

Malformaciones ano-rectales. Experiencia de manejo médico quirúrgico en un hospital de segundo nivel de provincia

GIOVANNI PORRAS-RAMIREZ*

Durante muchos años, el cirujano pediatra se ha enfrentado al problema de las malformaciones ano-rectales, no sólo por el problema que en sí representa este tipo de patología, sino porque con cierta frecuencia se asocia a otras malformaciones, algunas de las cuales son incompatibles con la vida. Willis Potts, basado en su amplia experiencia sobre estas malformaciones señaló en 1950:

1. Que de las anomalías congénitas del recién nacido, la atresia rectal es la más inadecuadamente manejada.
2. Que el funcionamiento adecuado del recto y del ano son un regalo de valor inapreciado.
3. Que el niño que tenga la desgracia de nacer con una malformación ano-rectal, puede ser salvado de una vida miserable y de la exclusión de la sociedad, por un cirujano que con destreza, ejecute la primera operación del recto malformado.¹

El objetivo de este trabajo es mostrar, en base a nuestra experiencia, los lineamientos de manejo médico y quirúrgico, de las malformaciones ano-rectales así como los resultados obtenidos en un hospital de segundo nivel, de provincia.

Material y métodos

Se estudiaron 64 pacientes operados en la Unidad Hospitalaria la Paz, de Puebla, en el periodo comprendido entre enero de 1972 y julio de 1983; 58 fueron recién nacidos, 5 fueron lactantes y solamente uno fue un adulto de 56 años quien tenía una duplicación de recto y ano.

Recibido: 8 de febrero de 1984.
Aceptado: 11 de junio de 1984.

Presentado en sesión ordinaria de la Academia Nacional de Medicina el 26 de octubre de 1983.

* Académico numerario. Jefatura de Cirugía Pediátrica, Unidad Hospitalaria La Paz, Puebla.

De estos, 45 correspondieron al sexo masculino y 19 al femenino. Solamente 8 de los recién nacidos fueron menores de 2 500 g; 16 pacientes masculinos tuvieron malformación ano-rectal alta y 29 malformación ano-rectal baja. Cinco pacientes femeninos tuvieron malformación ano-rectal alta y 14 malformación ano-rectal baja (cuadro 1).

Cuadro 1. Distribución de malformaciones ano-rectales por altura y sexo.

Sexo	Altas	Bajas	Total
Masculino	16	29	45
Femenino	5	14	19
Total	21	43	64

A todos los pacientes se les manejó pre y postoperatoriamente tomando en cuenta los aspectos psicológicos de la familia, los perinatológicos, los de medio ambiente y transporte extra e intrahospitalario; el hidroelectrolítico y ácido base; el cardio-respiratorio, el gastrointestinal; el urológico y el farmacológico. En todos ellos se hizo especial hincapié en el sitio y salida de meconio si es que lo había; solamente cuando existía periné liso y salida de meconio con la orina en el varón o cuando en la niña no se apreciaba una fistula rectovulvar o rectovaginal baja, se les practicó radiografía simple de abdomen en posición de Wangenstein-Rice, previo vaciamiento gástrico y marca radiopaca en lo que correspondería a la foseta anal. En todos se practicó urografía excretora en el postoperatorio y solamente se efectuaron estudios especiales en los casos de sospecha de malformaciones asociadas. Las malformaciones ano-rectales altas fueron manejadas con colostomía transversa derecha, seguida de un compás de espera que cumple con lo que se ha dado en llamar la "Regla de los Diez", y que incluye: 10 meses de edad, 10 kilogramos de peso, y 10 gramos de hemoglobina, mientras se alcanzan estas cifras, el paciente es estudiado con radiografía de columna lumbosacra, urografía excretora, ocasionalmente con cistoscopia y uretrocistograma miccional, y cuando alcanza las cifras señaladas, se le solicita un colograma distal y se inician lavados mecánicos del colon distal como paso preparatorio para el descenso recto-perineal cuya técnica de abordaje puede ser abdominosacroperineal, Rehbein-Kiesewetter, sacroperineal, Stephens, o como recientemente lo hemos venido realizando, con el abordaje de ano-rectoplastia sagital posterior, Peña-Rodríguez^{2,3} (cuadro 2).

Las malformaciones ano-rectales se han manejado más simplemente con anoplastia, perineostomía posterior o con trasposición de recto. Tanto en las malformaciones ano-rectales altas como en las bajas, practicamos dilataciones postoperatorias a partir del 10° día por un lapso de 10 semanas, cerrando la colostomía en las malformaciones altas al término de este tiempo previo defecograma (cuadro 2).

El control se hace a través de la consulta externa mensual y la valoración final es hecha por el propio cirujano, un pediatra del hospital y los internos y sub-residentes de la unidad, siguiendo dos esquemas de calificación, el de Kelly⁶ y el de Peña-Velazco⁷ (cuadro 2).

Resultados

Los resultados se puntualizan en los cuadros 3 al 15.

Discusión

A pesar de que nuestra casuística con más de cinco años de operados es corta, 15 malformaciones bajas y 8 malformaciones altas, mientras que el resto tiene menos de 5 años de la intervención, estamos en condiciones de señalar que los resultados son muy satisfactorios, excepto en dos casos recientes que además tenían malformaciones abdominales asociadas: el primero una niña que padecía agenesia de sacro, hernia perineal y glándula mamaria con pezón, en ese sitio, y luxación congénita bilateral de cadera (fig. 1). El otro paciente es un varón con escroto bífido, glándula mamaria con pezón a nivel perineal y malformación ano-rectal alta, que por razones de índole sociocultural no ha seguido el tratamiento postoperatorio a base de dilataciones ano-rectales, llegando a presentar una estenosis ano-rectal muy cerrada, impidiéndonos el cierre de la colostomía hasta el momento (fig. 2).

Las malformaciones ano-rectales en nuestro medio mostraron mayor frecuencia en varones (razón 2:1), destacando dentro de los defectos altos la fistula recto-uretral en el varón y la fistula recto-vaginal en la mujer. En cuando a los defectos bajos, predominaron el ano cubierto en el varón y la fistula anovestibular en la niña. Todo lo cual está de acuerdo con series mayores publicadas por otros autores.⁸⁻¹¹

El diagnóstico se efectuó en todos los casos en el momento del nacimiento excepto en 4 de ellos, 3 niñas que tenían fistula anovestibular y un varón con estenosis anal importante. Estos pacientes llegaron a nuestra Unidad dentro de las primeras 72 horas de nacidos con el antecedente de escasa y difícil evacuación aunada a distensión abdominal.

El cuadro clínico característico en todas las malformaciones ano-rectales, está dado por la ausencia de ano o la salida de meconio por un orificio estrecho que se abre anormalmente en algún sitio del periné, de la vagina o de la uretra. En el varón, la salida de aire o meconio por la uretra indica definitivamente la presencia de una malformación ano-rectal alta con

Cuadro 2. Algoritmo de manejo de malformaciones ano-rectales.

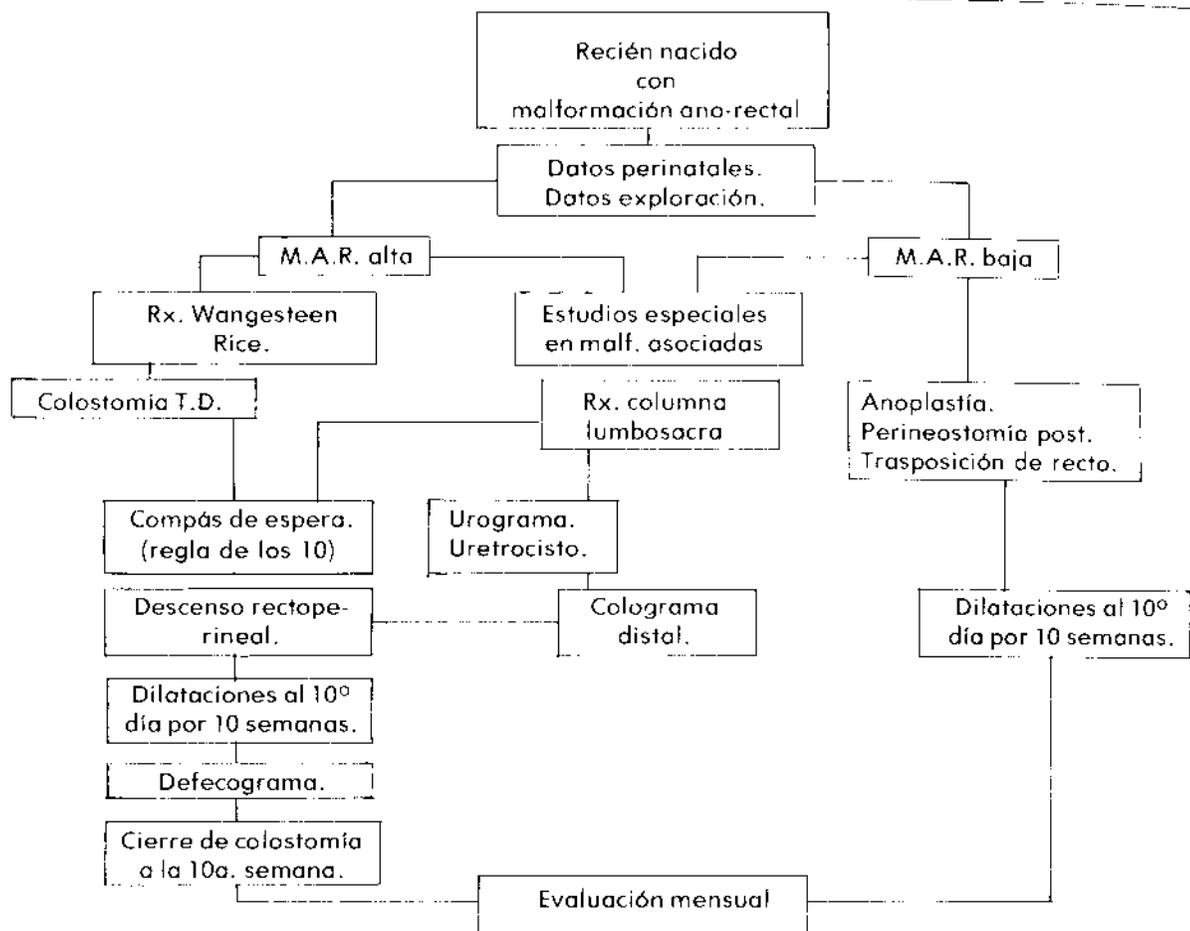


Fig. 1. Malformación ano-rectal alta con agenesia de sacro, hernia perineal y glándula mamaria con pezón.



Fig. 2. Malformación ano-rectal alta con escroto bífido y glándula mamaria con pezón.

Cuadro 3. Distribución por tipo de defecto alto en el varón.

C.I.	Malformación ano-rectal	Casos
Z 1	Agenesia ano-rectal sin fístula	5
Z 2	Con fístula rectovesical	1
Z 3	Con fístula rectouretral	7
Z 5	Agenesia anal sin fístula	2
Z 6	Con fístula rectobulbar	1
	Total	16

C.I. Clasificación internacional.

Cuadro 4. Distribución por tipo de defecto alto en la mujer.

C.I.	Malformación ano-rectal	Casos
Z 16	Con fístula rectocloacal	1
Z 20	Con fístula rectovaginal	3
Z 21	Con fístula rectovestibular	1
	Total	5

Cuadro 5. Distribución por tipo de defecto bajo en el varón.

C.I.	Malformación ano-rectal	Casos
Z 8	Ano cubierto	14
Z 9	Estenosis anal	5
Z 10	Ano perineal anterior	2
Z 11	Fístula anocutánea	5
Z 12	Membrana anal imperforada	3
	Total	29

Cuadro 6. Distribución por tipo de defecto bajo en la mujer.

C.I.	Malformación ano-rectal	Casos
Z 24	Estenosis anal cubierta	2
Z 25	Ano perineal anterior	1
Z 26	Fístula anocutánea	2
Z 28	Fístula anovulvar	4
Z 29	Fístula anovestibular	5
	Total	14

Cuadro 7. Malformaciones asociadas a malformaciones ano-rectales.

En M.A.R. altas	Casos
Atresia esófago	1
Cardiopatía	1
Luxación de cadera	1
Hemivértebra lumbares	1
Agenesia de sacro	1
Hernia perineal	1
Escroto bífido	1
Mama supernumeraria	2
Reflujo vésicoureteral	2
En M.A.R. bajas	Casos
Mongolismo	1
Hemivértebra lumbares	1
Doble uretero izquierdo	1

Algunos pacientes tuvieron 2 o más anomalías asociadas.

Cuadro 8. Tipo de operaciones practicadas a varones con malformación ano-rectal alta.

Colostomía transversa derecha	15
Sigmoidostomía (IMSS)	1
Descenso sacroperineal (Stephens)	8
Descenso Abd. Sac. Per. (Rehbein-Kiesewetter)	3
Anorectoplastía Sagital Post. (Peña-DeVries)	5*
Dilataciones Postop.	16

* Un adulto de 56 años con duplicación rectal.

Cuadro 9. Tipo de operaciones practicadas a varones con malformación ano-rectal baja.

Anoplastia	22
Dilataciones postoperatorias	22
Dilataciones como trat. único.	5
Ningún trat. quir. (ano perineal anterior)	2

Cuadro 10. Tipo de operaciones practicadas a niñas con malformación ano-rectal alta.

Colostomía transversa derecha	5
Descenso Sacroperineal (Stephens)	4
Descenso Abd. Sac. Per. (Rehbein-Kiesewetter)	1

Cuadro 11. Tipo de operaciones practicadas a niñas con malformación ano-rectal baja.

Anoplastia	2
Dilataciones postoperatorias	14
Transposición de recto	2
Perineostomía posterior	9

Cuadro 12. Resultados en pacientes con más de cinco años de operados. (Calificación de Kelly).

Signo a evaluar	Malformaciones altas	Malformaciones bajas
Continencia normal	6	13
Escape ocasional	2	2
Incontinencia	0	0
Sin manchado	6	13
Manchado ocasional	2	2
Siempre manchado	0	0
Contracción esfínter fuerte	6	13
Contracción esfínter débil	2	2
Contracción esfínter ausente	0	0
Total	8	15

Se excluyó un caso con agenesia de sacro y malformación alta.

Cuadro 13. Resultados en pacientes con más de cinco años de operados. (Calif. Peña-Velazco).

Signo a evaluar	Malformaciones altas	Malformaciones bajas
Nunca se mancha	4	10
Manchado ocasional	2	2
Manchado solo con diarrea	2	1
Manchado 1 a 3 veces al día	0	0
Manchado más de 3 veces/día	0	0
Siempre manchado	0	0
Evacuaciones 1 a 3/día	6	11
Evacuaciones 3 a 5/día	2	4
Evacuaciones 5 a 10/día	0	0
Evacuaciones más de 5/día	0	0
Total	8	15

Se excluyó un paciente masculino con agenesia de sacro y malformación ano-rectal alta.

Cuadro 14. Complicaciones postoperatorias en pacientes operados por malformación ano-rectal.

Complicación	Casos	Porcentaje
Estenosis anal	5	7
Recurrencia de fistula	1	1.5
Retracción y estenosis uretra	1	1.5
Prolapso de mucosa	2	3
Total	9	14

Cuadro 15. Mortalidad en pacientes operados por malformación ano-rectal.

Fallecidos	Porcentaje	Causa
3	4.6	Peso menor de 2 500 g
		Malformaciones asociadas
		Septicemia

fistula recto-urinaria. Debe recordarse que ocasionalmente el meconio, cuando es muy espeso, puede obstruir parcialmente el orificio de la fistula y no dar indicios macroscópicos de su presencia, por lo que en los casos de sospecha, deberá practicarse examen general de orina investigando meconio y células epiteliales.

Cuando la fistula es muy pequeña o no existe fistula, aparecen tempranamente signos de oclusión intestinal baja, que se manifiestan por distensión abdominal marcada, vómitos verdes y ausencia de evacuaciones.

El estudio radiológico siempre deberá interpretarse a la luz de los hallazgos clínicos.¹²

Las radiografías en posición de Wangensteen-Rice,¹³ con las modificaciones de Rhodes,¹⁴ y los refinamientos de Stephens¹⁵ son de gran ayuda para determinar radiológicamente:

1. La altura del fondo de saco rectal.
2. La presencia de defectos vertebrales que pueden asociarse a alteraciones funcionales en la micción o en la defecación.

3. Agenesia del sacro relacionada con el desarrollo del elevador del ano.
4. Presencia de malformaciones del tracto urinario.

No obstante, existen numerosos factores de error en su interpretación,^{16,17} ya que a la luz de los datos clínicos exploratorios, los estudios radiológicos no son indispensables para decidir la vía de abordaje pues con frecuencia conducen a confusión y error en cuanto a la longitud del saco rectal y su cercanía a la fose-ta anal; pero en cambio son de indudable valor en la determinación de defectos vertebrales lumbosacros, de malformaciones del tracto urinario y para valorar el calibre, permeabilidad y presencia de fistula recto-urinaria mediante colograma distal, en pacientes colostomizados antes del descenso recto-perineal e indispensable en la evaluación de éste mediante defecograma a través de la colostomía distal, previo al cierre de la colostomía.

Las malformaciones asociadas fueron las comúnmente encontradas en otras series, (cuadro 7), excepto en los casos de malformación ano-rectal alta asociada a presencia de glándula mamaria con pezón evidente (figs. 1 y 2).

Hemos preferido la colostomía transversa derecha porque deja suficiente longitud de colon para el descenso ulterior, sin embargo, tiene el inconveniente de que reduce el área de absorción de agua, y la acumulación de materias sólidas en el colon distal tiende a ser mayor a pesar de que la colostomía se construya con bocas separadas, pues no hay que olvidar que las heces son más bien un producto del tubo digestivo que un residuo alimentario.¹⁶

Es obvio señalar que el cuidado y control de estos pacientes debe ser esmerado, desde el punto de vista pediátrico, teniendo en mente la posibilidad de otras malformaciones congénitas asociadas.

Los resultados funcionales en las anomalías bajas son mejores que en las altas como consecuencia lógica de la integridad del elevador del ano y de que el recto está normalmente descendido dentro de este músculo, así como también por la ausencia de malformaciones del sacro y su consecuente déficit nervioso.

En los 8 casos de malformaciones ano-rectales altas con más de cinco años de operados con las técnicas de Stephens (descenso sacroperineal) y la de Rehbein-Kiesewetter (descenso abdómino-sacroperineal), los resultados son muy satisfactorios. Sin embargo la simplificación del abordaje mediante la técnica de Peña-De Vries (ano-rectoplastia sagital posterior),^{4,5} que extendiéndose desde la unión sacrocóxigea hasta el esfínter externo del ano, permite la visualización, de las estructuras musculares importantes en la continencia del recto, del cómodo y seguro abordaje de la fistula rectourinaria, la adecuada disección y movilización del recto, su adelgazamiento, su reconstrucción y su paso por delante del elevador del ano cuyo borde inferior conocido como haz puborectalis se mezcla en un complejo muscular indistinguible del esfínter externo del ano,

para terminar en una anoplastia cuyo calibre deberá ampliarse a base de dilatadores y 10 semanas después cerrar la colostomía, que restableciendo el tránsito intestinal por la vía natural permite integrar a la sociedad a un niño prácticamente normal. Esta técnica que hemos efectuado en 5 de nuestros pacientes, incluyendo a un adulto de 56 años con duplicación rectal, abre nuevos horizontes a la corrección de las malformaciones ano-rectales más complejas como son las fístulas recto-cloacales y los senos urogenitales. Aún no podemos hacer una evaluación final pues nuestro paciente más antiguo operado con esta técnica tiene apenas 2 años de operado, y aunque si bien es cierto que los resultados evaluados con los esquemas de calificación de Kelly y el de Peña-Velazco, son hasta el momento muy satisfactorios, tendremos que esperar a que el procedimiento pase la prueba del tiempo para situarlo en el lugar que justamente merece.

Las complicaciones que hemos observado son en su mayor parte estenosis anales, por una renuencia cultural a las dilataciones ano-rectales, especialmente por parte del padre del niño. La mortalidad en 3 pacientes de esta serie estuvo relacionada con peso menor de 2 500 g con malformaciones asociadas y septicemia.

Es indiscutible que este tipo de patología requiere idealmente, de la participación de un equipo humano constituido por cirujanos pediatras, terapeutas físicos, urólogos, radiólogos, psicólogos, trabajadores sociales y otros profesionistas,¹⁹ pero en la realidad socio-económica y cultural de nuestro país y tratando de colaborar con la descentralización, los niños del interior de la República, que nazcan con una malformación ano-rectal, podrán ser operados, en sus entidades federativas por cirujanos pediatras con el debido adiestramiento para que con destreza, ejecuten la operación del recto malformado y salven a un niño de una vida miserable y de su exclusión de la sociedad.¹

REFERENCIAS

1. Potts, W.J.: *The Surgeon and the Child*. Filadelfia, W.B. Saunders, Co., 1959, p. 213.
2. Kiesewetter, W.B.: *Imperforate anus II. The rationale and technique of the sacro abdomino-perineal operation*. J. Ped. Surg., 1967; 2:106.
3. Stephens, D.F., y Smith, D.: *Ano-rectal malformations in children*. Chicago, Year Book Med. Pub., 1971, p. 239.
4. De Vries, P., y Peña, A.: *Posterior sagittal anorectoplasty*. J. Ped. Surg., 1982; 17:638.
5. Peña, A., y De Vries, P.: *Posterior sagittal anorectoplasty Important technical considerations and new applications*. J. Ped. Surg., 1982; 17:796.
6. Kelly, J.H. *Op. cit.* en ref. 3.
7. Peña, A., y Velazco, V.: Comunicación personal.
8. Kiesewetter, W.B.; Turner, O.R., y Sieber, W.K.: *Imperforate anus. Review of a 16 years experience with 146 patients with imperforate anus*. Am. J. Surg., 1964; 107:412.
9. Santulli, T.V.; Schullinger, J.N.; Amoury, R.A., y Berdon, W.E.: *Malformations of the anus and rectum*. S. Clin. North America; 1965; 45:1253.
10. Low, J.H.: *Congenital abnormalities of the rectum and anus*. Curr. Prob. Surg., 1965.
11. Beltrán-Brown, F.: *Cirugía pediátrica*. Ed. Med. Hosp. Infant. Méx., 1969, p. 251.
12. Berdon, W.E.; Baker, D.H.; Santulli, T.V., y Amoury, R.A.: *The radiologic evaluation of imperforate anus. An approach correlated with current surgical concepts*. Radiology, 1968; 90:466.
13. Wangenstein, O.H., y Rice, C.U.: *Imperforate anus*. Ann. Surg., 1930; 92:77.
14. Rhodes, R.L.: *Further observations upon imperforate anus*. Ann. Surg., 1946; 123:877.
15. Stephens, F.D.: *Congenital malformations of the rectum, anus and genito-urinary tract*. Edinburgo y Londres: E. & Livingstone, Ltd. 1963.
16. Berdon, W.E., y Baker, D.H.: *The inherent errors in measurements of inverted films in patients with imperforate anus*. Ann. Radiol., 1967; 10:235.
17. Santulli, T.V.; Schullinger, J.N.; Amoury, R.A., y Berdon, W.E.: *Malformations of the anus and rectum*. Surg. Clin. North America, 1965; 45:1253.
18. Houssay, B.A.; Lewis, J.T.; Orías, O., y col.: *Fisiología humana*. 3a. Ed. Buenos Aires, El Ateneo, 1957, p. 487.
19. Martín del Campo, N., y Nieto Zermeño, J.: *Diagnóstico y manejo de las malformaciones anorrectales*. Bol. Méd. Hosp. Infant. (Méx.), 1980; (Supl. 1), 37:3.