



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE
MÉXICO**

Facultad de Medicina

División de Estudios de Postgrado

Hospital Infantil de México Federico Gómez

**Experiencia de 10 años de la clínica de
Colo-Proctología, en Malformaciones Ano Rectales
del Hospital Infantil de México Federico Gómez**

Tesis de Postgrado
Para obtener el título de

PEDIATRIA MÉDICA

Presenta:

Dr. Rogelio Zúñiga Gordillo

ASESOR DE TESIS:

Dr. José Manuel Tovilla mercado

ASESOR METODOLOGICO:



HOSPITAL INFANTIL de MÉXICO

FEDERICO GÓMEZ

Instituto Nacional de Salud



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

M en C. Gabriela Tercero Quintanilla.

México D.F. Febrero de 2009.

Dedicado a:

MI FAMILIA:

Virginia Gordillo Flores

Joel Zúñiga Alfaro

Marcela Zúñiga Gordillo

Joel Zúñiga Gordillo

AGRADECIMIENTOS:

A MIS PADRES: por la confianza, amor y el apoyo que
siempre me han dado

A MIS HERMANOS: por su amor y cariño incondicional.

AL DR. José Manuel Tovilla Mercado: por apoyar el
proyecto y compartir sus conocimientos y experiencia

A MIS AMIGOS: por compartir los buenos y malos
momentos siempre con una sonrisa

INDICE:

1.- Marco Teorico	1
Antecedentes	1
Embriología	3
Anatomía	5
Fisiología	7
Incidencia	8
Clasificación	9
Malformaciones y Síndromes Asociados	20
Métodos de Diagnostico	22
Tratamiento	26
Alteraciones Funcionales	27
Algoritmos de Manejo	30
Justificación	32
Objetivo General	33
Objetivos Particulares	33
2.- Metodología	34
Criterios de Selección	35
Variables	35
Descripción del Estudio	38
Análisis Estadístico	38
Aspectos Éticos	39
Limitaciones del Estudio	39
Resultados	40
Discusión	48
Conclusiones	50
Bibliografías	51

**“Cuando se juntan los corazones que aman, las manos que trabajan y
las mentes que piensan todo es posible”**

Dr. Giovanni Porras

RESUMEN:

Las malformaciones ano rectales (MAR) se desconocen las causas que precipitan su presencia. Su diagnóstico es realizado generalmente posterior al parto con la valoración física. La incidencia es mayor en hombres que en mujeres.

En 1980 el Dr. Alberto Peña realiza la primera cirugía de Anoplastia Sagital Posterior (ARPSP). Clasificándose de acuerdo al lugar de la localización de la fistula, con la cual se obtiene una mejor localización y exposición anatómica, así como un mejor resultado en cuanto a la continencia fecal. Estas pueden acompañarse de otras malformaciones o síndromes.

Diagnóstico inicial es clínico posterior al parto, y posteriormente nos apoyamos de estudios de gabinete para una valoración integral de la malformación.

En el manejo inicial es valorar la realización de colostomía, de acuerdo al tipo de MAR y el tratamiento final es la realización de una ARPSP, y posteriormente un programa de dilataciones.

Se realizó estudio descriptivo, observacional, transversal y retrospectivo, con los pacientes de la Clínica de Colo-Proctología del Hospital Infantil de México, en un periodo comprendido de enero de 1996 a diciembre de 2006, con un total de 219 pacientes. En donde se observó una mayor frecuencia de pacientes masculinos, los cuales presentaban fistula perineal como malformación más frecuente, en las mujeres se observó la variedad vestibular como más frecuente. Las malformaciones genitourinarias fueron las más asociadas a las MAR. La ARPSP es la intervención quirúrgica más realizada en nuestro centro la mediana de realización esta fue a los 240 días (8 meses) debido a que no contamos con unidad materno infantil. Con relación a los redescensos se realizaron en 17 pacientes de los cuales 15 habían sido operados inicialmente en otros centros. Se observó un porcentaje alto de pacientes continentes fecales y urinarios posterior a la intervención quirúrgica.

1.- MARCO TEORICO:

ANTECEDENTES:

El término “malformaciones ano rectales”, engloba defectos congénitos múltiples con variantes de grado y complejidad, en los cuales la reparación implica varios grados de dificultad técnica; así mismo el pronóstico en términos de continencia fecal para este grupo de defectos también tiene variantes desde un excelente resultado de espectro con varios tipos de lesiones benignas, hasta lesiones con pobre pronóstico, como niños sin sacro, músculos pobres, así como aquellos con deficiencias de inervación¹⁻⁵.

Desde la antigüedad se han descrito este tipo de lesiones. La primera descripción de ano imperforado se debe a Aristóteles en una vaca con ano imperforado y fístula rectoureteral. En el siglo VII, Pablo de Aegineta, médico bizantino incidió totalmente, con éxito, el periné de un lactante nacido sin ano. Mil años más tarde en 1660, Scultet trató satisfactoriamente a un infante con estenosis anal con dilataciones. En 1676 Cooke trató a otro infante con incisión y dilatación y advierte el cuidado de los esfínteres anales. Jean-Zulema Amussat en 1835 describió la disección del periné, con movilización del extremo del recto hasta la piel y destacó la necesidad de continuidad de la mucosa con la piel. En 1856 Chassaignac, inició el empleo de la colostomía como procedimiento preeliminar. En 1880 en el British Medical Journal, Mc Leod teorizó la posibilidad de un descenso abdomino perineal en un tiempo, y en 1886 Hadra realizó la primera cirugía de este tipo. Stephens 1953, reconoció que la base para alcanzar la continencia fecal es tanto anatómico como fisiológico, demostrando la importancia de conservar el músculo elevador del ano y en especial el haz puborectal creando un nuevo abordaje abdomino-sacro-perineal. Kiesewetter combinó las técnicas de Stephens con la de médicos europeos, de lo cual se obtuvo un descenso más fisiológico para obtener resultados satisfactorios desde el punto de vista de la continencia¹⁻⁵.

Posteriormente se mantuvo por varios años este tipo de abordaje hasta el año de 1980, en donde se realiza la primera cirugía con la técnica de Anorectoplastía Sagital Posterior, y en 1982 fue publicada la misma, la cual fue muy importante para los pacientes en relación a la continencia fecal en los operados, cuando Peña y Vries, describen y realizan la anoplastía sagital posterior, en la cual se puede realizar una corrección rectourogenital con mejor visualización y preservación de estructuras anatómicas, con lo cual se obtiene un mejor resultado en la continencia fecal y estéticaⁱ

Desde su inicio el Hospital Infantil de México ha recibido pacientes con este padecimiento, se inició el estudio particular de pacientes con problemas anorrectales con el doctor Eduardo Nasrhala; posteriormente el Dr. Nicolás Martín del Campo y el Dr. Jaime Nieto se hicieron cargo de la Clínica. En el año de 1996 se reestructuró teniendo una enfermera entrenada en México y en el extranjero para el manejo de los pacientes con problemas colo-rectales y enterostomales. Martha Lule Domínguez, fue la primera enfermera que se dedicó exclusivamente a la clínica y a la atención de este tipo de pacientes, así como la orientación a los familiares para el manejo del menor. A fines de 1996 después de un entrenamiento en NY con el Dr. Alberto Peña; el Dr. José Manuel Tovilla se hizo cargo de la Clínica de problemas colorectales. A partir de ese momento se le da al paciente un tratamiento personalizado y sistematizado para el manejo médico y en casos quirúrgicos un manejo preoperatorio uniforme. Se dictaron lineamientos y protocolos de manejo quirúrgico y de seguimiento post operatorio para todos estos pacientes, de tal forma que el menor tiene actualmente un seguimiento a largo plazo por parte de la clínica.

En la actualidad es la clínica colo-rectal que más pacientes manejan por año y el primer centro de referencia de malformaciones anorrectales del país.

EMBRIOLOGIA:

Para un mejor entendimiento de las malformaciones es importante recordar la embriología del intestino posterior pues de él se derivan las malformaciones ano rectales.

Durante la tercera semana de la gestación, el embrión experimenta repliegue céfalo-caudal y lateral, que conduce a la incorporación del endodermo y la formación del intestino primitivo. En último término, el intestino posterior forma el tercio distal del colon transversal, el colon descendente, el sigma, el recto y la parte superior del canal anal. El tapizado endodérmico del intestino posterior también proporciona el tapizado interno de la vejiga urinaria y la uretra.

El extremo del intestino posterior entra en la cloaca, cavidad tapizada por endodermo, que esta en contacto con el ectodermo superficial. La membrana cloacal forma el área de contacto entre el endodermo y el ectodermo. El concepto clásico de la embriología humana describe la división de la cloaca por descenso del tabique urorectal, que separa el seno urogenital y el intestino posterior hacia la semana seis de gestación; sin embargo; se ha demostrado la presencia de un seno urogenital primitivo separado y un anorrecto en la semana cuatro de gestación. La cloaca permanece intacta, como una sola cavidad, hasta que la membrana cloacal se rompe por un mecanismo de muerte celular apoptósica. La porción dorsal de la cloaca se convierte en parte de la cavidad amniótica y la punta del tabique urorectal se convierte en el cuerpo perineal. El canal anorrectal se ocluye más tarde debido a la adherencia y el taponamiento epitelial subsiguiente, y mas adelante es recanalizado a través del mecanismo de muerte celular apoptósica.

La membrana anal está rodeada por una depresión ectodérmica, conocida como fosita anal o proctodeo. El la 8^a semana la membrana anal se rompe y se forma un canal permeable. Así la porción superior del canal anal está formada por orígenes endodérmicos y esta irrigada por la arteria mesentérica inferior encargada de suministrar sangre al intestino posterior. El tercio inferior del canal anal procede de estructuras ectodérmicas y esta irrigado por las arterias rectales, ramas de la arteria pudenda interna. La línea pectínea marca la unión entre las porciones endodérmicas y ectodérmicas.

Hoy en día, el normal y anormal desarrollo del ano y recto sigue siendo motivo de especulación; sin embargo, debido a los últimos estudios realizados en modelos animales adecuados, la mayoría de acontecimientos embriológicos que finalmente conducen a un anormal desarrollo son más conocidos que en el pasado: El proceso de mal desarrollo comienza temprano en el embrión. La membrana cloacal siempre es demasiado corta en su parte dorsal, de este modo, la cloaca dorsal falta. Como consecuencia de ello, sigue siendo adjunta al seno urogenitalis, formando de esta manera la fistula recto-uretral. En el pasado, una alteración en proceso de septación se cree que es la principal causa del anormal desarrollo. En contraste con esto, nuestros resultados indican que el desarrollo del septum es más pasivo que activo. Más resultados de nuestros estudios en condiciones normales y anormales de desarrollo indican que la cloaca de embriones nunca pasa por una etapa, lo que es similar a cualquier forma de malformación anorrectal en los recién nacidos, incluidos los llamados "cloacas" en las mujeres.^{1, ii}

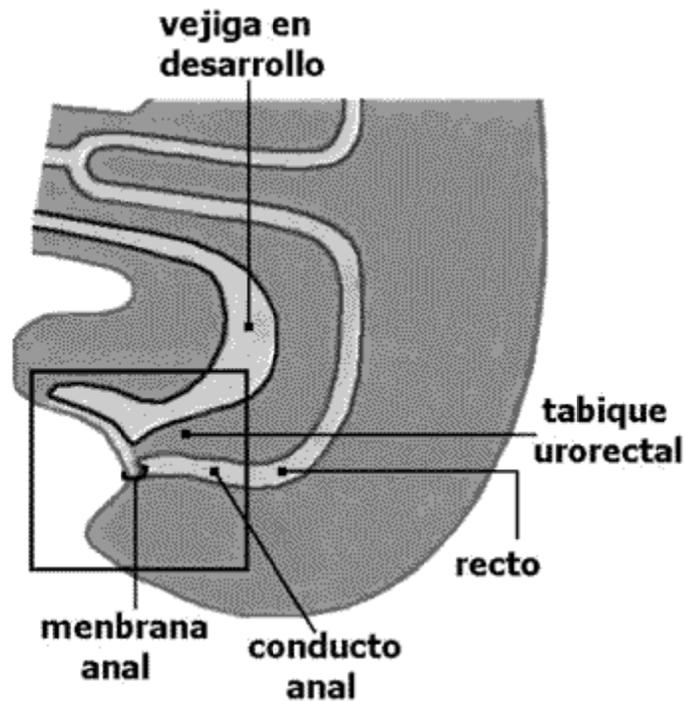


Figura 1. Embriología intestino posterior.

ANATOMÍA:

El colon puede dividirse en ciego, las porciones ascendentes, transversas y descendentes y sigmoides. La irrigación arterial procede de las arterias mesentéricas superior e inferior. Las arterias marginales conectan las ramas de esas dos arterias y se extienden desde la unión ileocólica hasta el sigmoides distal.

El recto es el extremo terminal del colon; comienza por delante de la tercera vértebra sacra y se extiende hasta el canal anal. La arteria mesentérica inferior alimenta la arteria rectal superior, que irriga la porción superior del recto. Las arterias rectales medias son ramas de las íliacas internas, e irrigan las porciones media e inferior del recto. Las arterias rectales inferiores nutren la porción inferior del recto y proceden de las arterias pudendas.

El canal anal se extiende desde la unión anorrectal hasta el margen anal. El tapizado esta compuesto por diferentes tipos de epitelio. En la zona en la que el recto se funde con el canal anal, el tejido forma pliegues longitudinales conocidos como columnas de Morgagni. Las glándulas anales se encuentran en el extremo distal de esos pliegues, y drenan las criptas anales localizadas entre las columnas de Morgagni.

La mucosa del canal anal superior está tapizada por epitelio columnar; sin embargo, sobre el área de la línea dentada, el tapizado cambia de columnar a escamoso. Esta zona de transición se conoce como zona cloacogénica. Por debajo de la zona cloacogénica el anodermo se extiende hasta el margen anal. El anodermo o tapizado epitelial del canal anal es análogo a la piel, aunque carece de estructuras cutáneas accesorias, la piel verdadera comienza en el margen anal.

La anatomía clásica de la musculatura del piso pélvico describe un diafragma pélvico describe un diafragma pélvico en forma de embudo, compuesto de músculos individuales entre los que se incluyen los dos coccígeos y los músculos elevadores del ano, divididos en tres partes; los músculos puborrectales, pubococcígeo e iliococcígeo, los avances en las técnicas quirúrgicas han demostrado que esas distinciones son artificiales. Los músculos son continuos y rodean el recto como una estructura en forma de embudo, que se extiende paralela al recto hacia abajo, hasta la piel perianal. El esfínter externo está compuesto por fibras musculares parasagitales, que se unen por delante y por detrás del ano. Están unidas por otras fibras parasagitales y unen la

porción superior de la estructura muscular, o músculo elevador. Las fibras perpendiculares definen los bordes anterior y posterior del ano. ¹

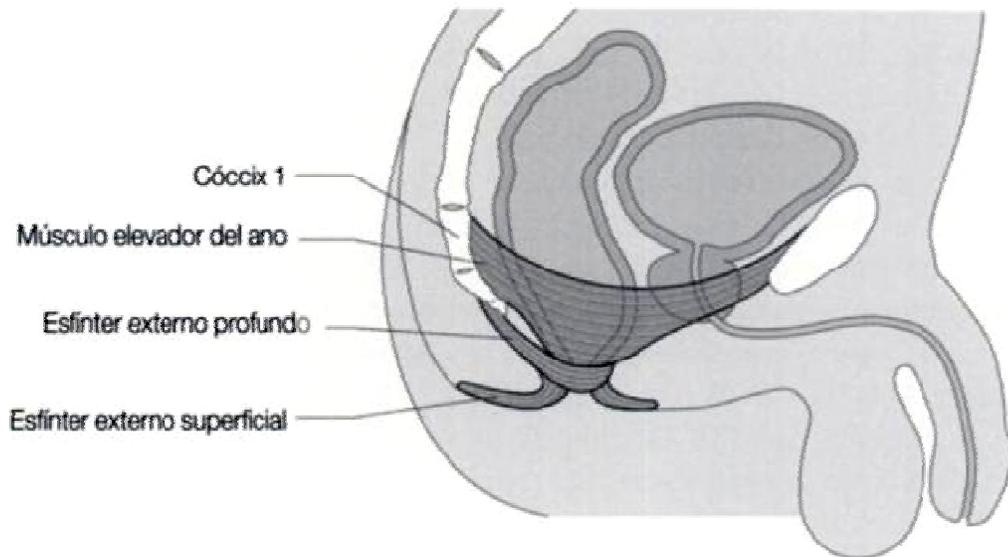


Figura 2. Anatomía Intestino posterior.

En la inervación del intestino posterior participan el sistema nervioso simpático y parasimpático. Los tres primeros segmentos lumbares proporcionan la inervación simpática del recto, con las fibras que discurren a través de la cadena simpática y a lo largo del plexo preaórtico, y se extienden hasta la porción superior del recto por medio del plexo mesentérico inferior. La inervación parasimpático deriva de los nervios erectores, que proceden de los nervios sacros segundo, tercero y cuarto. La inervación motora del esfínter interno también tiene componente simpático y otro parasimpático. El complejo muscular anorrectal, que se extiende desde el elevador hasta el esfínter externo, está inervada por el nervio pudendo interno y el cuarto nervio sacro. La sensibilidad cutánea del área perianal y el canal anal distal a la línea dentada se trasmite a lo largo de los nervios rectales inferiores ¹.

FISIOLOGIA:

La motilidad normal del colon produce un tránsito lento, que facilita la absorción de los líquidos y un movimiento de masa que contribuye a la defecación. Las contracciones segmentarias locales hacen avanzar lentamente las heces hacia delante, las contracciones peristálticas producen movimiento lento tanto retrógrado como anterógrado, y las contracciones en masa vacían segmentos largos del colon, en dirección anterógrada ¹.

El contenido intestinal llega al colon al cabo de aproximadamente 3 a 6 horas y entra en el ciego como líquido. Dentro de las 24hr siguientes, las heces llegan al recto y se convierten en sólidas. El rectosigmoides actúa como reservorio en el que la materia fecal permanece durante periodos variables de tiempo. Conforme el contenido del recto avanza hacia delante, la función sensorial del canal anal permite que el individuo relaje o contraiga conscientemente el esfínter voluntario, con lo que mantiene la continencia o permite la emisión de gas o heces.

La continencia fecal depende de las estructuras musculares, la sensibilidad y la motilidad del intestino. Los principales músculos que participan son el esfínter anal interno y el complejo muscular que se extiende desde el elevador hasta el esfínter externo. Los aferentes sensoriales están localizados en la mucosa anal y proporcionan sensibilidad al dolor, al tacto, a la temperatura y a la presión.

El esfínter anal interno es predominantemente un músculo liso de contracción lenta y resistente a la fatiga. En reposo, este músculo se contrae con una frecuencia de 15 a 35 ciclos por minuto y contribuye entre el 70 y el 85% de la presión del esfínter en reposo. Esta presión disminuye en presencia de distensión rectal, ya que el músculo experimenta relajación refleja, ese reflejo neural intrínseco procede de la inervación intrínseca, situada en el plexo intramural y los ganglios mientéricos y submucosos. El esfínter anal interno está encargado de mantener la continencia anal en reposo.

El complejo muscular voluntario se extiende desde el elevador hasta el esfínter externo. Conforme la contracción peristáltica involuntaria del rectosigmoides empuja la masa fecal hacia el área anorrectal, el individuo relaja voluntariamente esos músculos y permite que el contenido emigre en el canal anal sensible. Las personas

sanas tienen un canal anal muy sensible, que proporciona abundante información sobre la consistencia y la cantidad de heces y diferencia entre contenido gaseoso, líquido y sólido. Los músculos voluntarios pueden empujar el contenido rectal de nuevo hacia atrás, al rectosigmoides para su almacenamiento hasta un momento socialmente aceptable. Cuando el individuo desea defecar, relaja los músculos voluntarios y permite el paso de las heces al anorrecto. El vaciamiento del recto sigmoides está impulsado de forma primaria por contracciones peristálticas, que pueden ser intensificadas mediante la maniobra de Valsalva.

Si la motilidad está alterada, como sucede en la mayoría de los pacientes con malformaciones anorrectales, se puede producir un megarrecto. La hipomotilidad resultante conduce a estreñimiento intenso, y al desarrollo de incontinencia por rebosamiento ¹.

INCIDENCIA:

La causa de las malformaciones anorrectales aun se desconocen. Su incidencia a nivel mundial es de 1:4000-5000 recién nacidos, en México la incidencia varia de 500-650 pacientes por año. La frecuencia en este defecto es un poco mayor en varones que en mujeres. El riesgo que se estima de que el defecto se repita en cerca del 1% si se encuentra afectado un familiar de línea directa. ^{iii, iv}.

CLASIFICACION:

Las malformaciones ano rectales anteriormente se clasificaban de acuerdo a la proximidad de la bolsa rectal con la línea pubococcígea en altas - intermedias y bajas; pero debido a que estas representan un amplio espectro de defectos, esta descripción era bastante arbitraria y no útil para fines pronósticos ni terapéuticos. Por lo cual en 1995 el Dr. Alberto Peña propone una clasificación nueva la cual depende del sitio de localización de la fístula, con esta, se tiene de manera más adecuada la clasificación puesto que es en base a la localización anatómica de la fístula y así el pronóstico funcional y el tratamiento específico para cada caso ^{4.v}. (Tabla 1).

Clasificación Malformaciones Ano Rectales.	
M.A.R.	
Masculinos	Fístula Recto-Perineal
	Fístula Recto-Uretro-Bulbar
	Fístula Recto-Uretro-Prostática.
	Fístula Recto-Cuello Vesical.
	Ano Imperforado sin Fístula.
	Atresia Rectal
	Complejas
Femeninos	Fístula Recto-Perineal
	Fístula Recto Vestibular.
	Fístula Recto Vaginal.
	Cloaca con Canal Común Corto (< 3 cm).
	Cloaca con Canal Común Largo (> 3 cm).
	Ano Imperforado sin Fístula.
	Atresia Rectal
Complejas	

Tabla 1. Clasificación de las malformaciones ano rectales (MAR). Dr. Peña 1995.

A) DEFECTOS MASCULINOS:

- **MAR con Fístulas Perineales:** El recto se localiza dentro de la mayor parte del mecanismo del esfínter, solo la parte mas inferior del recto está mal colocada en sentido anterior; en ocasiones la fistula sigue la línea media subepitelial, abriéndose en algún punto del rafe perineal de la línea media, escroto o incluso la base del pene. Los términos ano cubierto, membrana anal y malformaciones en asa de cubeta se refieren a las diferentes manifestaciones de las fístulas perineales (Figura 3 A-B).



Fig. 3A. Fístula Perineal (subepitelial)



Fig. 3B. Fístula Perineal (en Asa de Cubeta).

- **MAR con fistula Recto-Uretero-Bulbar:** En este tipo de malformación la fistula se encuentra a nivel de la porción bulbar de la uretra, es el defecto mas frecuente en el sexo masculino, teniendo por lo general un buen pronostico en cuanto a continencia, puesto que

presentan buen desarrollo muscular y sacro adecuado, surco de línea media y depresión anal prominente. (Figura 4).

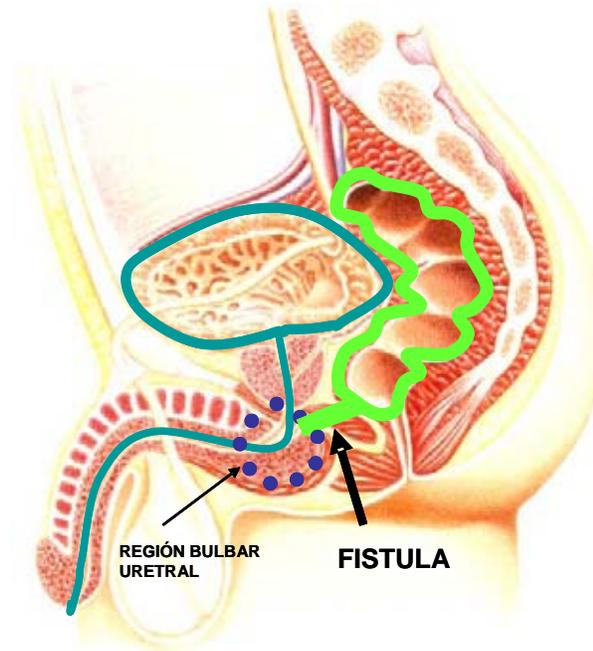


Figura 4. MAR Fístula Recto-uretro-bulbar.

- **MAR con Fístula Recto-Uretero-Prostática:** Malformación en la cual la fistula se encuentra a nivel de uretra prostática, por presentarse como un defecto mas alto, el pronóstico para la función es peor, debido a que presentan mayor incidencia de hipoplasia sacra y poco desarrollo muscular, periné plano con pobre surco en la línea media y sin depresión anal visible. (Figura 5 A-B).

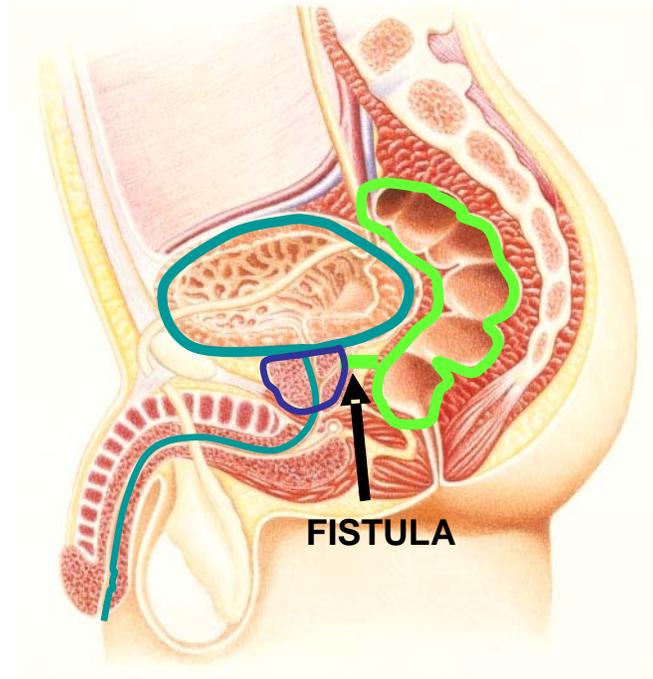


Figura 5A. MAR Fístula Recto-uretro-prostática.



Figura 5B. Fístula Uretral (salida de meconio por pene).

- **MAR con Fístula a Cuello Vesical:** La fístula se abre a nivel de cuello vesical, representa un 10% de los casos. En este caso los pacientes tienen un mal pronóstico con relación a la función, puesto que presentan mal desarrollo del músculo elevador, el complejo muscular y el esfínter externo, en muchas ocasiones el sacro se encuentra deforme, pelvis parece estar subdesarrollada. Este es el único defecto que requiere reparación por laparotomía y ano recto plastía sagital posterior (ARPSP)¹⁰. (Figura 6).

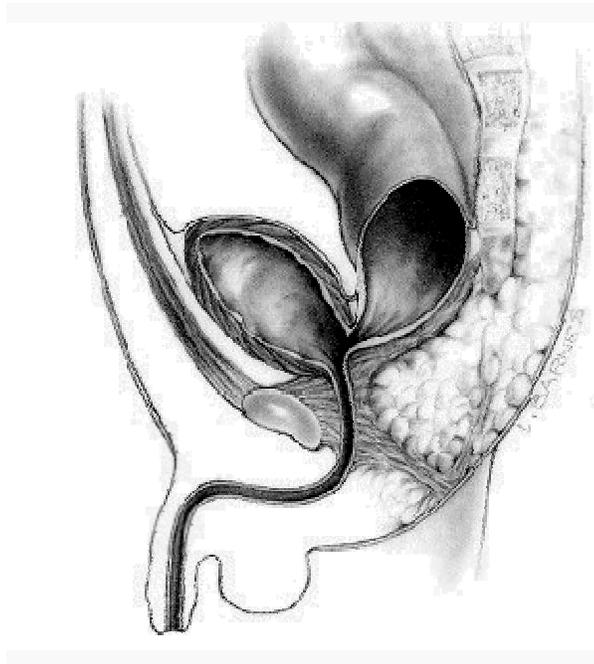


Figura 6. MAR Fístula Cuello Vesical.

- **MAR sin Fístula:** El recto termina en un fondo de saco, aproximadamente a 2cm de la piel perineal. Generalmente tienen un buen pronóstico para la función intestinal. Casi la mitad de los pacientes sin fístula también padece síndrome de Down, más del 99% de los pacientes con este síndrome y MAR presentaran este defecto específico. (Figura 7 A-B).



Figura 7A. MAR sin Fístula



Figura 7B. MAR sin Fístula.

- **MAR Atresia Rectal:** Anomalia rara en hombres, la luz del recto esta interrumpida de forma total. Estos defectos se observan en menos del 1%. Estos pacientes tienen todos los elementos para una continencia excelente, debido a que poseen un conducto anal bien desarrollado, la sensibilidad en el recto es normal, las estructuras musculares voluntarias están casi normales. (Figura 8).

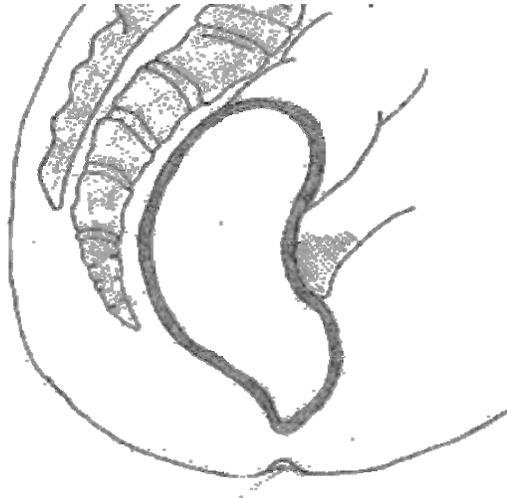


Figura 8. MAR Atresia Rectal.

- **Estenosis Rectal:** Como su nombre lo indica, se trata únicamente de un estrechamiento parcial de la luz rectal, con un conducto anal conservado.

B) DEFECTOS FEMENINOS:

- **MAR con Fístulas Perineales:** Su anatomía, manejo y pronóstico son similares a las presentes en pacientes masculinos, teniendo la excepción de la variedad de asa de cubeta que es exclusiva de los hombres por ser una prolongación del rafe escrotal (Figura 9).

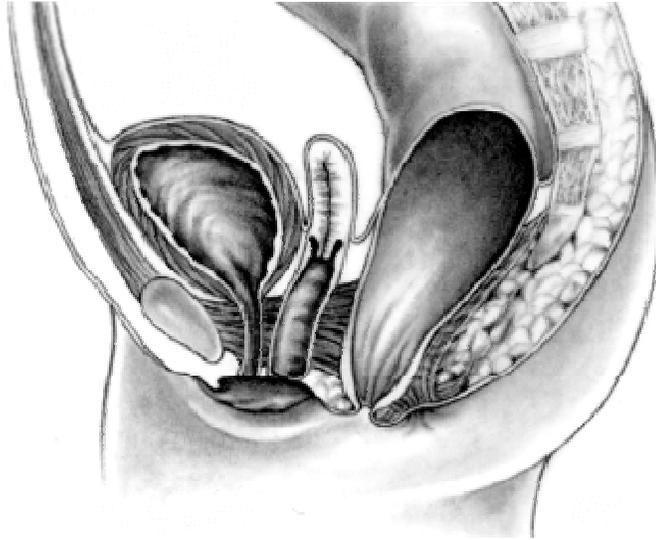


Figura 9. MAR con Fístula perineal.

- **MAR con Fístulas Recto-Vestibulares:** Es el defecto mas frecuente en mujeres, representa aproximadamente el 25% de todas las malformaciones rectales y el 40-45% en mujeres. Las pacientes tienen buen pronóstico en relación a la función intestinal. El recto se abre justo por detrás del himen en el vestíbulo de los genitales femeninos, el recto y la vagina comparten una pared común. Tienen por lo general músculos bien desarrollados, sacro y nervios normales, raramente pueden presentar un mal desarrollo de sacro. Es frecuente que se confunda con una fístula rectovaginal (que es casi inexistente). (Figura 10 A-B).



Figura 10A. MAR Fístula Recto-Vestibular

- **MAR Cloacas:** Se define como defecto en el cual el recto, la vagina y el aparato urinario convergen y se fusionan en un solo conducto común, se puede subclasificar en 2 grandes grupos: 1) las que tienen un canal común menor $< 3\text{cm}$, las cuales se pueden reparar con una ARPSP y relativamente tienen un mejor pronóstico para la función fecal, urinaria y sexual; 2) las que tienen un canal común $>3\text{cm}$, los cuales tienen un mayor número de malformaciones como tabicación y duplicación vaginal y uterina e hidrocolpos, usualmente estos requieren reparación con Laparotomía y ARPSP, con diferentes grados de disfunción fecal y urinaria. (Figura 11 A-B-C-D).



Figura 11A. MAR Cloaca.

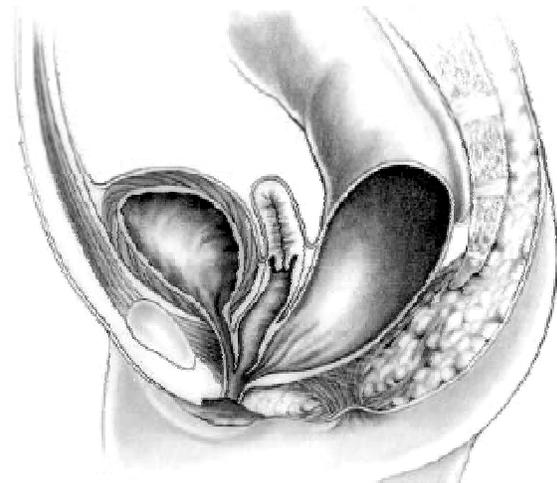


Figura 11B. MAR Cloaca.



Figura 11C. MAR Cloaca

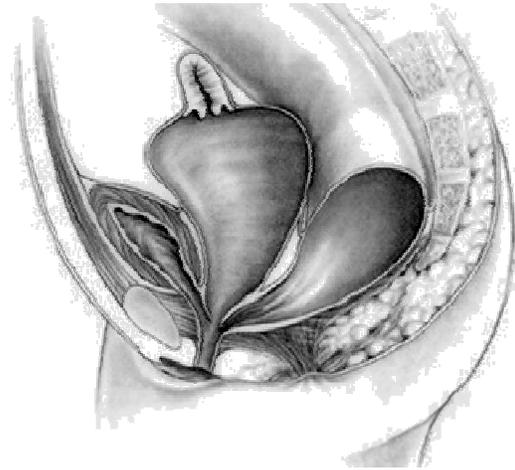


Figura 11D. MAR Cloaca con Hidrocolpos.

- **MAR sin Fístula:** Defecto en el cual se presentan las mismas implicaciones que en la masculina (Figura 12).



Figura 12. MAR sin Fístula.

- **MAR Atresia y Estenosis Rectal:** Con las mismas implicaciones que en la masculina.

C) MALFORMACIONES COMPLEJAS:

En este grupo se pueden observar disposiciones anatómicas poco frecuentes y extrañas. Cada caso es un reto diferente, con pronóstico e implicaciones terapéuticas diferentes. No se pueden establecer lineamientos generales para el tratamiento de estos pacientes, se individualiza cada caso.



Figura 13. M.A.R. compleja

MALFORMACIONES Y SINDROMES ASOCIADOS:

La mayoría de pacientes con malformaciones ano rectales presentan una o mas malformaciones en otros sistemas, así como síndromes o cromosomopatías. Algunas de estas alteraciones se encuentran de forma accidental, pero otras, como los defectos cardiovasculares presentan un riesgo de muerte del paciente. Las anomalías asociadas con mayor frecuencia a las anorrectales son las que afectan a nivel cardiovascular, gastrointestinal y anomalías vertebrales.

Anormalidades Cardiovasculares: estas se presentan en un 12 a 22% de recién nacidos; las lesiones mas comunes son la tetralogía de Fallot y defectos en el tabique ventricular, también se pueden observar defectos en el tabique atrial, estenosis pulmonar y dextrocardia, la transposición de grandes arterias y la hipoplasia de corazón izquierdo son raras. Las malformaciones rectales que se asocian con mayor frecuencia a estas son la agenesia anorrectal con fístula recto-uretral, con fístula recto-vaginal, agenesia ano rectal sin fístula y la atresia rectal ^{2,3}.

Anormalidades Gastrointestinales: estas pueden presentarse en cualquiera de los tipos de malformación anorrectal. Las anomalías traqueoesofágicas se presentan en un 10%, con mayor riesgo en aquellos en las que las malformaciones son agenesia anorrectal con fístula recto-uretral, con fístula recto-vaginal, agenesia ano rectal sin fístula y la atresia rectal. La atresia y malrotación duodenal se describe en 1-2%, la enfermedad de Hirschsprung no es común pero puede presentarse. La agangliosis se puede presentar en 2.8%. Otra alteración menos frecuente es el onfalocele ².

Anormalidades Vertebrales: la coexistencia de anomalías vertebrales y ano rectales es bien reconocida, y con mayor frecuencia. Pueden faltar una o varias vértebras sacras, la falta de más de dos vértebras sacras representa un signo de pronóstico malo en términos de continencia intestinal y en ocasiones de control urinario. El hemisacro se relaciona con control intestinal deficiente. La coexistencia

de estas alteraciones es aproximadamente del 10-25% de los casos. Las alteraciones a nivel de la espina dorsal también se observan, las más frecuentes son espina anclada en un 25% y tienen un mal pronóstico funcional, lipomas y siringomelia. Un defecto sacro asociado a ano imperforado y masa presacra se conoce como tríada de Currallino^{2, 3}.

Se desarrollo un índice sacro para una evaluación más objetiva, la cual es de 0.77 en pacientes sanos, los pacientes con malformaciones ano rectales sufren diferentes grados de subdesarrollo sacro por lo que el indice varia de 0.0 a 1.0, un índice de sacro menor de 0.3 se ha observado que no desarrolla un adecuado control intestinal^{2, 3, 5, vi, vii, 10}.

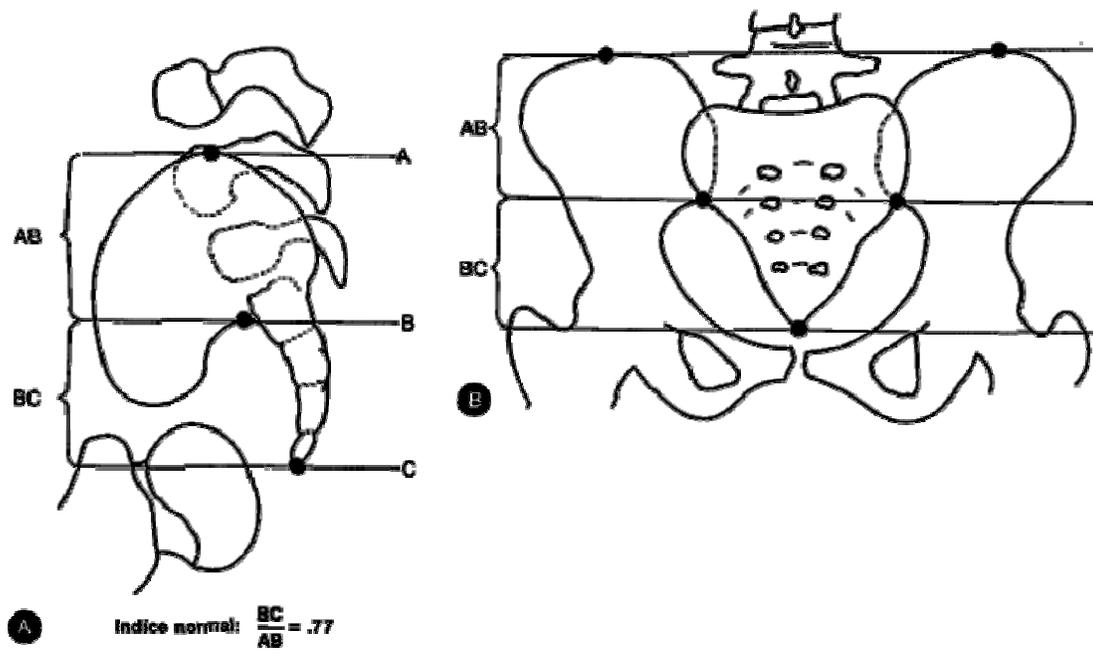


Figura 13. Índice Sacro.

Defectos Genitourinarios: con una incidencia de 20-54%. Mientras mas alta sea la malformación ano rectal más a menudo se encuentran anomalías urológicas acompañantes. Los pacientes con presencia de Cloaca o fístulas recto-vesicales tienen probabilidad del 90% de presentar un defecto genitourinario, por otro lado los

pacientes con fistulas perineales tienen una probabilidad del 10%. La hidronefrosis, urosepsis y acidosis metabólica por una función renal deficiente representa la causa principal de morbi-mortalidad en recién nacidos con malformaciones ano rectales. La valoración integral del paciente debe incluir ultrasonido (USG) abdominal y de riñones para descartar alteraciones a este nivel. ^{2, 3, 11, viii,13}.

También cabe mencionar las anormalidades a nivel uterino y vaginal; las anormalidades uterinas predomina el útero bicorneo y el bidelfo en un 35%; de los defectos vaginales existe en porcentaje del 32%, predominando el septum vaginal ^{2, 3, 11}.

Otras alteraciones que se pueden mencionar son las asociadas a síndromes como VACTER (Anormalidades vertebrales, Atresia anal, malformaciones cardiacas, fístula traqueoesofágica, anormalidades renales y de miembros), MURCS (aplasia de conductos mullieranos, aplasia renal y displasia de somitas cervicotoracicas), OEIS (onfalocele, extrofia, ano imperforado y defectos espinales), regresión caudal y Sirenomelia, Trisomía 21, Trisomía 13, Trisomía 18, Síndrome ojo de gato, Síndrome Delección 22q11, síndrome Kubuki, síndrome de Fraser, Síndrome MIDAS, Síndrome Optiz tipo 1, por mencionar algunos ^{11, 12}.

MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO:

La evaluación inicial de un paciente con malformación ano rectal es clínica puesto que hay que hacer una exploración minuciosa del paciente.

La evaluación radiológica de un recién nacido con ano imperforado incluye una ecografía abdominal para evaluar anomalías urológicas y en el caso de cloaca, una distensión vagina (hidrocolpos) se pueden identificar ^{2, 3, 12}.

Radiografías simples de la columna vertebral puede mostrar anomalías, tales como espina bífida y hemivertebbras. Radiografías simples del sacro en proyección anterior-posterior y lateral puede demostrar anomalías como por ejemplo un hemisacro y hemivertebra sacra. Por otra parte, el grado de hipoplasia sacra puede evaluar

midiendo la distancia entre principales estructuras óseas. El USG de columna vertebral en período neonatal y hasta la edad de tres meses (momento en el que aparecen puntos de osificación del sacro), se pueden buscar pruebas de una espinal anclada y otras anomalías. Un invertograma puede ayudar a mostrar la columna de aire en el recto distal, teniendo en cuenta que el intestino del recién nacido presenta aereación aproximadamente entre 16 y 24hr posterior al nacimiento, hay que tener este dato en cuenta para no diagnosticar erróneamente.

Tras el período de recién nacido, en forma ambulatoria después de la realización de una colostomía, hay que practicar un colostograma distal con material de contraste hidrosoluble el cual se inyecta en el estoma distal para demostrar la ubicación precisa de la parte distal del recto y su probablemente comunicación urinaria bajo la presión hidrostática, todo esto bajo control fluoroscópico. La presión hidrostática debe ser lo suficientemente alta para superar el tono muscular del músculo estriado que rodea al recto y lo mantiene colapsado. Esta es la mejor manera de demostrar una comunicación recto urinaria, y para determinar la altura real del recto. El material de contraste por lo general llena la uretra proximal y la vejiga a través de la fístula. Las imágenes se toman hasta la micción a fin de demostrar el sacro, la altura del recto, periné, ubicación de fístula (si es que la hay) y si esta presente un reflujo vesicoureteral. Este estudio es de vital importancia para determinar la anatomía con lo cual se puede planificar la reparación definitiva.

Si la columna no fue evaluada en el período de recién nacido con ultrasonido e imágenes de resonancia magnética, es necesario después de la edad de tres meses descartar la presencia de cordón espinal amarrado y otras anomalías.

También es necesario realizar en el periodo neonatal una urografía excretora, cistouretrograma miccional y/o endoscopia para descartar malformaciones urinarias. (Figuras 14, 15 y 16).



Figura 14. Invertograma.



Fig. 15 IRM con Espina Anclada y Lipoma

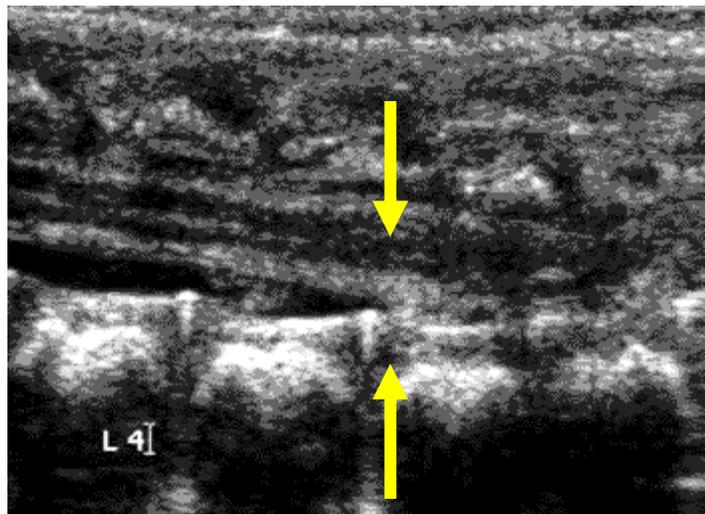


Fig. 16. USG mismo paciente con espina anclada y lipoma

MANEJO INICIAL:

El manejo inicial de los recién nacidos con malformación ano rectal es importante, puesto que se debe decidir dentro de las primeras 24 a 48 horas el abordaje a seguir, ya sea la valoración de las malformaciones asociadas y la decisión de realizar un procedimiento primario sin colostomía o realizar una colostomía primaria y reparación final. La decisión se realiza tomando en cuenta la exploración clínica, la apariencia del perineo y la evolución durante las primeras 24hr de vida, así como los hallazgos de los estudios de gabinete.

Se debe instalar una vía parenteral para administración de líquidos y antibióticos, colocación de sonda nasogástrica para descomprimir el estoma y prevenir vomito y broncoaspiración del recién nacido^{3, 12}.

COLOSTOMIA: Las malformaciones ano rectales son una de las indicaciones en niños para la realización de colostomía, ya que ésta es esencial en algunos recién nacidos para su supervivencia, disminuyendo los riesgos de infección en su reparación final y permitiendo el crecimiento en espera de la corrección final^{ix}.

Esta permite realizar colostograma distal para determinar más detalladamente la anatomía de estos defectos y la identificación exacta de la fistula.

La colostomía de preferencia es a nivel del colon descendente y sigmoides con separación de las bocas. Las complicaciones pueden ser retracción de esta, estenosis, dehiscencia, prolapso, infección, obstrucción intestinal, sepsis y muerte.

A excepción de las malformaciones con fistula perineal tanto en hombres como en mujeres que no se requiere, todas las demás malformaciones requieren de colostomía^{2, 3, 12, 14}.

TRATAMIENTO:

Se han descrito varias técnicas quirúrgicas para la reparación de las malformaciones ano rectales. La mayoría de ellas intenta conservar la línea puborectal, puesto que es una estructura clave para lograr el control intestinal, evitar daños a los nervios pélvicos.^{5, 15, 16.}

En 1982 el Dr. Alberto Peña y de Vries introducen un procedimiento nuevo para la reparación de las malformaciones ano rectales, que es la Anorecto plastía sagital posterior (ARPSP). La cual permite una mejor visualización anatómica, un mejor pronóstico en relación a la continencia, así como la realización de una correlación de los hallazgos quirúrgicos con los resultados clínicos ^{5, x-12.}

Esta consiste en colocar al paciente en posición prona con elevación de la pelvis, se realiza estimulación eléctrica para delimitar exactamente la línea media, con lo cual se deja una cantidad igual de músculo a ambos lados de la misma, la incisión se inicia a nivel de la porción media del sacro y se extiende a través del centro del esfínter externo, en los casos de cloaca, la insición se extiende hasta el orificio perineal único; las ARPSP limitadas son adecuadas para defectos como las fistulas vestibulares. Este procedimiento se basa en el hecho que ningún nervio o vaso importante cruza en la línea media, con lo cual se obtiene una mejor exposición sin realizar daño a estructuras importantes, como los conductos deferentes, uréteres ectópicos, tejido prostático, uretra y vesículas seminales ^{5,11-13,15-17.}

Cerca del 90% de pacientes con MAR se pueden reparar por este método y solamente un 10% requerirá además un abordaje abdominal.

Es importante señalar que la ARPSP nunca debe realizarse sin un estudio de imagen de la parte distal de colon para establecer correctamente la posición del recto y la fistula.

MANEJO POST-OPERATORIO:

Posterior al evento quirúrgico los paciente presentan poco dolor a excepción de aquellos a los que se realizó laparotomía. Cuando se repara una cloaca, la sonda urinaria se deja de 5-7 días, en niños con neouretra larga se deja un drenaje suprapúbico para evitar lesionarla con una sonda urinaria. La administración de

antibióticos parenterales se realiza durante las siguientes 48 hr, se aplica unguento con antibiótico de forma tópica. El alta del paciente se realiza en los siguientes 4-5 días.

Dos semanas posteriores a la reparación se inicia un programa de dilatación anal, la cual se realiza dos veces al día, y cada semana se aumenta el tamaño del dilatador, el tamaño final de este depende de la edad del paciente. Una vez alcanzado el tamaño del dilatador la colostomía se puede cerrar. Es común que se presente irritación posterior al cierre de la colostomía puesto que la región anal no había estado expuesta al contacto con las heces. (Tabla 2).

EDAD	DILATADOR HEGAR (número).
1 a 4 meses	12
4 a 12 meses	13
8 a 12 meses	14
1 a 3 años	15
3 a 12 años	16
Más de 12 años	17

Tabla 2. Tamaño de dilatador de acuerdo a edad.

ALTERACIONES FUNCIONALES:

La mayoría de pacientes a los cuales se les realiza una reparación un MAR sufren algún grado de trastorno funcional. La continencia fecal depende de tres factores principales:

1. Estructuras musculares voluntarias (músculo elevador del ano, complejo muscular y esfínter externo).
2. Propiepción del esfínter externo, que reside a nivel del conducto anal.
3. Motilidad intestinal, el cual se estima el factor más importante.

Los pacientes que sufren incontinencia fecal se valoran y clasifican en dos grupos: los que presentan estreñimiento y los que sufren motilidad intestinal aumentada (tendencia a la diarrea).

- **ESTREÑIMIENTO:** Es la alteración más común encontrada posterior a reparación de la malformación ano rectal en la cual el recto se encontraba preservado. Es mas importante problema en las reparaciones femeninas con fistula rectovestibular o recto perineal y en hombres con fistula rectouretrorbulbar, ano imperforado sin fistula y fistula rectoperitoneal. Un mal manejo de la constipación puede causar un megarecto y megasigmoides y esto ocasionar impactación e incontinencia por rebosamiento. El megarecto es común en los pacientes a los cuales se les realizó colostomía transversa en etapa neonatal. La constipación puede también aparecer en los casos de hipomotilidad secundario a una dilatación crónica del intestino o si la dilatación es secundaria a hipomotilidad con lo cual se crea un círculo vicioso. La llave del manejo de la constipación son los laxantes, irrigaciones altas y dieta en cuanto aparece el primer signo de esta. Grado 1: el paciente es manejado con cambios de dieta, Grado 2: el paciente requiere laxantes y Grado 3: el paciente requiere enemas ^{2, 3,xi, xii.}
- **MOTILIDAD INTESTINAL AUMENTADA:** Menos frecuente que la constipación, la cual puede ser debida a perdida de reservorio rectal o a la mayor parte del colon. Esta requiere una dieta astringente, medicamento para disminuir la motilidad intestinal y un programa de irrigaciones intestinales. Grado 1: el manchado se presenta

ocasionalmente y en mínima cantidad y no representa socialmente un problema, Grado 2: ocurre todos los días sin presentar problemas sociales y Grado 3: es constante y representa un problema social ^{2, 3 12, 16, 21, 22,}

- **INCONTINENCIA URINARIA:** Ocurre en varones con MAR con defecto extremo o ausencia de sacro, o cuando la técnica quirúrgica fue mala y se dañaron de forma importante los nervios. En pacientes femeninas con cloaca con conducto mayor de > 3 cm. los cuales requerirán cateterismo intermitente en un 69%, en los de conducto común < 3 cm. solo el 20%. Grado 1: cuando el paciente gotea y moja la ropa interior día y noche, Grado 2: cuando el paciente es totalmente incontinente ^{2, 3, 12,13, 16, 21, 22.}

ALGORITMOS DE MANEJO EN RECIEN NACIDOS:

HOMBRES

RECIEN NACIDO CON MALFORMACION ANO-RECTAL

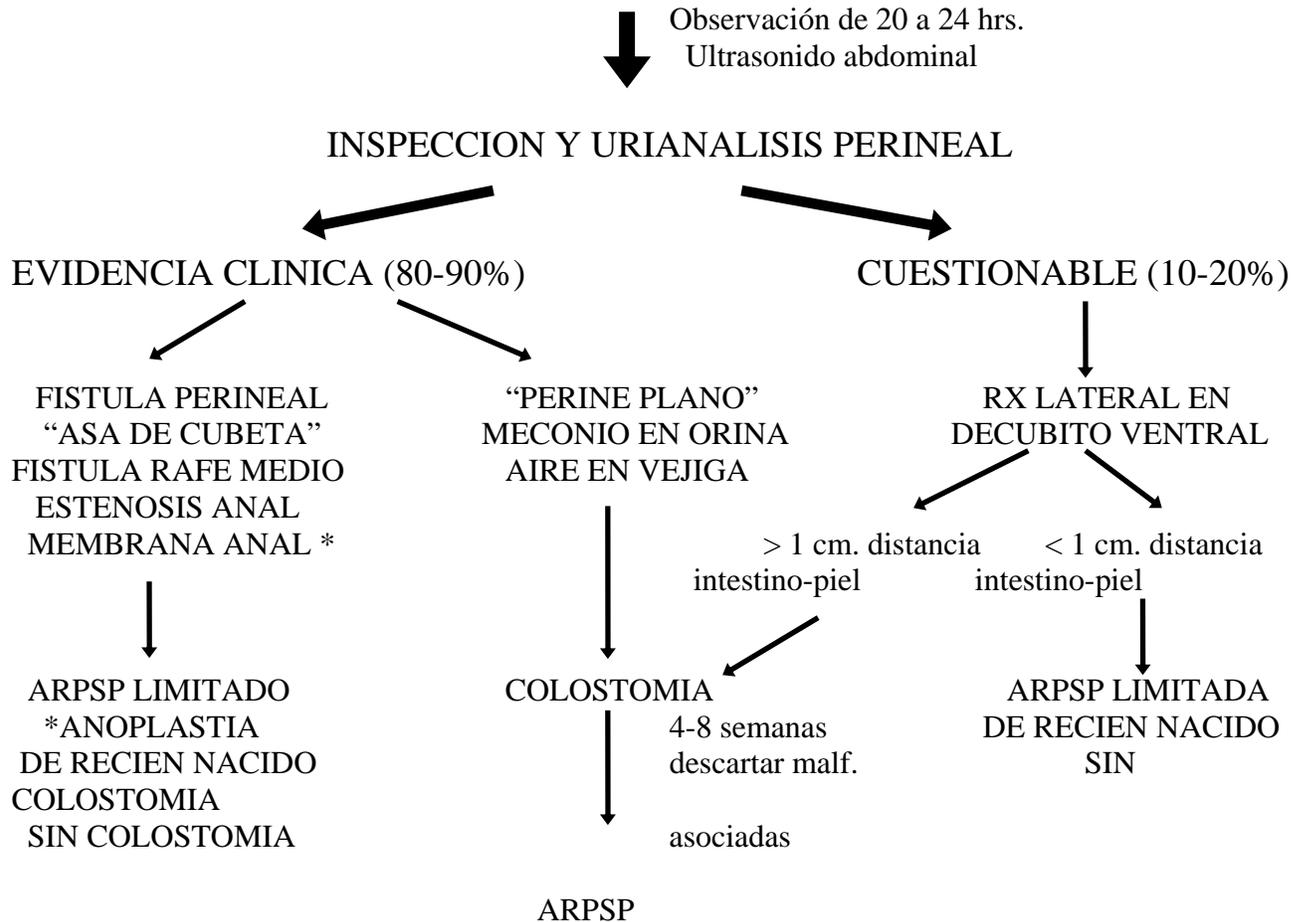


FIGURA 17. Algoritmo de toma de decisiones para el manejo de varones con malformación ano-rectal ARPSP (Ano Recto Plástia Sagital Posterior).

MUJERES

RECIEN NACIDO CON MALFORMACION ANO-RECTAL

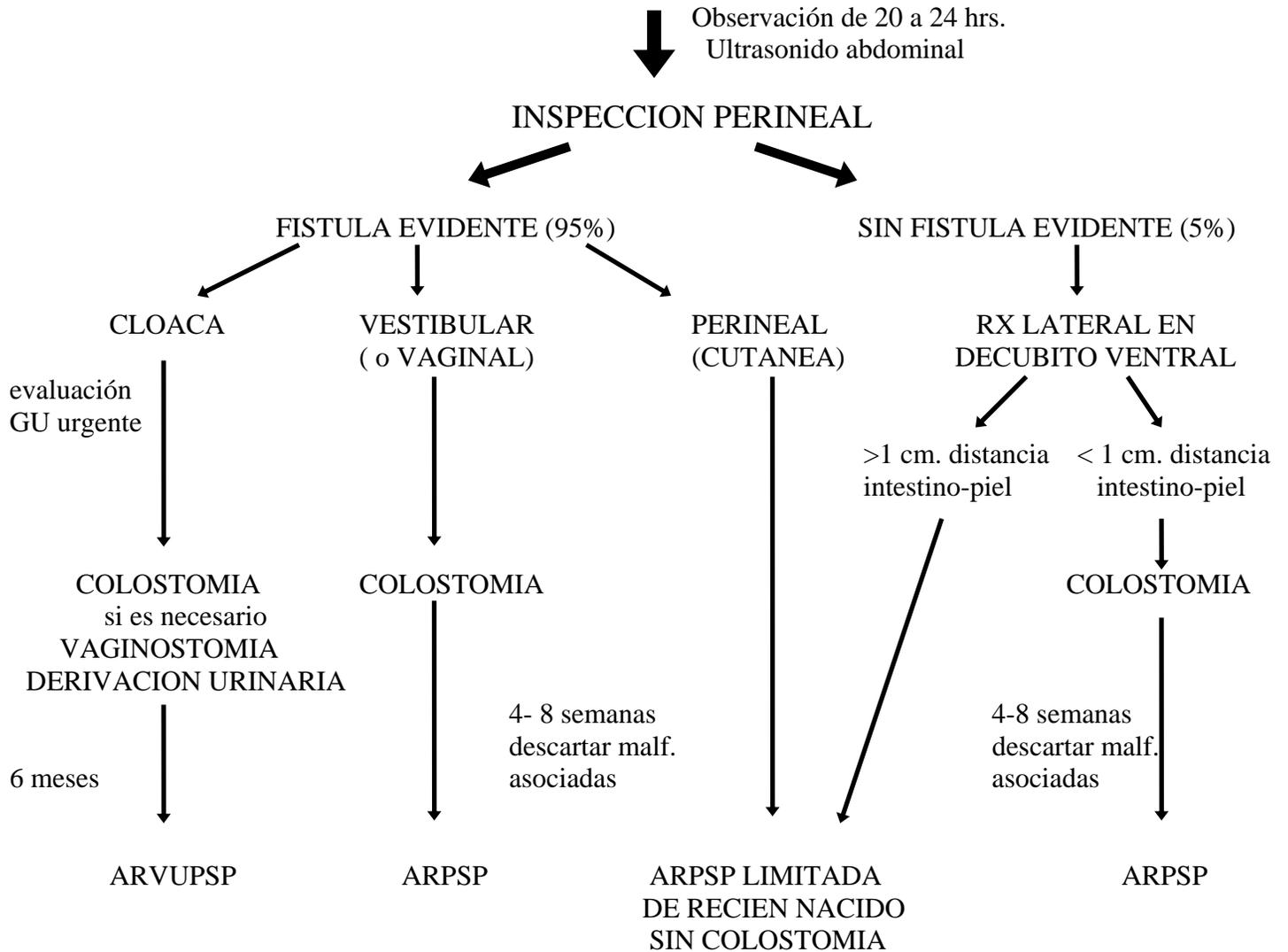


FIGURA 18. Algoritmo de toma de decisiones para el manejo de mujeres con malformación ano-rectal. ARVUPSP (Ano Recto Vagino Uretro Plastía Sagital Posterior). GU (Genito Urinario). ARPSP (Ano Recto Plastía Sagital Posterior).

JUSTIFICACION:

El Hospital Infantil de México Federico Gómez es uno de los dos hospitales pediátricos, centros de referencia de tercer nivel de atención en México. Los defectos al nacimiento son un grupo heterogéneo de enfermedades que afectan el metabolismo, la estructura y la función del producto; se estima que ocurre en alrededor de 1 por cada 50 recién nacidos vivos. Aproximadamente el 30% de los pacientes atendidos en nuestro Hospital padece alguna de estas alteraciones. Con lo anterior es importante saber la frecuencia y características de las malformaciones ano rectales a las que se da manejo y tratamiento en nuestro Hospital desde la formación formal de una Clínica de Colo-Proctología, así como la experiencia y resultados generales, ya que desde la formación de la misma representa el mayor centro de referencia y atención de este tipo de malformaciones a nivel nacional.

Es necesario realizar este estudio para poder medir el número de pacientes que se atienden y los resultados que se obtiene en el manejo de estos, así como saber las malformaciones asociadas a los mismos que con mayor frecuencia encontramos en nuestro Hospital y poder dar manejo a la par que se realiza la reparación anatómica.

OBJETIVO GENERAL:

Describir las características y los resultados obtenidos de los pacientes con el diagnóstico de malformaciones ano rectales en la clínica de Colo-Proctología desde su formación en el periodo comprendido de 1996 a diciembre de 2006.

Objetivos particulares:

- Conocer las características de los pacientes.
- Conocer la incidencia de los diferentes tipos de MAR en nuestro hospital.
- Enunciar las alteraciones asociadas a las MAR.
- Conocer la edad en la cual ingresan con esta alteración.
- Describir el tipo de tratamiento quirúrgico por tipo de MAR y la
- Etapa del tratamiento en la que llegan.
- Describir resultados en referentes a la continencia rectal y urinaria posterior a la intervención quirúrgica.

2.- METODOLOGÍA:

Lugar.

Estudio realizado en la Clínica de Colo-Proctología del Hospital Infantil de México Federico Gómez que es una Institución de tercer nivel de atención, dependiente de la Secretaría de Salud.

Diseño de Estudio.

El tipo de estudio realizado fue descriptivo, observacional, transversal y retrospectivo.

Población.

Todos los pacientes pediátricos, hombres y mujeres que fueron atendidos en la Clínica de malformaciones ano-rectales, del Departamento de Cirugía del Hospital Infantil de México Federico Gómez, entre enero de 1997 y diciembre del 2007.

Muestra.

En el Departamento de Bioestadística y Archivo Clínico del Hospital se obtuvo el registro de 7,300 cirugías en promedio, en el periodo de estudio y que de estas, fueron 61 por malformaciones ano-rectales.

Utilizando la fórmula para la obtención de proporciones: $N = Z^2 P (1-P) / i^2$ se obtuvo una muestra de 118 pacientes.

Así mismo se utilizó la fórmula de corrección para poblaciones finitas: $n_a = n / (1 + n/N)$ (450 pacientes atendidos en la Clínica desde su formación) con lo que se obtuvo que eran necesarios 94 pacientes para que la muestra fuera estadísticamente significativa.

Muestreo.

Se utilizó un muestreo no probabilístico de casos consecutivos.

Criterios de selección:

Se seleccionaron los registros y expedientes de 450 pacientes con diagnóstico de malformación ano rectal que cumplieron los siguientes requisitos:

Criterios de inclusión:

1. Pacientes con diagnóstico de MAR.

Criterios de exclusión.

1. Falta de datos pertinentes para el estudio en el expediente clínico.

Variables:

Edad al diagnóstico.

Tipo: variable cuantitativa discreta.

Escala de medición: de intervalo.

Categorías: meses y años.

Sexo.

Tipo: variable cualitativa nominal.

Escala de medición: nominal.

Categorías: masculino, femenino.

Tipo de malformación ano rectal.

Tipo: variable cualitativa nominal.

Escala de medición: nominal.

Categorías: masculinas (fistula recto-peritoneal, fistula recto-uretro-bulbar, fistula recto-uretro-prostática, fistula recto-cuello vesical, ano imperforado sin fistula, compleja y defectos inusuales); femeninas (fistula recto-perineal, fistula recto-vestibular, cloaca con canal común corto, cloaca con canal común largo, ano imperforado sin fistula); complejas y defectos inusuales (extrofia de cloaca, fistula recto-vaginal, cloaca posterior, asociado a masa presacra, atresia recta, estenosis rectal).

Malformaciones asociadas.

Tipo: variable cualitativa nominal.

Escala de medición: nominal.

Categorías: Anormalidades cardiovasculares (tetralogía de Fallot y defectos en el tabique ventricular, también se pueden observar defectos en el tabique atrial, estenosis pulmonar y dextrocardia, la transposición de grandes arterias y la hipoplasia de corazón izquierdo, por mencionar algunas), anormalidades gastrointestinales (anormalidades traqueoesofágicas, agenesia anorectal con fistula recto-uretral, con fistula recto-vaginal, agenesia ano rectal sin fistula y la atresia rectal; atresia y malrotación duodenal, enfermedad de Hirschsprung, la agangliosis y onfalocele), anormalidades vertebrales (hemisacro, espina anclada, lipomas y siringomelia, masa presacra, tríada de Currallino, por mencionar algunas), defectos genitourinarios (hidronefrosis, dilatación pielocalicial, reflujo vesicoureteral, agenesia renal, riñones poliquisticos, útero bicorneo y el bidelfo, defectos vaginales, entre otras mas malformaciones) y síndromes asociados (VACTER [Anormalidades vertebrales, Atresia anal, malformaciones cardiacas, fistula traqueoesofágica, anormalidades renales y de miembros], MURCS [aplasia de conductos mullieranos, aplasia renal y displasia de somitas cervicotoracicas], OEIS [onfalocele, extrofia, ano imperforado y defectos espinales], regresión caudal y

Sirenomelia, Trisomía 21, Trisomía 13, Trisomía 18, Síndrome ojo de gato, Síndrome Delección 22q11, síndrome Kubuki, síndrome de Fraser, Síndrome MIDAS, Síndrome Optiz tipo 1, por mencionar algunos).

Tipo de intervención quirúrgica.

Tipo: variable cualitativa nominal.

Escala de medición: nominal.

Categorías: anorectoplastía sagital posterior (ARPSP), colostomía, plastías diversas.

Edad a la intervención quirúrgica.

Tipo: variable cuantitativa discreta.

Escala de medición: de intervalo.

Categorías: meses y años.

Descensos primarios.

Tipo: variable cualitativa nominal.

Escala de medición: nominal.

Categorías: si, no.

Redescensos.

Tipo: variable cuantitativa discreta.

Escala de medición: de intervalo.

Categorías: número de redescensos.

Colostomía.

Tipo: variable cualitativa nominal.

Escala de medición: nominal.

Categorías: si, no.

Descensos con colostomía.

Tipo: variable cuantitativa discreta.

Escala de medición: intervalo.

Categorías: número de descensos con colostomía.

Continencia fecal.

Tipo: variable cualitativa nominal.

Escala de medición: nominal.

Categorías: si, no.

Continencia urinaria.

Tipo: variable cualitativa nominal.

Escala de medición: nominal.

Categorías: si, no.

Descripción del estudio.

Se localizaron los expedientes de los pacientes con diagnóstico de malformaciones ano rectales ingresados a la Clínica a partir de 1996.

Se registraron todas las variables de interés en una hoja de recolección de datos diseñada para este estudio (Anexo 1) (pones en el anexo un “formato” de la hoja que usaste para registrar los datos).

Análisis estadístico.

A través del paquete estadístico para las ciencias sociales (SPSS versión 16.0) se realizó una estadística descriptiva en la que se usó a la mediana como medida de tendencia central y a las frecuencias y proporciones como medidas de dispersión.

Aspectos éticos.

Al ser este un estudio retrospectivo con base a la revisión de expedientes clínicos, se considera sin riesgo, motivo por el cual no fue necesario el consentimiento informado de participación de los pacientes o de sus padres.

Limitaciones de estudio:

Las limitantes en este estudio es por ser retrospectivo y que tuvo que limitarse a los datos escritos en los expedientes de cada paciente.

RESULTADOS

Se localizaron 480 expedientes de pacientes con diagnóstico de malformación ano rectal, de los cuales se tuvieron que descartar 261 por falta de datos adecuados o por no encontrarse dentro del periodo comprendido, obteniéndose un total de 219 expedientes que cumplieron los criterios.

SEXO:

Con respecto a la variable del sexo se observó un predominio en pacientes masculinos con un número total de 117 (53.4%) y femeninos de 102 (46.6%).

SEXO	FRECUENCIA	PORCENTAJE
Masculino	117	53.4
Femenino	102	46.6
Total	219	100

TIPOS DE MALFORMACIONES:

HOMBRES:

Con respecto a los tipos de malformaciones en hombres se encontró que la mas frecuente entre es la correspondiente a las fistulas perineales en 47 casos (21.7%), seguida de la fistulas a nivel bulbar y prostática.

TIPO DE MALFORMACION	FRECUENCIA	PORCENTAJE
Estenosis	5	2.3
Membrana anal	1	0.5
Duplicación rectal	1	0.5
Atresia rectal	1	0.5
Fístula perineal	49	22.7
Fístula bulbar	24	10.9
Fístula Prostática	13	5.7

Fístula vesical	1	0.5
Fístula uretral	8	3.7
Sin fistula	10	4.6
Compleja	3	1.4
TOTAL:	116	53.3

TIPO DE MALFORMACIONES	FRECUENCIA	PORCENTAJE
MUJERES		

MUJERES:

En el grupo de malformaciones en mujeres, el tipo mas observado es el correspondiente a fistulas vestibulares en 61 casos (27.9%), seguido de las perineales y tipo cloaca.

Fistula perineal	19	8.7
Fistula vestibular	61	27.9
Fistula vaginal	1	0.5
Sin fistula	5	2.3
Cloaca	10	4.6
Compleja	2	0.9
Estenosis rectal/anal	4	1.8
Seno urogenital	1	0.5
TOTAL:	103	46.7

MALFORMACIONES ASOCIADAS:

A continuación se muestra la tabla correspondiente a las malformaciones por sistemas que se encontraron con mayor frecuencia en el grupo de pacientes, dentro de las que destacan las malformaciones a nivel genitourinario seguida de las cardiovasculares.

<i>MALFORMACIONES ASOCIADAS</i>	<i>FREUENCIA</i>	<i>PORCENTAJE</i>
Ninguna	101	46.1
Cardiovasculares	21	9.6
Gastrointestinales	7	3.2

Vertebrales	11	5
Genitourinarios	49	22.4
Síndrome de Down	8	3.7
Síndrome de Frasser	1	0.5
Higroma Quístico	1	0.5
Otras	21	9.7
Total	219	100

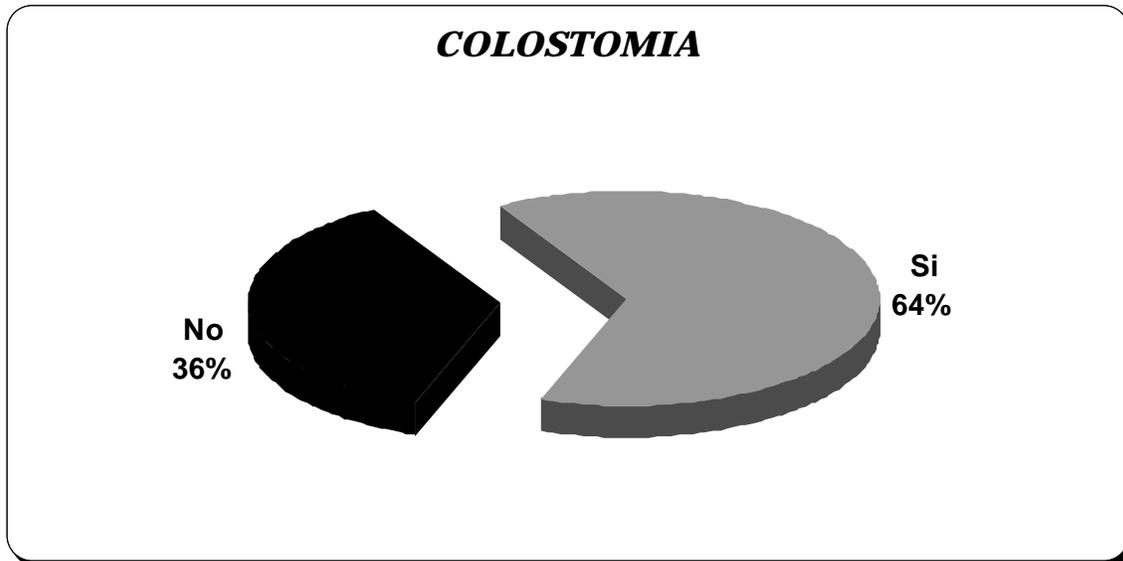
TIPO DE INTERVENCION QUIRÚRGICA REALIZADA:

De las intervenciones quirúrgicas realizadas en este grupo se encontró que la ARPSP fue la más utilizada, seguida de la ARPSP asociada a otra intervención.

TIPO DE INTERVENCION		
	FRECUENCIA	PORCENTAJE
ARPSP	125	57.1
ARPSP + LAPE	29	13.2
ARPVUSP	6	2.7
ANOPLASTIA	10	4.6
TRATAMIENTO CONSERVADOR	7	3.2
ARPSP + OTRAS	35	16
ARPVUSP + OTRAS	1	0.5
TOTAL	219	100

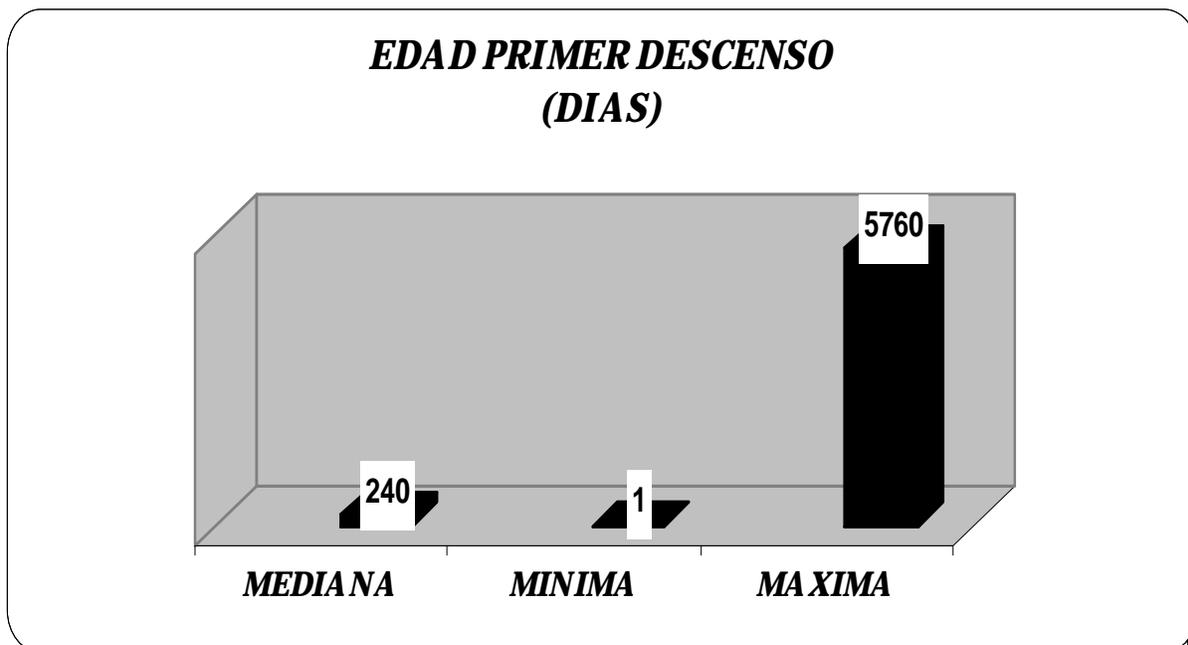
COLOSTOMIA:

A 140 pacientes (63.9%) se les realizó la colostomía.



EDAD DE PRIMER DESCENSO:

La edad en la que se realizó el primer descenso a los pacientes fluctuó entre un día y 16 años (mediana 8 meses).



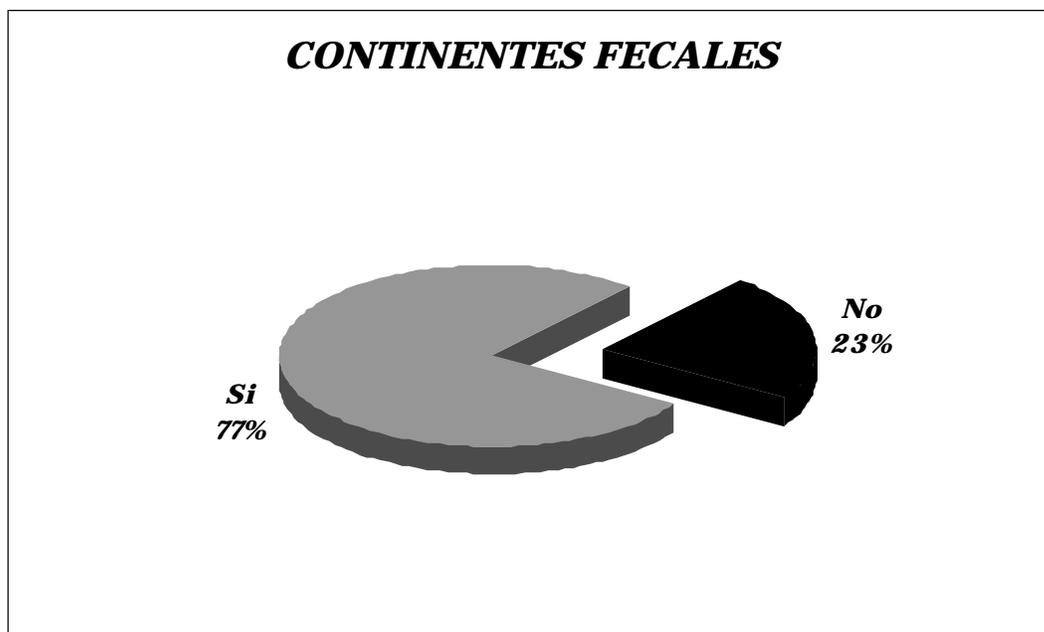
REDESCENSOS:

Dentro de la muestra revisada la frecuencia con la cual fue necesaria la reintervención fue en 17 casos (7.8%).

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
No	<i>202</i>	<i>92.2</i>
Si	<i>17</i>	<i>7.8</i>
Total	<i>219</i>	<i>100</i>

CONTINENCIA FECAL:

Dentro del rubro relacionado a los continentes fecales se encontró una frecuencia de 169 casos (77.2%).



CONTINENTES URINARIOS:

En relación a los pacientes con continencia urinaria la frecuencia fue de 202 (92.2%) en los pacientes con intervención.



DISCUSIÓN:

El resultado encontrado con respecto al sexo se observó una mayor frecuencia en los pacientes masculinos sobre los femeninos siendo una relación 2:1, lo cual concuerda con la literatura de una mayor presentación en pacientes del sexo masculino.

En el tipo de malformación ano rectal en los hombres, la que se presentó con mayor frecuencia en esta muestra fue la perineal, lo cual no coincide con los reportes de la literatura en donde se señala que la más frecuente en este sexo es la rectouretral, posteriormente encontramos la malformación con fístula bulbar seguida de la prostática. Con respecto a las malformaciones en mujeres se encontró que la vestibular es la mas frecuente concordando con otros estudios, seguida de la perineal y la cloaca.

De las malformaciones asociadas a las anorrectales las genitourinarias fueron las de mayor frecuencia con un 22.4%; en estas, se encontró que las alteraciones a nivel vaginal fueron las mas comunes, seguidas de hidronefrosis y ectasia pielocalicial. Así como a nivel mundial, en nuestra población las alteraciones a este nivel fueron las más frecuentes^{2, 3}.

Dentro de las cardiovasculares (21%), se pudo observar que la persistencia del conducto arterioso (PCA) fue la más frecuente, seguida de la comunicación interventricular y la auricular. Se encuentran en segundo lugar concordando con la frecuencia a nivel mundial^{2, 3}.

En las malformaciones gastrointestinales (3.2%), se encontró a la duplicación rectal como la mas frecuente, posteriormente la duplicación intestinal y atresia esofágica.

De las alteraciones musculoesqueléticas (5%), se observó que la hipoplasia de sacro es la mas frecuente, en segundo lugar las masas presacras y por ultimo agenesia de sacro. Con lo anterior nuestra frecuencia de alteraciones a este nivel es igual a la mundial con respecto a la hipoplasia de sacro que es la más frecuentemente reportada ^{2, 3}.

Con respecto a los síndromes asociados, el síndrome de Down es el que mas se presentó en este estudio, seguido del VACTER y Frasser, así como un caso de CHARGE; los cuales fueron encontrados con menor frecuencia como se esperaba. Con lo anterior se evidencia la conveniencia de que al valorar a los nuevos casos, se busque descartar estas alteraciones.

También se encontró en un paciente la presencia de hipogammaglobulinemia como única alteración asociada.

De las intervenciones quirúrgicas la Anorectoplastía Sagital Posterior (ARPSP) fue la que mas se realizó en el 57.1% de los casos, por las ventajas antes descritas que ofrece al paciente.

Con relación a los pacientes a quienes se les realizó una colostomía (63.9%) se les pudo ofrecer una mejor planeación del abordaje quirúrgico.

Con respecto a la edad en la cual se realizó el primer descenso, este se realizó a los 240 días (8 meses de edad), ya que nuestra unidad hospitalaria no cuenta con unidad materno-infantil, lo cual condiciona que la mayor parte de nuestro pacientes no sean diagnosticados ni manejados en etapas tempranas de la vida.

Solamente en 17 casos de 219 fue necesaria la realización de un redescenso, dentro de los cuales 15 de ellos fueron intervenidos quirúrgicamente en otras instituciones y posteriormente enviados para revaloración y manejo.

Con relación a la continencia fecal posterior a la intervención quirúrgica se encontró que el 77.2% de los pacientes la conservan y que sólo el 22.8% quedan incontinentes, así pues se observa que es un alto porcentaje de pacientes que conservan la continencia, como lo fue demostrado con el estudio realizado por el Dr. Fernández ⁴, en donde se encontró un porcentaje de 67.7% de continentes.

Los pacientes con continencia urinaria (92.2%) representan un porcentaje alto de buen resultado, ya que solo el 7.8% de la población valorada no son continentes.

CONCLUSIONES:

En esta muestra de pacientes con malformaciones anorrectales son los masculinos los más afectados como se menciona en la literatura; sin embargo, dentro de las malformaciones encontradas es más frecuente la perineal y no la bulbar, sin encontrar una causa que justifique esta frecuencia.

Con respecto a las malformaciones asociadas encontradas las genitourinarias siguen la frecuencia mundial ¹⁻³, con una mayor alteración a nivel vaginal, y que la hidronefrosis es una alteración frecuentemente encontrada. En esta población la PCA fue la alteración cardiovascular mas frecuentemente encontrada.

La Anorectoplastía sagital posterior es la técnica que se realiza con mayor frecuencia en la Clínica de Colo-Proctología por sus beneficios tanto de visualización anatómica como fisiológica; permitiendo a los pacientes obtener un mejor resultado en la continencia fecal posterior, lo cual con lleva a que posteriormente estos pacientes tenga una adecuada integración psicosocial lo cual como resultado final les da una mejor calidad de vida. Esto se refirma con el porcentaje encontrado de pacientes continentes fecales (77.2%) y la baja frecuencia de redescensos realizada en la clínica.

La clínica de Colo-proctología del Hospital Infantil de México Federico Gómez ha ofrecido una alternativa de tratamiento y resolución adecuada a los pacientes con malformaciones ano rectales, lo que reafirma la necesidad de contar con una clínica especializada y de personal altamente capacitado en este tipo de alteraciones anatómicas, en las instituciones de tercer nivel de atención.

BIBLIOGRAFÍAS:

- ¹ Stanley T. Lau, Michael G. Caty ,Anomalia Intestino Posterior; Clinic Surgery Norteamérica; Vol. 86, No. 2 ,2006 Pág. 301-316.
- ² Pediatric Surgery, Jay Grosfeld, James O'neil, Arnold G. Coran, Eric W. Fonkalsrund, Sixth Edition, Anorectal Malformations, 6a Edition, Pág. 1566-1589. (2006)
- ³ Keith W. Ashcraft, MD; Cirugía Pediátrica; Ano Imperforado y Malformaciones Cloacales; Cáp. 35, Pág. 500-520, (2002)
- ⁴ Emilio FP, Evaluación de la Función Intestinal en Pacientes con Malformaciones Ano Rectales, Hospital Infantil de México 2005.
- ⁵ Alberto Peña, Surgical Management of Anorectal Malformations, A Unified Concept; Pediatric Surgery; 1988, Pág. 82-93.
- ⁶ Alberto Peña, Advances in to Management of Fecal Incontinente Secondary to Anorectal Malformations; 1990.
- ⁷ Kuth D, Lambrech W; Current Concepts in Embryology; Semin. Pediatric Surgery, 1997, Vol. 4 Pág. 180-186.
- ⁸ Y. Rocío Peña-Alonso, Carlos Venegas, Rafael Lozano, Susana Kofman-Alfaro, Gloria Queipo; Mortalidad por defectos al Nacimiento, Boletín Hospital Infantil de México, 2005, Vol. 62 julio-agosto.
- ⁹ INEGI, Mortalidad por malformaciones Congenitas 2005.
- ¹⁰ Alberto Peña; Anorectal Malformations Seminars in Pediatric Surgery, 1995, Vol. 4 No. 1.
- ¹¹ Sechin Cho, MD; Shawn P. Moore, MD; Tony Fangman, MD; One Hundred Three Consecutive Patiens with Anorectal Malformations and Their Associated Anomalies; Arch. Pediatrics Adolesc. Med. 2001, Vol. 155, may.
- ¹² Marc A. Levitt and Alberto Peña; Orphanet Journal of Rare Diseases, 2007, jul.
- ¹³ Mark A. Rich, William A. Brock and Alberto Peña; Spectrum of Genitaurinary Malformations in Patients with Imperforate Anus; Pediatric Surgery; 1998, Vol. 3; Pág. 110-113.
- ¹⁴ Steven Wilkins and Alberto Peña; The Role of Colostomy in the Management of Anorectal Marformations; Pediatric Surgery; 1998, Pág. 105-109.
- ¹⁵ Alberto Peña, The Surgical Management of persistent Cloaca: results in 54 Patients Treated with a Posterior Sagittal Approach; Journal of Pediatric Surgery, 1989, Vol. 24, No. 6, Pág. 590-598.
- ¹⁶ Jas Dickson, The Surgery of Anorectal Anomalies; Journal of the Royal Society of Medicine Volume 87 November 1994.
- ¹⁷ Alberto Peña, Grasshoff S, Levitt M; Reoperations in Anorectal malformations; Journal Pediatric Surgery, 2007 Feb, 42 (2): 318-325
- ¹⁸ Alberto Peña, Management of anorectal malformations during the newborn period.; World journal Surgery, 1993 May-Jun;17(3):385-92

¹⁹ Sawicka E., Evaluation of late results in the children with anorectal anomalies; *Med Wieku Rozwoj*, 2005 Oct-Dec;9(4):695-726.

²⁰ N. Scott Adzick, M.D. And Michael L. Nance, M.D.; *Medical Progress pediatric Surgery*, Review Article, *The New England journal of Medicine*; 2000 June 1, Volume 342 Number 22.

²¹ Alberto Peña, *Advances in the Management of Fecal Incontinente Secondary to Anorectal Malformations*; *Surgery Annual*, 1990.

²² Adel Abi-Hanna and Alan M. Lake; *Constipation and Encopresis in Childhood*, *Pediatric and Review*, 1998; 19-23.

²³ Yogesh Kumar Sarin, Arvind Sinha, and Alka Gupta New Delhi, India; 'High' Anorectal Malformation in Boys: Need for Clarity of Definition and Management; *Journal of Pediatric Surgery*, Vol 37, No 11 (November), 2002: pp 1637-1639.