

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

Facultad de Medicina
División de Estudios de Posgrado



HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO

**MALFORMACION ANORRECTAL CON
FISTULA RECTOPERINEAL. SERIE DE
CASOS**

TRABAJO DE INVESTIGACIÓN QUE
PRESENTA EL

**DR. FROYLAN DE JESUS PANIAGUA
MORGAN**



HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE
ESPECIALISTA EN CIRUGÍA PEDIÁTRICA

PUEBLA, PUEBLA 2008



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.

Malformación Anorrectal con Fístula recto-perineal. Serie de casos.

Dr. Guillermo Victoria Morales
Jefe de la División Atención Quirúrgica HNP

Dr. Victor de la Rosa Morales
Jefe de Enseñanza e Investigación

Dr. Luis de la Torre Mondragón
Tutor de la Tesis

Dr. Froylan de Jesús Paniagua Morgan
Tesista

DEDICATORIAS

A **Dios** por haberme dado la vida y la dicha de compartir y disfrutar de mi existencia.

A mis 2 grandes pilares **Javier y Mary**, que me han enseñado lo que es el trabajo, la honestidad, el respeto y su apoyo incondicional cuando la obscuridad llego a nuestras vidas.

A la persona que me ha enseñado que no basta llegar, si no siempre seguir adelante, que en cada caída me enseñó a levantarme, a todo su apoyo y lo que hoy he llegado a ser todo se lo debo a él, gracias **Papá**.

A mis hermanos **Javier, Belly, Mary**, que con su ejemplo y cariño me han impulsado siempre a continuar a pesar de las adversidades, a Toño y Diego por ser esos angeles que siempre sonrien y que me hacen ver y recordar que la vida es más fácil de lo que creemos.

A la persona que ha caminado a mi lado durante este difícil camino, me ha levantado cuando he sentido caer, le ha dado significado a mi vida enseñandome a amar y a soñar, a mi esposa **Iris**, Gracias.

A **mis maestros** Dr Guillermo Victoria, Dr. Luis de la Torre, Dr. Rafael Aguilar, Dr. Miguel Ontiveros, Dr. Fernando Cuellar, Dr. Ulises Martínez, Dr. Manuel Gil, Dr. Candido Camacho, Dra. Fabiola Lara, Dr. Roberto Vargas, por sus enseñanzas, regaños y consejos, que me han hecho ser mejor cirujano y mejor persona, gracias por sus enseñanzas.

A **mi amigo** Dr. Luis de la Torre, que me ha inculcado el sentido de la humildad y de que nada es más grande que el valor como persona.

A **mis amigos y a la vez maestros** a quienes les he aprendido muchas cosas, Alberto Compean, Gerardo López, Miguel Garrido, Luis Aquino que estuvieron conmigo desde hace mucho tiempo, a Rodrigo, Hermes, Alejandro y Manuel, gracias por su amistad y consejos.

A todos mis niños que pusieron su sonrisa cada vez que los visitaba y su llanto cuando el dolor los agobiaba, gracias pequeños por que ustedes me dieron las más grandes enseñanzas, gracias **Pedrito, Ana Karen, Hugo Cesar**.

A el **Hospital para el Niño Poblano**, quien me ha dado la formación en primera instancia como Pediatra, hoy como cirujano pero sobre todo como persona, Gracias.

ÍNDICE

ANTECEDENTES GENERALES	1
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	10
JUSTIFICACION	11
MATERIAL Y MÉTODOS	13
RESULTADOS	17
DISCUSION	23
CONCLUSIONES	27
BIBLIOGRAFÍA	29

ANTECEDENTES GENERALES

Las malformaciones ano rectales (MAR) son un grupo de defectos que van desde un defecto menor de fácil diagnóstico y tratamiento, que habitualmente no se asocia a otros defectos congénitos y con un excelente pronóstico, hasta defectos muy complejos, difíciles de tratar y que se asocian a otras anomalías y que inciden con un pobre pronóstico funcional. Las MAR se presentan en 1 de cada 4000 a 5000 recién nacidos (RN) vivos ⁽¹⁾. Los pacientes del género masculino son afectados en relación de 1.06 a 1 con respecto al femenino. La causa de estas malformaciones es la separación anormal del sistema genitourinario con estructuras del intestino posterior en una etapa temprana en el desarrollo embriológico. ^(1,2)

Hasta antes de 1985, en general, las MAR “bajas” eran tratadas quirúrgicamente sin colostomía y se les realizaban procedimientos como anoplastias o “cut back”. Las MAR “altas” eran ostomizadas en el periodo neonatal con una colostomía seguidas de un descenso abdomino perineal a los 6 meses de edad o cuando el paciente alcanzaba 10 kg. de peso. Ninguno de estos procedimientos tenía una guía anatómica real y eran procedimientos más a ciegas basados en estudios en cadáver y fetos, lo cual desafortunadamente dejó a muchos pacientes con secuelas estéticas y funcionales como la incontinencia fecal. ⁽³⁾

El abordaje quirúrgico de las MAR cambio dramáticamente en 1985 con la introducción del abordaje sagital posterior (ASP) propuesto por el Dr. Alberto Peña Rodríguez, el cual permitió a los cirujanos entender la anatomía del área, definir y clasificar las variantes de estos defecto de manera anatómica así como su reparación ofreciendo además la realidad del complejo anatómico de la unión del recto y el tracto genitourinario. ^(2,4,5)

El tratamiento integral de las malformaciones ano rectales es un reto difícil para los cirujanos pediatras. El estreñimiento, la incontinencia fecal, la pseudo-incontinencia fecal, la incontinencia urinaria y ocasionalmente la disfunción sexual son algunas de las complicaciones que se presentan en pacientes operados de MAR. ^(6,7)

En la actualidad, el ASP permite entender la anatomía de estos defectos así como su reparación quirúrgica de una manera más anatómica y la clasificación propuesta por el Dr. Alberto Peña es la utilizada a nivel mundial.

Clasificación de Peña de las MAR.

<i>Género</i>	<i>Malformación</i>
Masculino	<i>Fístula Perineal</i>
	<i>Fístula rectouretral</i>
	<i>Bulbar</i>
	<i>Prostática</i>
	<i>Fístula rectovesical</i>
	<i>Sin fístula</i>
	<i>Atresia rectal</i>
Femenino	<i>Fístula Perineal</i>
	<i>Fístula vestibular</i>
	<i>Sin fístula</i>
	<i>Atresia rectal</i>
	<i>Cloaca Persistente</i>

La MAR con Fístula recto perineal (FRPe) es la MAR más frecuente y son las que anteriormente se denominaban “bajas”. La anatomía de las MAR con FRPe consiste en que la porción terminal del tubo digestivo o intestino posterior, no llega a desarrollarse hasta los límites del esfínter anal externo y el recto termina en un trayecto fistuloso desplazado de manera anterior encontrando un orificio de salida en el periné, parte de su pared se encuentra fuera del complejo muscular y es rodeado por un tejido fibro-adiposo. Por lo anterior el intestino puede encontrarse en cualquier sitio del periné incluyendo el rafe del escroto o en la orquilla vestibular en las niñas. (7,8) El orificio externo de la fístula varía en su diámetro y en su trayecto dentro de un complejo fibroso lo cual permite en algunos RN evacuaciones espontáneas y en otros es tan pequeño que genera un verdadero sitio de obstrucción mecánica que incluso en ocasiones no es visible macroscópicamente y tiene que ser buscado con magnificación óptica. (Fig. 1-3) Las FRPe han sido erróneamente llamadas “ano ectópico” o “ano anterior” términos inadecuados ya que el término ano implica que el 100% se encuentra rodeado de músculo del esfínter.



Figura 1. Anatomía normal en niños

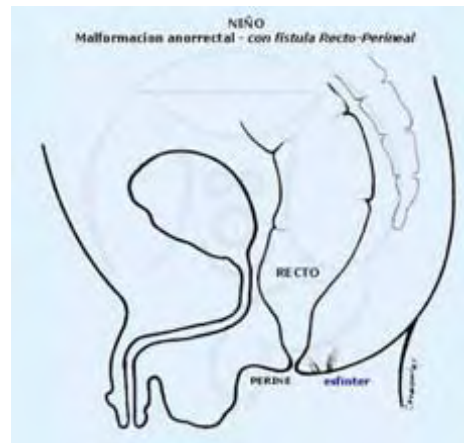


Figura 2. Fístula recto-perineal en niños

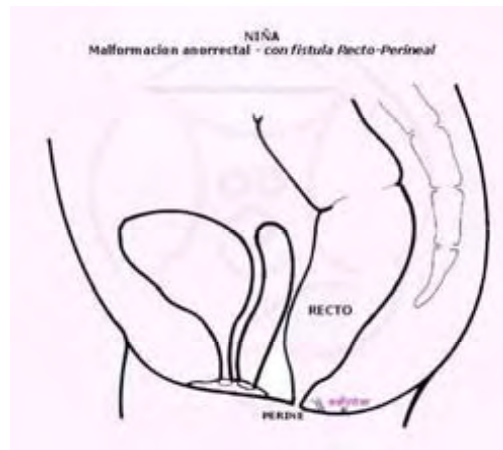
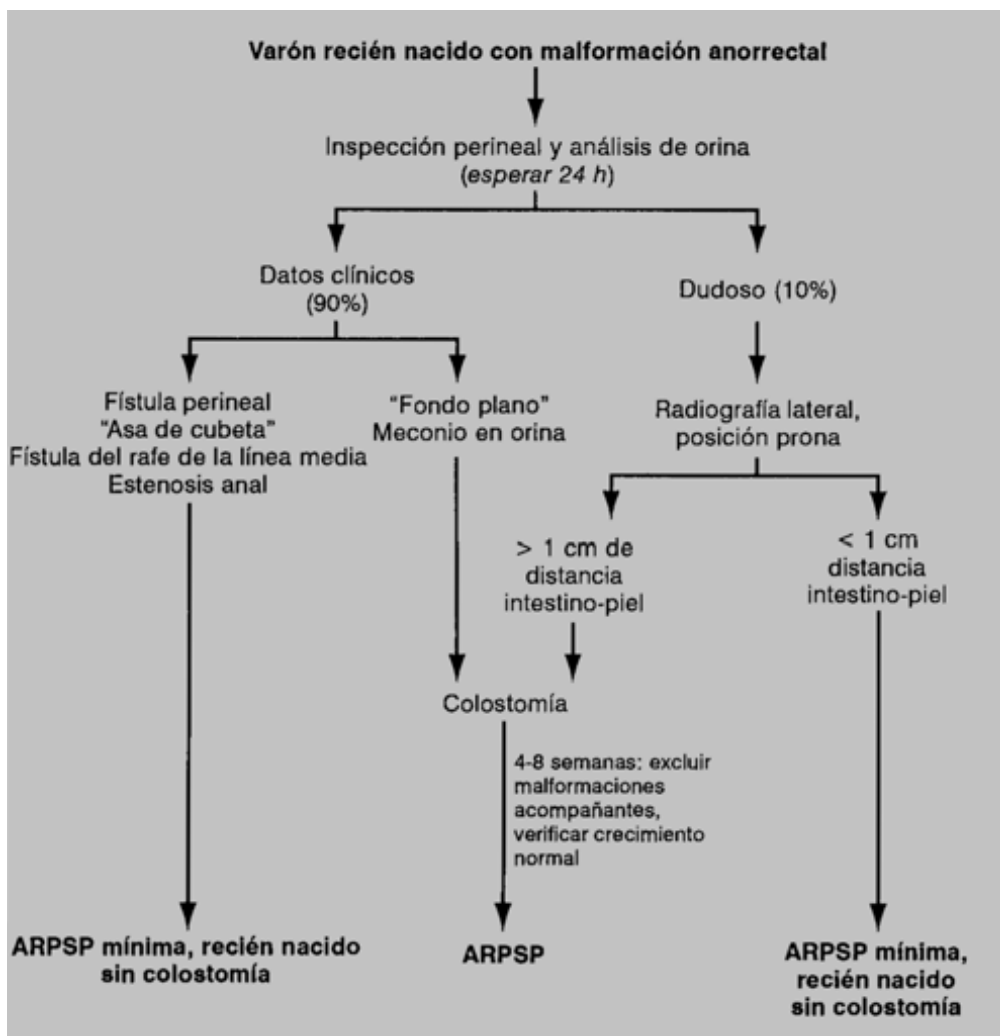


Figura 3. Fístula recto-perineal en niñas (9)

La mayoría de los pacientes con FRPe tienen un desarrollo anatómico normal de los músculos del periné así como ausencia de defectos sacros lo cual permite que tengan un buen pronóstico para la continencia sin embargo es común que desarrollen estreñimiento postoperatorio. En hombres la FRPe puede tener algunas características anatómicas adicionales que deben considerarse para su tratamiento quirúrgico como son: una continuación del rafe del escroto que sobrepasa por encima de la fístula a manera de asa de cubeta o un trayecto fistuloso subdérmico en la línea media hacia el rafé que se observa como una línea negra porque esta lleno de meconio. Estos hallazgos son detectables clínicamente con la exploración cuidadosa del periné en el período neonatal.(10)

El tratamiento quirúrgico universalmente aceptado en la actualidad para tratar los RN con FRPe es una anoplastia por ASP en el periodo neonatal SIN COLOSTOMIA. El abordaje sagital posterior es llamado “limitado” porque la disección no requiere de abrir el músculo elevador del ano. Esta operación permite recolocar el recto dentro del complejo muscular y posicionar el ano dentro del esfínter. (11)

El algoritmo de manejo de las MAR en los RN por el Dr. Alberto Peña se muestra en el cuadro 2. Las MAR con FRPe a diferencia de todas las demás MAR se propone no realizar una colostomía previa al ASP. (12-14)



Cuadro 2. Algoritmo de tratamiento de las MAR en recién nacido.

Es importante señalar que el ASP en un recién nacido exige del cirujano experiencia en este tipo de operaciones y más en el periodo neonatal, lo cual no debe ser subestimado por que las complicaciones como infección, dehiscencia en otras pueden ser frecuentes.

En las otras formas de MAR la colostomía es para resolver la obstrucción, proteger de contaminación fecal el ASP y realizar un colostograma distal de alta presión previo al ASP, lo cual permite la identificación radiológica de: (1) la situación anatómica y longitud del segmento desfuncionalizado, (2) evaluar la distancia del fondo de saco con respecto al periné, (3) localizar el sitio de la fístula a la vía urinaria y (4) la limpieza del segmento distal antes del ASP. Sin embargo la colostomía no esta libre de complicaciones. (12-18)

Las malformaciones vertebrales principalmente lumbosacras pueden estar presentes hasta en un 50% de los pacientes con MAR siendo estadísticamente menos frecuente en la FRPe, sin que esto no quiera decir que puedan tener un defecto vertebral. De forma directa y proporcional el tipo severidad de defecto vertebral va en relación al pronóstico para la continencia fecal de estos pacientes. (18-19) Un hemisacro (Figura 4), por ejemplo, es un factor que debe alertar al cirujano de que el paciente va ha desarrollar estreñimiento severo o incontinencia fecal en un paciente con MAR así como obligar a investigar la presencia de una masa pre-sacra para detectar una triada de Currarino (20) que es una asociación que debe detectarse de manera oportuna, ya que requiere de un manejo quirúrgico diferente. La masa pre-sacra asociada a la triada de Currarino comúnmente pueden ser tumores dermoides, teratomas o meningocele anterior. Una hemivertebra puede también afectar la espina torácica y lumbar llevando a escoliosis.

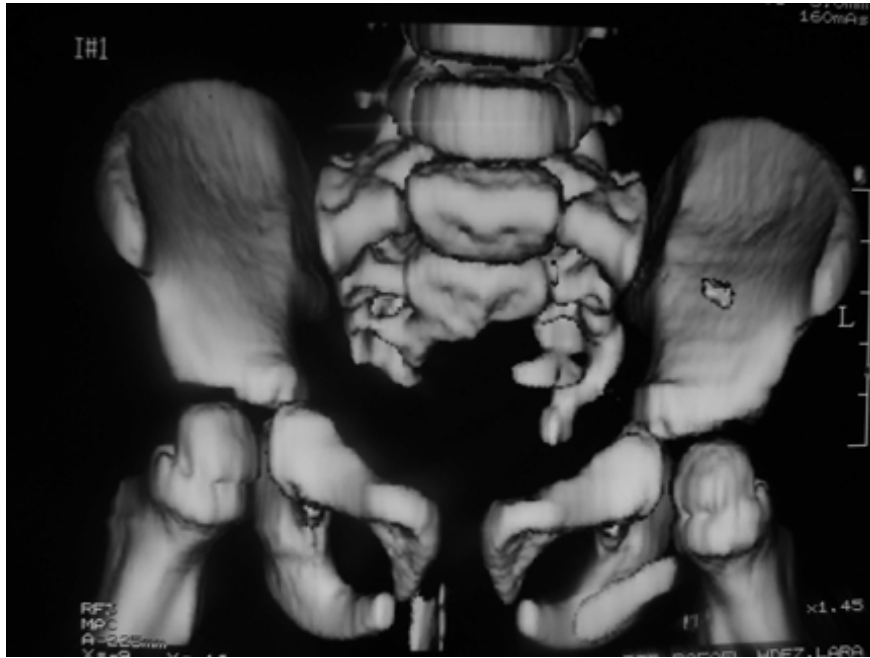


Figura 4. Reconstrucción tomográfica tridimensional de un paciente con hemisacro

Como mencionamos, una operación en el periodo neonatal para reparar una MAR sin colostomía exige experiencia, destreza e infraestructura hospitalaria ya que la exploración perineal por abordaje sagital posterior de manera “ciega” puede dejar lesión uretral, vesículas seminales, vas deferens, uréteres, vagina u otra estructura pélvica. (4,5,11,15,16)

Un grupo de pacientes con FRPe presentan un orificio externo y un trayecto que permiten descomprimir de manera voluntaria el recto y puede ser lo suficientemente elástico que no obstruye la salida del contenido rectal.

El pronóstico para la continencia fecal, así como para la presencia de evacuaciones voluntarias postoperatorias depende de:

- 1.- Grado de desarrollo del complejo muscular
- 2.- Malformaciones vertebrales asociadas
- 3.- Grado de dilatación del recto
- 4.- Operación adecuada

El principal objetivo después del tratamiento quirúrgico de un niño con malformación ano-rectal es obtener una estética perineal, continencia fecal y urinaria tanto como sea posible. (21-22)

En nuestro medio, en los recién nacidos con MAR y FRPe es muy común una evaluación inapropiada lo cual lleva a un retraso importante en el diagnóstico, siendo catalogados como ano "normal", ano anterior, estenosis anal, malformación anorrectal sin fístula entre otros. En consecuencia esta malformación puede pasar desapercibida por los padres y los médicos o bien llegar a ser ostomizado en el período neonatal de manera innecesaria. Cuando pasa desapercibida el paciente estará evacuando a través de una fístula y de manera progresiva desarrollara estreñimiento que empeorará hasta hacerse refractario a cualquier tratamiento médico. Por esta razón es absolutamente necesario ver el ano en los niños con estreñimiento crónico. (23)

El estreñimiento es un síndrome clínico caracterizado por dificultad para vaciar el contenido del recto y es el problema funcional más frecuentemente encontrado después del tratamiento de malformación ano-rectal en el cual el recto ha sido preservado. El paciente presenta evacuaciones difíciles y/o dolorosas y con ello el inicio de un ciclo que el niño genera (conciente o inconcientemente) como mecanismo de defensa, provocando un patrón conductual de retención fecal con el consecuente crecimiento del recto de manera progresiva el cual producirá heces de mayor tamaño y duras que son difícil de evacuar cerrando así un ciclo patológico. Si el estreñimiento no es tratado adecuadamente estos pacientes desarrollan mega-recto y mega-sigmoides el cual provoca pseudo incontinencia. (24-27)

Clínicamente podemos sospechar de megarrecto cuando un niño con antecedente de estreñimiento crónico y cirugía anorrectal presenta una masa abdominal, manchado fecal y en su radiografía simple de abdomen observamos materia fecal acumulada en este órgano (Figura 5). Además de la palpación abdominal en la evaluación clínica de los pacientes con megarrecto o sospecha de éste, el tacto rectal es útil para descartar estenosis anal o anorrectal y corroborar o descartar la presencia de materia fecal ocupando el recto. No obstante, determinar el tamaño real del recto y sigmoides no es posible a través de la exploración física. Por lo anterior, el estudio contrastado del colon es hasta hoy la forma para confirmar el diagnóstico de megarrecto.



Figura 5. Paciente con MAR y FRPe diagnosticado tardíamente que ya desarrollo megarrecto por estreñimiento crónico.

El megarrecto actúa como un gran reservorio que acumula grandes cantidades de materia fecal y gas que funciona como una bolsa flácida e inerte de poca contractilidad lo que impide su vaciamiento espontáneo y completo. Muchos pacientes con este problema presentan salida involuntaria de heces por sobreflujo produciendo manchado fecal, el cual puede ser frecuente y abundante ocasionando graves problemas personales, familiares y/o sociales, con alteraciones psicológicas y de autoestima, lo que los hace recurrir a diversas formas para ocultar el manchado y el olor para poder tener una aceptación en la sociedad.

Desde hace tiempo existe una confusión de ideas y definiciones cuando se trata de pacientes con manchado fecal por estreñimiento, es decir encopresis, pero que tienen la particularidad de haber sido operados del ano y recto (vr.gr. MAR). Muchos médicos piensan que todos los pacientes con estos antecedentes quirúrgicos y manchado fecal tienen incontinencia fecal y no puede tener encopresis.

Otro extremo de la manifestación clínica son aquellos pacientes que durante el período neonatal una MAR con FRPe fue sub-diagnosticada o diagnosticadas en forma tardía y que han desarrollado un cuadro severo de estreñimiento que ha requerido diferentes esquemas de manejo médico incorrectos para la corrección del problema de fondo. Esta situación es un gravísimo error ya que los niños son sometidos a dietas astringentes, medicamentos que disminuyen la motilidad intestinal y a tratamientos quirúrgicos tales como cerclajes anales, anoplastias, rotación de músculo gracilis entre otros procedimientos, lo cual agrava aún más al paciente. (25-28)

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La MAR con FRPe es la MAR más frecuente y el tratamiento quirúrgico aceptado a nivel mundial dentro del período neonatal es la anoplastía por ASP sin colostomía.

En nuestro medio estamos tratando con esta misma conducta pacientes con esta malformación pero que han sido diagnosticados tardíamente con estreñimiento crónico severo.

La pregunta de este trabajo es: Cual ha sido la evolución de los pacientes con MAR y FRPe de acuerdo al tratamiento quirúrgico tradicionalmente y mundialmente aceptado?

JUSTIFICACION

La evaluación clínica de los pacientes con MAR y FRPe es subestimada y en muchas ocasiones puede llegar a ser una catástrofe perineal.

La atención en el HNP de pacientes con FRPe diagnosticados tardíamente es frecuente, el continuar la misma conducta establecida para estos pacientes en el período neonatal trae como consecuencia un alto índice de complicaciones postoperatorias como dehiscencias, fístulas, estenosis, dificultad para las dilataciones sin lograr mejorar el estreñimiento, la encopresis o la impactación fecal y la calidad de vida de los pacientes, ocasionando varias hospitalizaciones, tiempo prolongado de las mismas, reintervenciones quirúrgicas que en la mayoría de los casos se pudiesen evitar; es decir, esta estrategia no solo no corrige el problema de fondo si no que genera complicaciones posquirúrgicas.

Por lo anterior la estrategia del manejo de pacientes con MAR y FRPe en niños mayores creemos que debe ser replanteada, realizando un rectograma preoperatorio para evaluar el tamaño del recto, en caso de megarrecto realizar una colostomía con el objetivo de evitar las complicaciones y corregir el megarrecto al cerrar la colostomía o rehabilitar el rectosigma.

Por lo que este estudio nos permitirá conocer nuestra situación actual en cuanto al manejo de pacientes con MAR y FRPe, conocer la evolución posquirúrgica, su estado funcional y las complicaciones post-operatorias. Sustentará las bases para una nueva estrategia de tratamiento quirúrgico en pacientes con MAR con FRPe y estreñimiento diagnosticados de manera tardía.

OBJETIVO GENERAL

Describir la evolución de los pacientes con MAR y FRPe en el HNP

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- 1.- Describir las complicaciones en los pacientes operados sin colostomía con MAR y FRPe de acuerdo a la edad de la operación.
- 2.- Describir las complicaciones en los pacientes operados con colostomía con MAR y FRPe de acuerdo a la edad de la operación.
- 3.- Describir el estado funcional en los pacientes operados sin colostomía con MAR y FRPe de acuerdo a la edad de la operación.
- 4.- Describir el estado funcional en los pacientes operados con colostomía con MAR y FRPe de acuerdo a la edad de la operación.

MATERIAL Y MÉTODOS

Es un estudio de serie de casos, descriptivo, observacional, retrospectivo y transversal.

Se incluyeron todos los expedientes de pacientes con diagnóstico de MAR y FRPe que ingresaron al Hospital para el Niño Poblano en el período comprendido del 1º Junio del año 2000 cuando se inicio el uso del expediente electrónico al 05 de Agosto del 2008.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

1. Pacientes con MAR con FRPe
2. Pacientes en edad pediátrica (0-18).
3. Pacientes de ambos géneros
4. Pacientes con expediente en archivo clínico electrónico.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

1. Pacientes que no tengan seguimiento postoperatorio mínimo de 6 meses.

CRITERIOS DE ELIMINACIÓN.

No hay.

ANÁLISIS DE DATOS

Los resultados se presentan de manera descriptiva y en su caso se realizó un análisis estadístico descriptivo con medidas de tendencia central.

VARIABLES

- 1.- Edad del diagnostico
- 2.- Genero
- 3.- Edad al momento de la anoplastia por abordaje sagital posterior
- 4.- Presencia o no de colostomía pre-ASP
- 5.- Complicaciones post-anoplastia
 - Infección herida
 - Dehiscencia
 - Estenosis
 - Fístula Urinaria
 - Otras
- 6.- Estado funcional postoperatorio
 - Continente
 - Incontinente fecal
 - Pseudo-incontinente fecal
 - Estreñimiento
- 7.- Signos y síntomas pre-anoplastia en pacientes diagnosticados fuera del periodo neonatal.
 - Estreñimiento
 - Manchado
 - Dolor abdominal
 - Impactación fecal
 - Sangrado rectal
 - Otro

DEFINICIONES OPERACIONALES

encopresis, es el paso voluntario o involuntario de heces que ocasiona manchas en la ropa interior en niños mayores de cuatro años, también se le conoce como incontinencia por sobreflujo y es ocasionado por un estreñimiento crónico.

incontinencia fecal definida como: imposibilidad para contener o retener un movimiento intestinal defecatorio con la consecuente salida involuntaria de heces ocasionado por una motilidad aumentada del colon y un reservorio fecal (rectal) pequeño o ausente.

pseudoincontinencia fecal se utiliza este término para los niños con megarrecto y manchado fecal que tiene un antecedente quirúrgico anorrectal.

(30)

Dehiscencia: Apertura espontánea de una herida que se había suturado durante una intervención quirúrgica.

RESULTADOS

De Junio del año 2000 a Agosto del año 2008, se han atendido 189 pacientes con MAR. La distribución por género fue 58 para el femenino y 131 para el masculino. (Fig. 6)

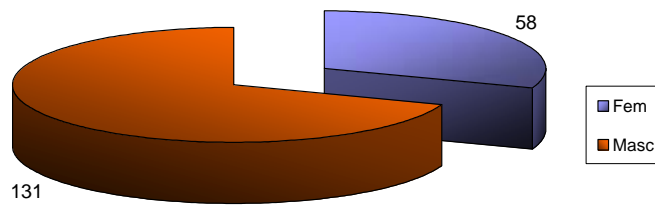


Fig. 6. Distribución por género de 189 pacientes con MAR.

De acuerdo a la clasificación internacional de las MAR, la distribución se muestra en la figura 7. La MAR con fístula rectoperineal fue la más frecuente con un total de 48 pacientes (25%), seguidas de la MAR con fístula recto uretral 47 casos y la MAR con fístula recto vestibular 44 casos.

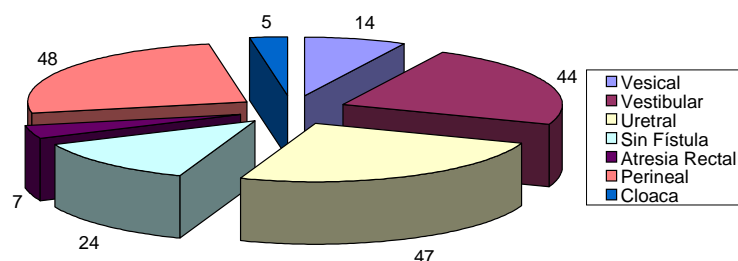


Fig. 7 Distribución de 189 MAR en base a la clasificación anatómica internacional de las MAR.

La distribución por género de los 48 pacientes con FRPe fue de 5 (10%) niñas y 43 (90%) niños . (Fig. 8)

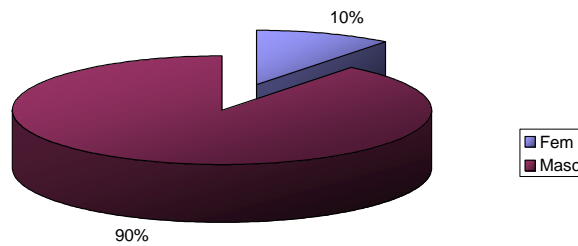


Fig. 8 Distribución por género de los pacientes con FRPe.

La edad al diagnóstico fue en promedio 2 meses y 7 días con un intervalo de 1 día a 2 años 2 meses.

Después del período neonatal se diagnosticaron 9 (19%) pacientes (Fig. 9)

Distribución por edad de pacientes con diagnóstico de MAR y FRPe después del período Neonatal

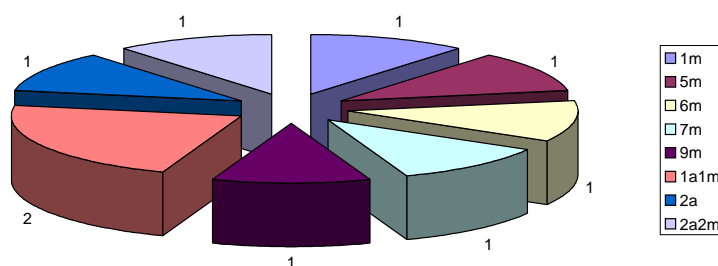


Fig. 9. Distribución por edad al diagnóstico de 9 pacientes con FRPe diagnosticados fuera del período neonatal.

De los 48 pacientes con FRPe se excluyeron para el análisis de la evolución postoperatoria 10 casos por no contar con expediente clínico completo. Por lo que solo 38 casos fueron evaluables para este fin.

En 2 pacientes se integro el diagnóstico de Síndrome de Currarino.

Tuvimos 12 (25%) complicaciones postoperatorias: 7 pacientes con dehiscencias del abordaje sagital posterior (Fig. 10), 1 paciente con infección sin dehiscencia, 3 casos presentaron estenosis de la anoplastía y 1 paciente presento una fístula recto-urinaria.



Fig. 10 Paciente con dehiscencia del abordaje sagital posterior limitado.

De los 7 pacientes que presentaron dehiscencia del ASP en 6 hubo necesidad de realizarles una colostomía para controlar la infección-dehiscencia del periné. En un paciente con dehiscencia se realizó un rectograma que demostró un megarrectosigmoides. (Fig. 11 y 12)

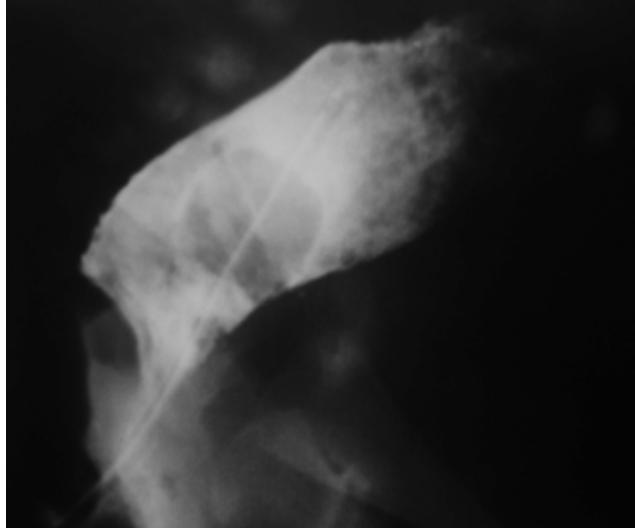


Fig. 11 Megarrecto en un paciente con FRPe operado de anoplastía y que presentó dehiscencia del ASP y que requirió de colostomía.



Fig. 12 Foto trans-operatoria que muestra el megasigmoides del paciente mostrado en la figura 10 y 11.

En cuanto al estado funcional, de los 38 pacientes evaluables, 20 (53%) presentaban evacuaciones voluntarias, sin estreñimiento, sin manchado fecal y no requerían medicamento por lo que se consideraron con evolución adecuada y 18 (47%) tienen algún problema defecatorio.

Los problemas defecatorios encontrados fueron: 1 paciente con incontinencia fecal, 17 pacientes con estreñimiento de los cuales tres presentaban pseudoincontinencia fecal. (Fig 13)

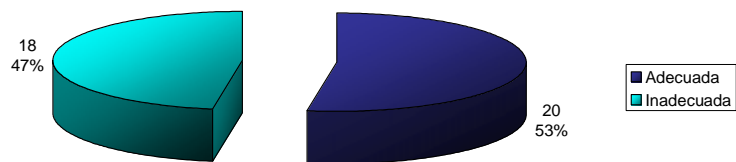


Fig. 13 Evolución funcional post-operatoria

De los 38 pacientes con expediente completo, 9 fueron diagnosticados después del periodo neonatal (Fig 14), todos fueron enviados al servicio de cirugía con diagnóstico de estreñimiento. Además del estreñimiento, en 5 casos se manifestó dolor abdominal y distensión abdominal (Fig 15) y en 2 manchado fecal. En su evolución 3 de estos 9 pacientes requirieron sigmoidectomía por megarrecto. (Fig 16)

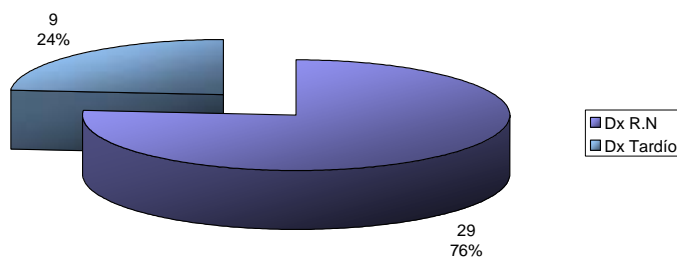


Fig 14. Distribución por edad al diagnostico en 38 pacientes con MAR y expediente completo.



Fig 15 Paciente con MAR y FRPe de diagnostico tardío

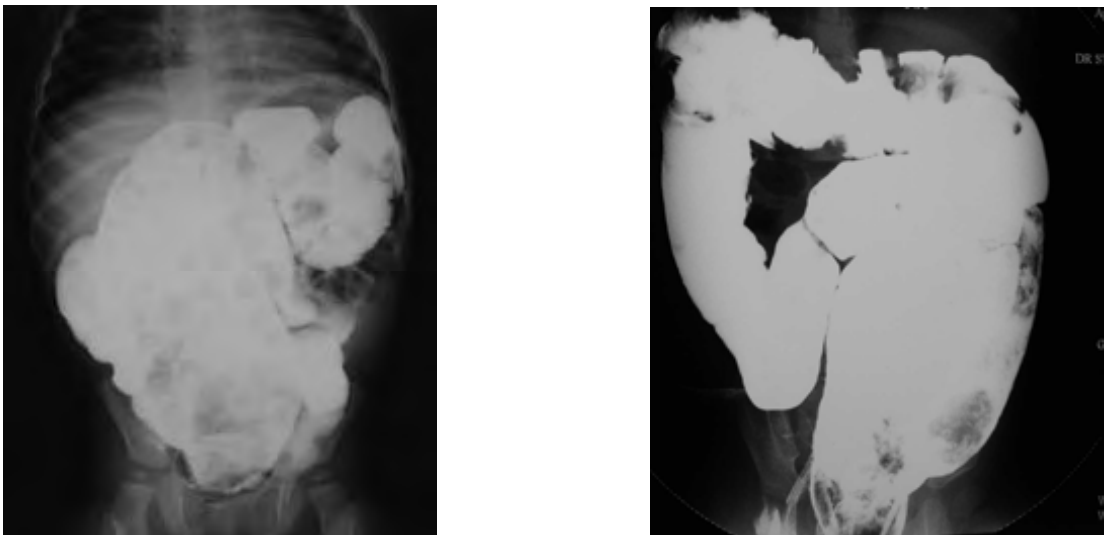


Fig 16. Paciente con Fístula recto perineal con diagnostico tardío que se presento con estreñimiento y megarrecto.

A 4 pacientes de los 9 diagnosticados posterior al período neonatal se consideró hacer una colostomía antes del ASP y en ninguno hubo complicación postoperatoria. Los 5 restantes fueron operados de la FRPe sin colostomía y 2 presentaron dehiscencia del ASP que requirieron una colostomía como un segundo procedimiento para controlar la complicación.

DISCUSIÓN

1.- De la distribución por tipo de Malformación Anorrectal.

El tipo de malformación anorrectal más común es la MAR con fístula recto perineal igual que las series reportadas en la literatura. Sin embargo, llama la atención en nuestra serie la presencia de 7 casos con atresia rectal y 24 sin fístula, esta frecuencia está fuera de lo esperado de acuerdo a las series publicadas. Estos resultados los consideramos insostenibles ya que el diagnóstico se tomó en base a los informes y notas del expediente clínico sin que podamos demostrar su verdadera existencia. A continuación enlistamos las posibles causas de estos errores particulares de nuestra institución.

- 1.- Mala evaluación clínica del paciente
- 2.- Inadecuado estudio radiológico (colograma distal)
- 3.- Expedientes con información inadecuada de los hallazgos clínicos, radiológicos y trans-operatorios.

2.- De la edad al momento del diagnóstico de la MAR con FRPe

Consideramos que el intervalo de edad al momento de diagnóstico de la MAR con FRPe es demasiado amplio ya que fue extendido hasta 2 años 2 meses de edad. Una MAR es un defecto congénito evidente a la exploración física al nacimiento por lo que su diagnóstico no debe ser posterior al primer día de vida. El diagnóstico neonatal de las FRPe permite seguir el esquema propuesto y aceptado internacionalmente para tratar quirúrgicamente esta MAR sin colostomía.⁽²⁻⁴⁾ El retraso en el diagnóstico de pacientes con FRPe genera el crecimiento progresivo del recto y sigmoides debido a la obstrucción distal. Cuando el recto y sigmoides crecen demasiado no es seguro seguir el esquema propuesto de tratamiento, es decir, hacer una anoplastia sin colostomía. (Diagrama 1)

MALFORMACIONES ANORRECTALES
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

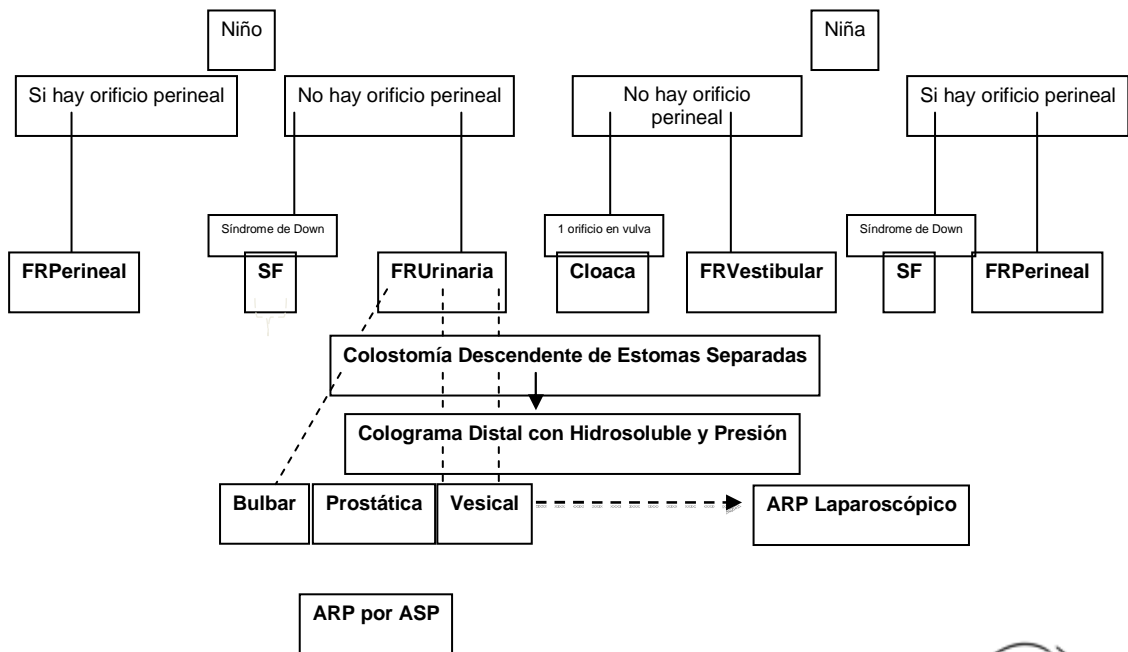


Diagrama 1. Algoritmo de manejo de MAR FRPe del RN

3.- De la exclusión de los casos del grupo inicial.

El manejo correcto del expediente clínico como lo marca la Norma oficial mexicana NOM-168-SSA1-1998, debe ser llevado a cabo al pie de la letra en todo paciente en el cual es atendido en un nivel de salud, esto debe ser una herramienta de sustento fuerte en el que debe de constar la evolución de la atención médica de calidad en un Hospital de tercer nivel como lo es el Hospital para el Niño Poblano; la exclusión de 10 casos y la incongruencia de algunos resultados fue debido a la ausencia del asentamiento por escrito del seguimiento postoperatorio del paciente.

4.- De la presencia de complicaciones en el postoperatorio de las MAR con FRPe

A diferencia de informes en donde no existen complicaciones postoperatorias en pacientes operados de FRPe. En nuestra serie 25% de los niños tuvieron alguna complicación post-operatoria y 6 requirieron después de la anoplastía una derivación intestinal.

La dehiscencia de una herida se debe a múltiples factores tanto del paciente, la historia natural de la enfermedad y la técnica quirúrgica.

En la dehiscencia del ASP en nuestra serie puede corresponder a factores que no tenemos medidos estos son: diagnóstico oportuno, evaluación adecuada, edad al momento del diagnóstico, edad al momento del ASP, estado nutricional del paciente, grado de dilatación de recto, realización o no de colostomía previo al ASP, preparación intestinal adecuada, técnica quirúrgica meticulosa, cuidados y seguimiento postoperatorio adecuado.

5.- Del grado de dilatación del recto

No hay datos reportados en la literatura donde se haya estudiado la presencia de megarrecto al momento del nacimiento, por considerar la MAR con FRPe de “fácil” resolución y no realizarse estudios auxiliares de diagnóstico por imagen, en el único paciente que se le realizó un rectograma en el período de recién nacido se evidenció una dilatación importante del recto; por lo que no podemos afirmar o descartar la presencia de megarrecto en los pacientes con MAR y FRPe al nacimiento ya que no es buscado ni estudiado. El estudio que nos hace el diagnóstico es el rectograma por lo que proponemos sea realizado en todo paciente con MAR y FRPe independientemente de la edad al momento del diagnóstico.

6.- De la realización de Colostomía previo al ASP.

Esta debe ser considerada en presencia de algún grado de dilatación del recto independientemente de la edad al momento del diagnóstico. O si el paciente es diagnosticado posterior al período neonatal a pesar de ser una MAR con FRPe en la que acorde al algoritmo de manejo del Dr. Peña se considera una anoplastia por ASP limitado sin colostomía, no hay que olvidar que esta dependerá también de la experiencia del cirujano en el manejo de las MAR.

7.- De los pacientes con MAR y FRPe diagnosticados después del período neonatal.

El 100% de estos pacientes se presentaron con estreñimiento y algunos con dolor abdominal, distensión abdominal, manchado fecal y/o presencia de megarrecto. Todos habían recibido algún tipo de medicamento para el manejo de los síntomas por lo tanto todo paciente con estreñimiento crónico se le debe realizar una exploración del ano.

9.- Del estado postoperatorio funcional

La presencia de evacuaciones voluntarias, sin estreñimiento, sin manchado fecal y que no requieran medicamento son considerados con evolución normal; tenemos el 52% de nuestros pacientes dentro de este rubro, el 48% restante presentan algún grado de alteración funcional (estreñimiento, incontinencia, pseudoincontinencia) y que requieren manejo médico, farmacológico o quirúrgico. El subestimar a esta patología nos incrementa la morbilidad y puede incrementar el riesgo de alteración funcional postoperatoria

CONCLUSION Y PROPUESTA

1.- La MAR y FRPe que debería tener un pronóstico favorable por factores ya descritos se subestima y en algunos pacientes se convierte en una catástrofe perineal.

2.- En nuestro medio observamos aún la presencia de MAR con FRPe diagnosticados como normales o como ano anterior, y que están siendo manejados como estreñimiento. Es necesario que el Hospital para el Niño Poblano cuente con una clínica de seguimiento y control del manejo de patología anorrectal.

3.- Apegarse a los protocolos de diagnóstico y tratamiento de las MAR.

4.- Adecuar los protocolos de diagnóstico y tratamiento de las MAR en base a nuestra población

5.- Integrar un documento de registro y seguimiento posquirúrgico de todo paciente con MAR

6.- Realizar un rectograma preanoplastia en todo paciente con MAR y FRPe

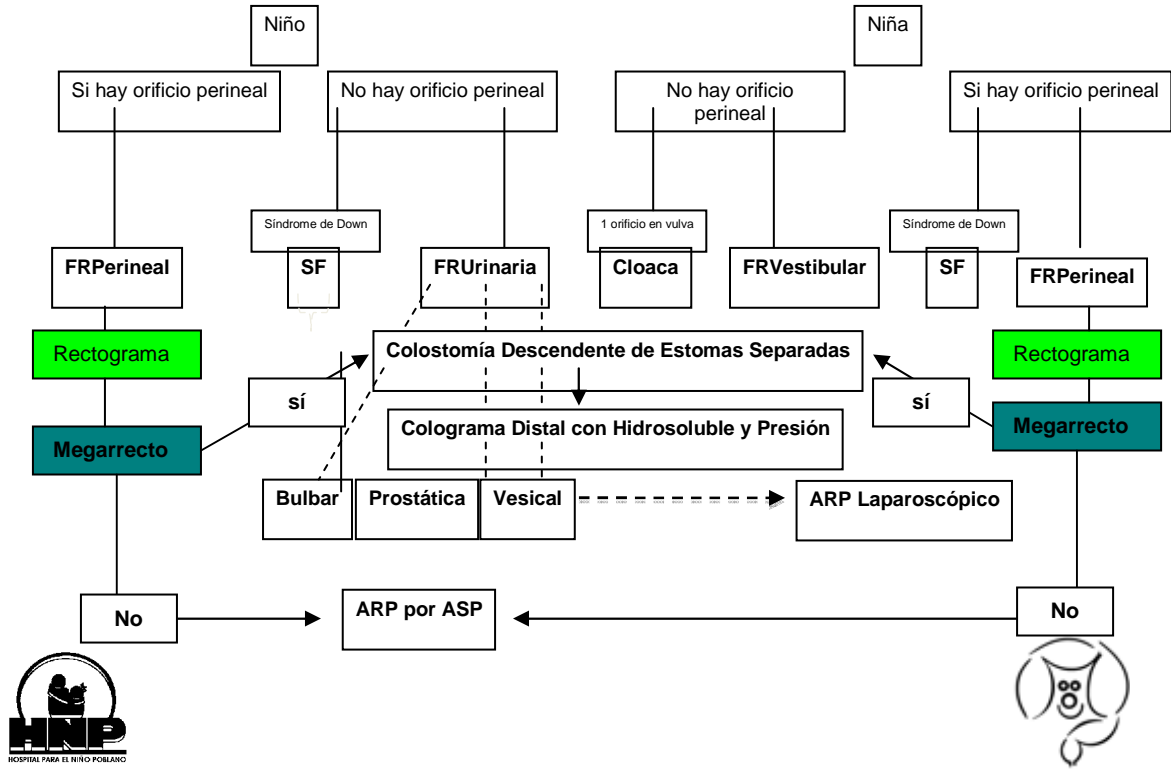
7.- Realizar un protocolo de estudio prospectivo "Características radiológicas del recto en pacientes con MAR y FRPe"

8.- Todo paciente con MAR y FRPe con diagnóstico tardío y megarectosigmoides realizar una sigmoidostomía pre-anoplastía.

PROPUESTA

ESQUEMA NUEVO DE TRATAMIENTO

MALFORMACIONES ANORRECTALES
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO



Bibliografía.

1. Holschneider A. Hutson J. Anorectal Malformations in children Embryology, diagnosis, surgical treatment, follow up. Springer. Germany 2006. Chap. 8 p.165
2. Peña A. Anorectal Malformations. Semin Pediatr Surg 1995;4:35-47.
3. Levitt A, Peña A. Anorectal malformations. Orphanet Journal of Rare Diseases 2007, 2:33.
4. Peña A. Malformaciones anorrectales. Acta Pediatr Mex 1996;17:17-24
5. Peña A. Surgical management of anorectal malformations: a unified concept. Pediatr Surg Int (1988) 3: 82-93
6. Falcone R; Levitt M; Peña A; Bates M. increased heritability of certain types of anorectal malformations. J Pediatr Surg 2007; 42: 124-128.
7. Levitt MA, Peña, A. Outcomes from the correction of anorectal malformations. Curr Opin Pediatr 2005;17:394-401.
8. Tovilla-mercado J. Peña-Rodriguez A. Tratamiento inicial del paciente con malformación anorectal. Acta Pediatr Mex 2008;29(3):147-50
9. De la Torre L. <http://www.pediatric-colorectalSurgery.com/malformacionAnorrectal.html>
Consultado Julio 2008.
10. Rich M, Brock W, Peña A. Spectrum of genitourinary malformations in patients with imperforate anus. Pediatr Surg Int (1988) 3:110-113
11. Kumaran N, Kirby C, Cusick E. Anorectal Malformation with Recto-Perineal Fistula: Case Report and clues to diagnosis. J Pediatr Surg 38:E35. 2003.
12. Wilkins S, Peña A. The role of colostomy in the management of anorectal malformations. Pediatr Surg Int (1988) : 105-109
13. Peña A; Migotto-Krieger; Levitt M. Colostomy in anorectal malformation: a procedure with serious but preventable complications. J Pediatr Surg (2006) 41: 748-756
14. Patwardhan N, Kiely E, Drake D, Spitz L, Piero A. Colostomy for Anorectal Anomalies: High Incidence of complications. J Pediatr Surg 2001, 36(5): 795-798.
15. Peña A (2003) Anorectal malformation. In: Ziegler MM, Azizkhan RG, Weber TR (eds) Operative Pediatric Surgery. McGraw-Hill Professional, pp 739–762
16. de Vries P, Peña A: Posterior sagittal anorectoplasty. J Pediatr Surg 17:638-643, 1982.
17. Peña A, de Vries P: Posterior sagittal anorectoplasty. Important technical considerations and new applications. J Pediatr surg 17: 796-881, 1982.

18. Hong A; Acuña M, Peña A, Chaves L, Rodríguez G. Urologic injuries associated with repair of anorectal malformations in male patients. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 339:344.
19. Warne SA, Godley ML, Owens CM, Wilcox DT. The validity of sacral ratios to identify sacral abnormalities. *BJU Int* 2003; 91 : 540–4
20. Currarino G, Coln D, Votteler T. Triad of anorectal, sacral and presacral anomalies. *AJR* 1981, 137:395-398.
21. Gross G, Wolfson O, Peña A. Augmented pressure colostogram in imperforate anus with fistula. *Pediatr Radiol* (1991) 21:560-562.
22. Goyal A; William J; Kenny S; Lwin R; Baillie C; Lamont G. Functional outcome and quality of life in anorectal malformations. *J Pediatr Surg* (2006) 41: 318-322.
23. Fierro Avila F. Malformaciones anorrectales. <http://www.sccp.org.co/Archivo/mar.htm> Consultado Julio 2008
24. Naomi I, Yanagihara J, Tokiwa K, Deguchi E, Takahashi T. Results of surgical correction of anorectal malformations. *Ann Surg* February 1988 vol 207 N.2
25. Peña A, Guardino K, Tovilla JM, Levitt MA, Rodríguez G, Torres R. Bowel management for fecal incontinence in patients with anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 1998;33:133-7.
26. van der Plas RN, Benninga MA, Staalman CR, Akkermans LM, Redekop WK, Taminiou JA, Büller HA. Megarectum in constipation. *Arch Dis Child* 2000;83:52-8.
27. Peña A, el Behery M. Megasisigmoid: a source of pseudoincontinence in children with repaired anorectal malformations. *J Pediatr Sur* 1993;28:199-203
28. Powell RW, Sherman JO, Raffensperger JG. Megarectum: a rare complication of imperforate anus repair and its surgical correction by endorectal pullthrough. *J Pediatr Surg* 1982;17:786-95.
29. Peña A; Grasshoff S, Levitt M. Reoperations in anorectal malformations. *J Pediatr Surg* (2007); 42: 318-325.
30. Compean Lorenzana A. Evaluación de la sigmoidectomía como tratamiento quirúrgico de la pseudoincontinencia fecal secundaria a estreñimiento grado III asociado a megarrecto. Tesis en cirugía pediátrica. UNAM. Puebla 2007.