diagnóstico de malformación anorectal requiere de un estudio y manejo integral para disminuir su morbilidad. El estudio de estos pacientes deberá incluir lo siguiente:(15,16).

- a).- Localización del fondo de saco
- b).- Presencia o no de fistula
- c).- Presencia de malformaciones asociadas (urinarias, esqueléticas, neurológicas y digestivas).

EMBRIOLOGIA: (Embriología Ed. Interamericana 3ra edición) (1)

El desarrollo de los sistemas urinarios y genitales se encuentran estrechamente relacionados. El aparato urinario superior deriva del mesoblasto intermedio, lo mismo que el sistema genital. El mesoblasto intermedio da lugar a la cresta urogenital la parte de dicha cresta de la que se deriva el sistema urinario se conoce como "Cordón Nefrogeno" mientras que la parte que constituye el sistema genital se designa "Cresta gonadal". El cordón nefrogénico pasa por tres fases de evolución, en orden cronológico: pronefros, mesonefros, y metanefros.

El pronefros es una estructura transitoria y no funcional, el mesonefros funciona mientras el riñón - permanente se desarrolla, y el metanefros se transforma - en el riñón permanente. Esta estructura aparece durante la quinta semana y comienza a funcionar unas 6 semanas después. El tallo del divertículo metanefrico (yema dorsal proveniente del conducto mesonefrico) se transforma en el uréter, en tanto que su extremo craneal en expansión forma la pelvícula renal, la cual se divide en cálices mayores y menores, de los que al poco tiempo derivan los tubos colectores.

La primitiva cloaca se divide en dos cavidades por el tabique urorectal; en la zona anterior queda la Alantoides y, en la posterior el recto; entre ambas zonas el perine .

A partir del tercer mes se produce la evolución según el sexo, del seno urogenital; el conducto de Muller da lugar a las vías genitales femeninas: Trompa de falopio o uterinas, útero y parte de vagina, y en lo que respecta a su porción urinaria se forma la vejiga y la casi totalidad de la uretra; y los conductos de Wolff a las vías genitales masculinas: conductillos eferentes, conducto del epidídimo, conducto deferente, vesículas seminales, conducto eyaculatorio y parte de la uretra, y en su porción urinaria da lugar, en el hombre a la vejiga y la mitad superior de uretra prostática.

En el hombre el seno genital en su porción fálica forma la uretra pericana por cierre de la lamina uretral. en la mujer el pliegue uretral forma los labios menores. El rodete genital forma el escroto en el hombre y los labios mayores en la mujer. En ambos sexos dos esfínteres se asocian con la uretra. El interno es un engrosamiento del músculo liso que forma la pared del cuello vesical. El externo compuesto por músculo voluntario, rodea la uretra a su paso por el diafragma urogenital.

CLASIFICACION:

En el año de 1934 Ladd y Gross publican la primera clasificación anatómica en este tipo de malformaciones en cuatro grupos (Cir. Ped. Holder) (15,16)

Tipo: 1.- ESTENOSIS ANAL

Tipo: II.- MEMBRANA ANAL
IMPERFORADA

Tipo: III.- A.- AGENESIA ANAL

- sin fístula

- con fístula

-- perine y vulva (mujer)

-- perine y uretra)hombre)

B.- AGENESIA RECTAL

- sin fístula

- con fístula

-- vaginal y cloaca (mujer)

-- uretral y vesical (hombre)

Tipo: IV.- ATRESIA DE RECTO.

Posteriormente se han sugerido nuevas clasificaciones: Santulli 1970, Stephen 1984. Nosotros clasificamos en altas y bajas según Stephen y Peña (11,12)

MALFORMACIONES ASOCIADAS:

Los pacientes portadores de malformación anorectal en aproximadamente 20-54% (9,10,11,12,15,16) presentan algún tipo de anomalías congénitas asociadas. La frecuencia global de las anomalías asociadas sin duda varían según la acuciosidad con que se estudie al paciente. En estudios postmortem se ha demostrado que dicho porcentaje se eleva a un 97% . Los pacientes con malformaciones de variedad alta tienen anomalías asociadas mas frecuentes y mas graves (2,3,9,10,11,12). Entre las malformaciones asociadas mas importantes tenemos:

Urogenitales (20-54%): Agenesia renal, reflujo vesicoureteral, doble sistema, hipospadias, criptórquidia, ptosis renal, riñón en herradura, ectópiya renal estenosis U/P, Persistencia de cloaca.

Oseas y neurológicas (26%) Agenesia parcial o total de sacro, polidactilia, espina bífida, luxación de cadera, pie equino.

Digestivas (13%): atrésia de esófago, atrésia de duodeno, atrésia de intestino delgado, atrésia de colon, síndrome de vater, duplicaciones, megacolon, malrotaciones.

Cardiovasculares (9%): Persistencia del conducto arterioso, comunicación interventricular, tetralogía de Fallot, transposición de grandes vasos, tronco arterioso.

Cromosopatías: Trisomía 18, trisomía 21.

FRECUENCIA:

La cifra verdadera es difícil de obtener y existen variaciones geográficas. La frecuencia de ano imperforado es de aproximadamente 1: 1500 a 5000 nacimientos, de estos 20-54% presentan problemas genitourinarios, y de los nacidos con malformaciones anorectales altas el 90% presentan anomalías genitourinarias asociadas como las mencionadas anteriormente las cuales se refieren por su orden de frecuencia (7,9,10,11,12,15,16):

- Agenesia renal
- Reflujo V/U
- Vejiga neuropática
- Doble sistema
- Hipospádias
- Criptorquidia
- Ptosis renal
- Riñón en herradura
- Ectópia Renal
- Estenosis U/P
- Persistencia de cloaca

Siendo las más frecuentes de Agenesia Renal hasta un 15 %, reflujo V/U un 13.7 % y Vejiga neuropática en un 12 % (15,16).

DIAGNOSTICO E INVESTIGACION:

El diagnóstico e investigación de los pacientes portadores de este tipo de malformaciones se puede esquematizar de la siguiente manera:

1.- CLINICA.- Deberá hacerse una exploración minuciosa de la región anal (Foseta) y del Perine para analizar las características de la misma y la presencia o no de fístula. La exploración física del Neonato también determina sus condiciones generales y la posibilidad de que tengan otras anomalías.

2.- LABORATORIO.- Examen general de orina con la finalidad de determinar la presencia o ausencia de células epiteliales (Prueba de Farber) (16). Y determinar así la existencia o no de fístula en vías urinarias.

3.- GABINETE.-

- a.- Estudios radiológicos:
 - Invertograma
 - Columna Lumbosacra.
 - Urografía excretora.
 - Uretrocistogramamiccional
 - Fistulografía.

- b.- Ultrasonido:
Innovación diagnóstica en la que se requiere experiencia para la localización del fondo de saco. En cuanto a las vías urinarias se reporta o no la presencia de riñones, sus características y ubicación.

- c.- Tomografía y resonancia magnética:
Utilizados solo en casos muy especiales.

N O T A: El orden en cuanto a Ultrasonido y Urografía excretora dependerá de la edad del paciente y de la experiencia del grupo médico responsable.

OBJETIVO:

Manifestar la importancia de las anomalías genitourinarias acompañantes en los pacientes con malformación anorectal

HIPOTESIS:

Las malformaciones anorectales se acompañan muy frecuentemente de anomalías urinarias las cuales van a influir invariablemente (en mayor o menor grado) de la morbimortalidad del paciente

MATERIAL Y METODOS:

Para la elaboración del presente trabajo se revisaron los expedientes de pacientes con diagnóstico de ano imperforado, 50 con malformaciones altas y 50 con malformaciones bajas.

De dichos expedientes se tomaron los siguientes datos: Edad, peso, antecedentes, la presencia de fístula o no, anomalías urológicas acompañantes, la existencia de reflujo Vésicoureteral, complicaciones, etc...

Se les practicaron los siguientes estudios: Invertograma, para determinar el tipo de malformación, alta o baja, tomando como referencia el complejo muscular puborectal; Ultrasonografía, para hacer una adecuada exploración renal; Urografía excretora, después de dos semanas de vida extrauterina esperando una adecuada maduración renal desde el punto de vista filtración; Finalmente Cistograma miccional, para descartar o no la presencia de reflujo.

RESULTADOS :

100 casos: 50 altos y 50 bajos.

73 masculinos y 27 femeninos.

85 con fístula y 15 sin fístula.

FISTULAS:

Perianal	23
Vestibular	16
Escrotal	03
Uretral	27
Vaginal	13
Vejiga	03

De las cincuenta altas, treinta son masculinos y veinte femeninos, así mismo de las cincuenta bajas, cuarenta y tres son masculinos y siete femeninos; de las primeras (altas) cuarenta y tres presentaban fístula y siete no y de las segundas (bajas) cuarenta y dos presentaban fístula y ocho no. Las Fístulas estaban distribuidas de la siguiente forma:

ALTAS		BAJAS	
Uretra	26	Perianal	22
Vagina	11	Vestibular	14
Vejiga	03	Escrotal	03
Vestíbulo	02	Vagina	02
Perineo	01	Uretra	01

Como se puede observar el compromiso de las vías urinarias es mayor en las malformaciones altas contra las malformaciones bajas, y así mismo podemos darnos cuenta que en términos generales las malformaciones anorrectales altas son menos frecuentes y de estas los masculinos son los que más las sufren y las regiones anatómicas más comprometidas de las vías urinarias son la uretra y la vejiga.

El siguiente listado es de las anomalías genitourinarias encontradas de acuerdo a su frecuencia y el tipo de malformación que acompañaban:

ALTAS		BAJAS	
Cloaca	4	Estenosis U/P	2
Agénésia Renal	7	Hipospádias	2
Reflujo V/U	5	Reflujo V/U	2
V. Neuropática	4	Hipoplásia renal	2
Doble sistema	3	Doble sistema	2
Hipospádias	3	Estenosis U/V	1
Displasia renal	1	Malrotación renal	1
Estenosis U/V	1	Ectopia renal	1
Criptorquidia	3	Criptorquidia	1
Ptopsis renal	2	Agénésia renal	2
Riñón herradura	1		
Ectopia renal	1		

Se encontró infección de vías urinarias en 22 del total de los pacientes, lo que corresponde al 22 %, siendo más frecuentes en las malformaciones anorrectales altas (15 %).

OTRAS ANOMALIAS:

ALTAS		BAJAS	
Cardiovasculares	10	Musculoesqueléticas	7
Síndrome de Down	06	Síndrome de Down	4
Musculoesqueléticas	03	Cardiovasculares	3
Meningocele	01	Meningocele	2
Paladar hendido	01		

* Los pacientes con meningocele también son considerados con los que tienen infección de vías urinarias

DISCUSION

En nuestro estudio corroboramos la gran variedad de anomalías genitourinarias acompañantes del ano imperforado, las cuales representan un problema médico serio, que es directamente responsable de los resultados a la atención de estos pacientes.

De acuerdo con otras estadísticas (Urology Vol. 10 N. 1, 1987) se asocian en un 50% cuando las anomalías son altas y en un 34% cuando son bajas, de allí la importancia de clasificar la malformación anorectal y buscar en forma intencionada las alteraciones genitourinarias; en nuestro estudio ya previamente separadas en altas y bajas encontramos diversidad y complejidad de anomalías genitourinarias tanto en las altas como en las bajas, la gran mayoría de nuestros pacientes presentan fístula, lo que concuerda con la mayoría de los reportes emitidos hasta la fecha (Pediatric Surgery Vol. 22 N^o 12, diciembre 1987). Las anomalías genitourinarias van desde agenésia renal pasando por una serie de malformaciones desde las más complejas hasta las más sencillas, coincidiendo con los porcentajes y reportes de la bibliografía mundial (Urology Vol 10, N^o 1, 1987).

**ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

También coincidiendo con los reportes mundiales hubo detección de infección de vías urinarias, así mismo se encontraron otras anomalías asociadas como esqueléticas, digestivas y cardiovasculares, que también coincidieron con otros reportes.

En lo que respecta al ano imperforado, en sí, el mayor problema que podría condicionar es la incontinencia fecal cuyo manejo implica mejores resultados (15 y 16). En relación a las malformaciones Genitourinarias, estas ponen en peligro la vida del paciente en forma mediata e inmediata.

No es nuestra intención relegar a un segundo término la malformación anorectal sino que se le dé la importancia debida a las malformaciones genitourinarias. Que siempre el equipo multidisciplinario que se encarga de estos pacientes incluya al urólogo pediátra y así empezar a dar soluciones a los problemas urinarios lo antes posible, no permitiendo el deterioro progresivo de las vías urinarias.

CONCLUSIONES:

1.- La diversidad y complejidad de las alteraciones urinarias se dan tanto en las malformaciones anorectales altas como en las bajas, predominando en cantidad y complejidad en las malformaciones anorectales altas. Siempre buscar intencionadamente alteraciones urinarias en los niños con ano imperforado.

2.- Hacer una búsqueda intencionada de infección de vías urinarias en todo paciente con ano imperforado y a los pacientes con infección de vías urinarias buscarles intencionadamente alteraciones de las vías urinarias.

3.- Recordar siempre que la infección urinaria y la insuficiencia renal secundaria son causa de muerte en estos pacientes hasta en un 60 % (16).

BIBLIOGRAFIA:

1.- The embriology of high anorectal and associated genitourinary anomalies in the female. Surgery gynecology and obstetrics, november 1972. Vol. 135.

2.- Clinical aspects of female patients with anorectal agenesis. Surgery gynecology and obtetrics, september 1972. Vol. 135.

3.- Cloacal anomalies and other urorectal septal defects in female patients: a spectrum of anatomical abnormalaties. The journal of urology. 1991. Vol. 145.

4.- Imperforate anus: The neurologic implication of sacral abnormalaties. Journal of pediatric surgery. December 1981. Vol. 19.

5.- Associotion of Hirschsprung' s disease and anorectal malformation. Journal pediatric surgery. February 1991. Vol. 26.

6.- Anorectal malformations: evaluation of associated spinal dysraphic syndromes. Journal of pediatric surgery. January 1988. Vol. 23.

7.- Urodynamic evaluation of the patient with an imperforate anus: a prospective study. J. Urology. August 1991. Vol. 146.

8.- Urologic implications of the vater association. The journal of urologic. February 1983. Vol. 129.

9.- Urogenital tract abnormalities associated with congenital ano-rectal anomalies. The Journal of Urology. November 1983. Vol. 130.

10.- Urologic abnormalities associated with imperforate anus. Journal of pediatric surgery. April 1973. Vol. 8

11.- The genitourinary system in patients with imperforate anus. Journal of pediatric surgery. December 1987. Vol. 22.

12.- Urogenital anomalies and complications associated with imperforate anus. The journal of urology. June 1970. Vol.103.

13.- Urological complications of corrections of imperforate anus. The journal of urology. March 1974. Vol. 111.

14.- Urinary tract abnormalities associated with imperforate anus. The journal of urology. November 1972. Vol.108.

15.- Urologic complications of imperforate anus. The journal of urology. April 1973. Vol. 10.

16.- Ano-rectal malformation: urologic implications. Journal of urology. January 1987. Vol. 10.

17.- The association of spinal and genitourinary abnormalities with low ano-rectal anomalies in female infants. Radiology 113: 693-698. Dcember 1974.