

MALFORMACIONES ANORRECTALES

MARIA M. BAILEZ

Cirujana especialista en cirugía infantil (*)

FERMIN R. PRIETO

Jefe de Cirugía General (*)

(*) Hospital de Pediatría Dr. J. P. Garrahan, Buenos Aires

Las malformaciones ano-rectales (MAR) son la causa más frecuente de obstrucción intestinal congénita; su incidencia ha sido estimada con rangos variables: desde uno en 1500 hasta cada 5000 nacidos vivos según distintas series internacionales. En un centro pediátrico de referencia las MAR son afecciones corrientes. De acuerdo con los criterios actuales con el concepto de MAR se incluye a la totalidad de anomalías caudales congénitas que acompañan al ano imperforado; de manera que más allá del defecto ano rectal, en la valoración global de la malformación adquieren gran importancia las alteraciones urogenitales y esqueléticas concomitantes.

Las MAR se originan por la interrupción del normal desarrollo caudal del embrión en sus primeras semanas de vida. Un agente teratógeno aún desconocido, determina la defectuosa formación de estructuras viscerales, óseas, musculares y nerviosas, la mayoría de las cuales permanecerán como secuelas anátomo-funcionales, a pesar de una correcta reparación quirúrgica recto-anal¹⁸⁻¹⁹⁻²¹. En el enfoque terapéutico y pronóstico de una MAR deberá considerarse por lo tanto a cada paciente como potencialmente crónico.

Su manejo con esta perspectiva hace necesario que además del conocimiento actualizado de los criterios y procedimientos de reparación en cada variedad, se prolongue la atención a lo largo de toda la infancia. Pese a contarse hoy con mejores técnicas operatorias las secuelas son frecuentes y afectan la calidad de vida del niño malformado en etapas fundamentales de su maduración y desarrollo, permaneciendo no pocas veces como definitivas. La disfunción urinaria y o fecal durante la infancia y los interrogantes en torno a la aptitud sexual más tarde, requerirán frecuentemente intervenciones terapéuticas complementarias en la búsqueda de la mejor recuperación funcional posible del paciente.

CLASIFICACION Y ANATOMIA DE LAS MALFORMACIONES ANO-RECTALES

Se han propuesto múltiples clasificaciones de las MAR. Entre las recientes la más difundida ha sido la de Wingspread formulada en 1984, en la que atendiendo a la posición del recto las divide en altas, intermedias y bajas; esta clasificación sin embargo, no ofrece utilidad en términos de pronóstico y tratamiento. Por considerarla de mayor validez a estos fines, seguimos la clasificación propuesta por Alberto Peña (Figs. 1, 2 y 3) que describe claramente la totalidad de las variantes observadas y orienta las estrategias de los tratamientos. En la misma se definen las características de las distintas fístulas rectales en cada sexo así como las malformaciones más complejas, lo que permite comprender la anatomía quirúrgica en cada variedad y contribuye a facilitar la evaluación mediata de los resultados funcionales²⁴⁻³²⁻³⁵.

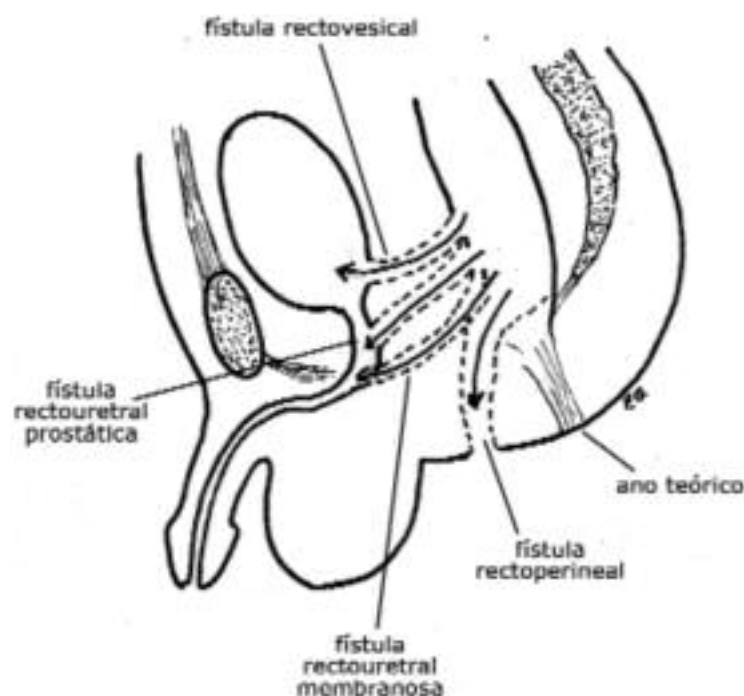


Fig. 1. Tipos de malformaciones ano-rectales en el varón

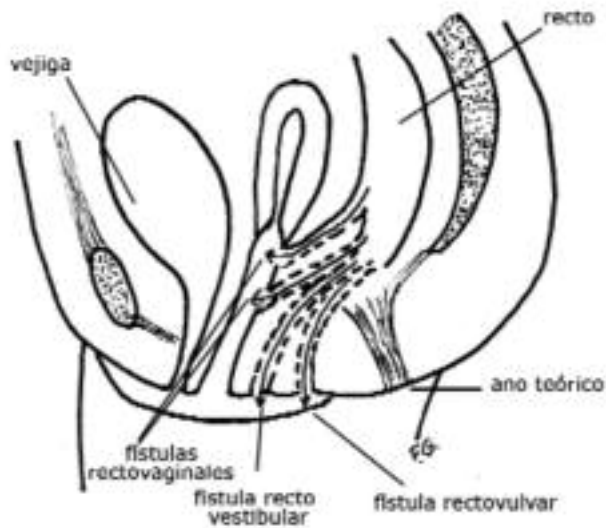


Fig. 2. Tipos de malformaciones anorrectales en la mujer. Distintos tipos de fistulas.

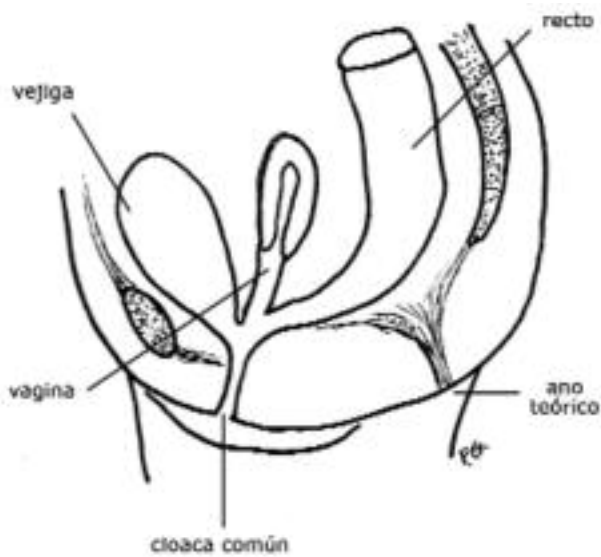


Fig. 3. Malformación anorrectal en la mujer. Cloaca común al recto, vagina y vejiga.

MAR EN EL VARÓN

FÍSTULA PERINEAL

El extremo distal del recto desemboca en forma de fístula por delante del área del esfínter externo. La observación de meconio en cualquier punto del rafe medio desde el punto teórico del ano hasta el prepucio del neonato, hace el diagnóstico; el recto en situación proximal, está rodeado en estos casos del "complejo muscular", denominación de las estructuras de músculo estriado destinadas a gobernar la función rectal. En esta variedad la bolsa rectal es habitualmente baja, aunque en las fistulas de mayor extensión como las que llegan al escroto o al pene, aquella suele presentarse en una posición intermedia (Fig. 4). Ocasionalmente se observa en el periné una excrecencia cutánea denominada "manija de balde" por su apariencia. (Fig. 5)

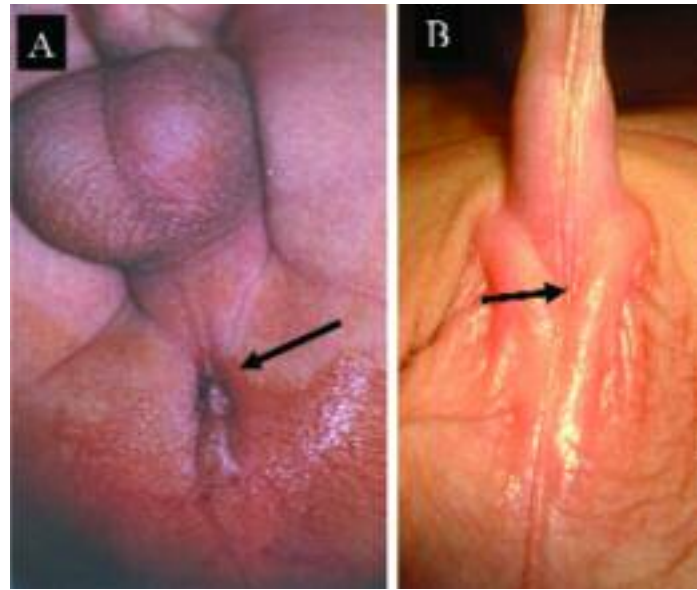


Fig. 4. Fístula Rectoperineal. Presencia de Meconio en Perine. Las flechas señalan el orificio perineal fistuloso A: Perineal B: Penil / Escrotal

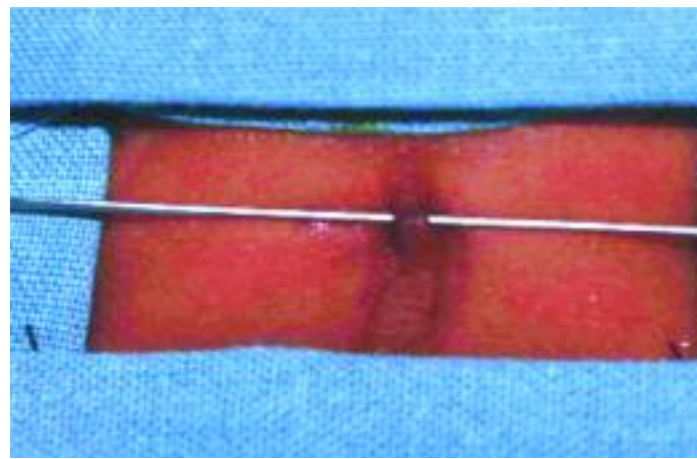


Fig. 5. Fístula Rectoperineal. Pliegue cutáneo en asa de balde. Se observa un estilete enhebrando el mismo.

FÍSTULA RECTO-URETRAL

La desembocadura rectal se hace en la cara posterior de la uretra, observándose a distintos niveles (Fig. 6). Cuando el recto comunica con la porción bulbar de la uretra, se constituye la fístula recto- bulbar (f.r.b); La exploración clínica del periné en estos casos, permite apreciar en el lugar del ano ausente, la respuesta contráctil a la estimulación y una apariencia cercana a la normalidad del tono muscular del periné; de ello se infiere un buen aparato esfinteriano en la profundidad. Asimismo, con excepciones, en la f.r.b. el sacro suele ser normal.

Otras veces en cambio el recto desemboca a nivel más alto, en la uretra prostática, conformando la fístula recto- prostática (f.r.p.) En esta condición el periné se presenta plano y con débil tono muscular; se asocia con frecuencia a una anomalía sacra y por lo común a una pobre estructura esfinteriana. En estas variedades de MAR,

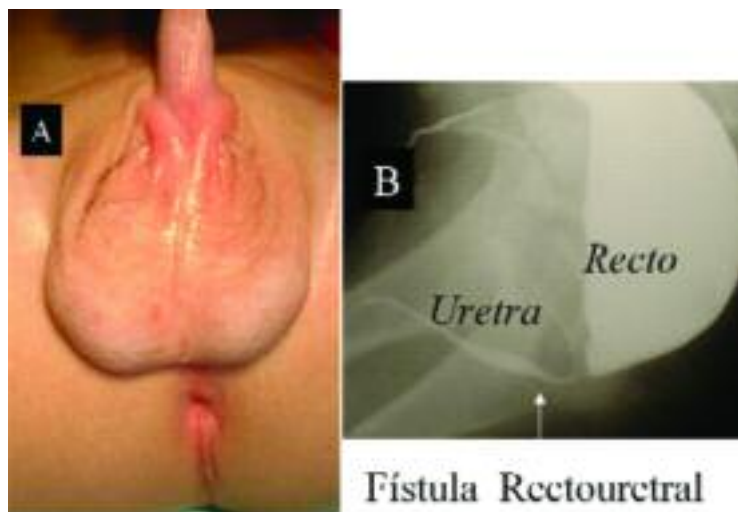


Fig. 6. Fístula Rectouretral. A: Buen perine con ausencia de meconio. B: El contraste por cabo distal de la ostomía demuestra una fístula rectouretral bulbar

el recto y la uretra están en íntimo contacto, compartiendo sus paredes desde la fístula hacia proximal; esta relación naturalmente es más extensa en las fístulas prostáticas.

FÍSTULA RECTO-VESICAL

El recto desemboca en el cuello de la vejiga. A diferencia de lo que ocurre con las fístulas recto-uretrales, el recto no comparte pared común con la vejiga, localizándose en situación proximal al músculo elevador del ano. El periné es habitualmente plano; en estas fístulas altas la asociación de anomalías urinarias y sacras es muy frecuente.

ANO IMPERFORADO SIN FÍSTULA

Esta variedad de las MAR tiene la particularidad de ser observada niños con síndrome de Down. La MAR sin fístula presenta generalmente un aceptable desarrollo del aparato esfinteriano. El recto cercano a la piel, a pesar de no tener fístula, comparte una pared común con la vagina en la niña o con la uretra en el varón.

ATRESIA RECTAL - ESTENOSIS RECTAL

En esta anomalía la conformación del ano es de aspecto normal. En la atresia rectal el recto está cerrado por completo uno o dos centímetros por encima del ano; en la estenosis en cambio, existe una comunicación recto- anal filiforme.

La apariencia no permite sospechar inicialmente la MAR hasta que el cuadro clínico de obstrucción intestinal se hace presente en las primeras horas de vida. Se arribará al diagnóstico al advertirse la imposibilidad de progresar una sonda rectal; la inyección de contraste a través de una sonda fina apenas introducida en el ano, confirmará la malformación.

MALFORMACIONES ANO-RECTALES EN LA NIÑA

Fig. 2 y 3).

FÍSTULA PERINEAL

Es el equivalente a la fístula cutánea del varón; se la identifica por estar completamente rodeada de piel. El trayecto desemboca en el periné por delante del esfínter, existiendo un puente cutáneo que lo separa del introito vaginal. El calibre de la fístula es en general insuficiente para asegurar la completa evacuación. El periné y el sacro son con frecuencia normales; la vagina y el recto no comparten la pared

FÍSTULA RECTO-VESTIBULAR

Es la MAR femenina más frecuente (Fig. 7). En esta variedad el recto desemboca inmediatamente posterior al himen en el vestíbulo vaginal. En ocasiones el calibre de la fístula es mínimo, otras veces es en cambio suficiente para permitir evacuaciones, aún manteniendo cierta continencia.

Algunas pacientes con fístula recto vestibular tratadas años atrás con dilataciones o en algunos casos sin tratamiento alguno, adquirieron una función evacuatoria aceptable: suficiente y continente hasta la adultez. En algún caso excepcional, la malformación permaneció ignorada hasta ser descubierta en el curso de una gestación o aún en un parto. Estas pacientes adultas solicitaron por razones higiénicas, la corrección quirúrgica de la malformación que fuera omitida en la infancia.

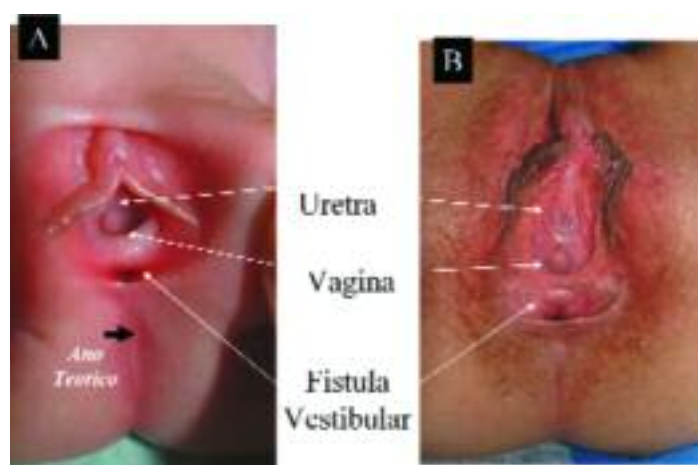


Fig. 7. Fístula Recto-vestibular. A: Lactante B: Adulta

CLOACA PERSISTENTE

Esta malformación consiste en la desembocadura del recto, la vagina y la uretra en un canal común (Fig. 8). La

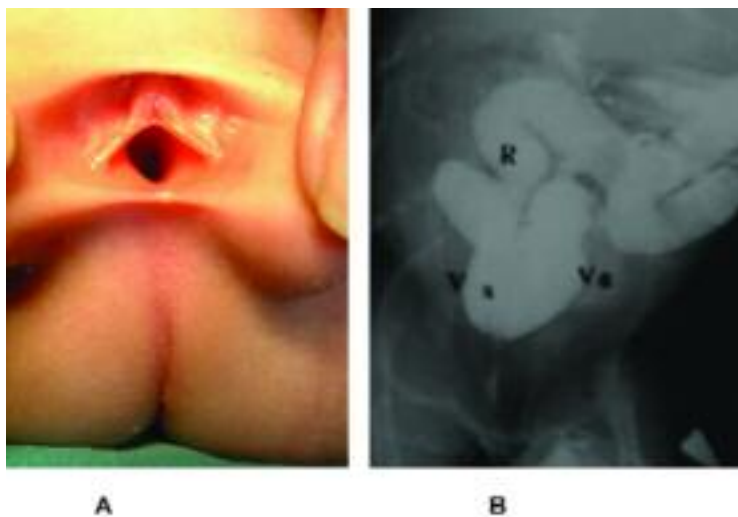


Fig. 8. A) Mujer. Cloaca única común. Ano imperforado. B) Radiografía con contraste del colon distal por ostomía. Recto abdominal desembocando entre dos vaginas.

longitud del canal cloacal es variable. De acuerdo a la clasificación de Peña se denomina "corto" al canal menor de 3 cm. de longitud y "largo" al que excede esa medida, llegando en algunos casos a 10 centímetros. En el examen físico se observa un único orificio perineal; en esta malformación suele encontrarse además la hipertrofia del capuchón del clítoris.

El periné, la musculatura y el sacro suelen encontrarse bien desarrollados en la variedad corta mientras que en las largas es común observar incontinencia urinaria asociada y frecuentemente duplicación de la vagina y del útero, presentándose las vaginas ocupadas por hidrocolpos; su contenido corresponde a orina, moco, producto de la estimulación estrogénica y secreción intestinal. El hidrocolpos puede al crecer en su evolución, comprimir el trigono causando obstrucción urinaria con el desarrollo de uretero-hidronefrosis. En la cloaca el índice de anomalías asociadas es alto.

La extrofia de cloaca, también conocida como fisura ileo-vesical es una de las malformaciones congénitas más severas del recién nacido y el ejemplo extremo de las MAR. Es afortunadamente rara, ocurriendo en uno de cada cientos de miles nacidos vivos. Consiste en la extrofia del intestino caudal prolapsado a través de la extrofia de la vejiga, con ano imperforado y recto muy alto, acompañada o no de onfalocele, severa displasia genital y del anillo pelviano. Su origen está en la detención del desarrollo caudal en el embrión en el momento de cloaca.

ANO IMPERFORADO SIN FÍSTULA. ATRESIA Y ESTENOSIS RECTAL

Presentan las mismas características que en el varón. Estas variedades son algo más frecuentes en el sexo femenino.

ANOMALIAS ASOCIADAS

Entre la cuarta y octava semanas de vida, durante el desarrollo del embrión normal, se produce la migración del mesodermo dentro de la eminencia caudal al tiempo que se reabsorbe la membrana cloacal, procesos tendientes a individualizar los aparatos urinario y digestivo de origen común. La interrupción de estos procesos explica la patogenia de las MAR, permitiendo entender la afectación del tracto genito urinario, el esqueleto y los músculos perineales derivados del mesodermo, asociada con las malformaciones recto-anales. Por otra parte los efectos del agente patógeno en momentos de activa organogénesis, justifica la producción simultánea de otras anomalías en órganos distantes²⁸.

DEL APARATO GENITOURINARIO

Con una incidencia global que oscila entre el 20 y el 50%, las anomalías más frecuentes son: agenesia o displasia renal; riñón en herradura; reflujo vésico-ureteral; hidronefrosis; hipospadias y escroto bífido³⁻⁴⁻²⁰⁻²⁹⁻³³.

Se advierte una correspondencia entre el nivel alcanzado por la bolsa rectal y la ocurrencia de malformaciones genito-urinarias. Cuánto más alta es la posición de la ampolla rectal, es mayor la probabilidad de malformación genito-urinaria asociada. Así un 90% de los pacientes con fístula recto-vesical ó cloaca presenta otras anomalías; en las fístulas recto-vestibulares o en las uretrales esta frecuencia alcanza al 30%, siendo en cambio de alrededor del 10% en las fístulas perineales.

La repercusión clínica de las malformaciones urinarias adquiere gran importancia en las MAR: insuficiencia renal secundaria a hidronefrosis, sepsis o acidosis metabólica, representan las causas más frecuentes de morbilidad y mortalidad. Por lo tanto el reconocimiento temprano de las anomalías urinarias es esencial. En su búsqueda estarán indicados en el período neonatal la ecografía abdomino-pelviana y el estudio de la función renal. Ante la presencia de hidronefrosis se evaluará la necesidad de efectuar una cisto-uretrografía miccional o el contraste del canal cloacal según el caso, antes de realizar cualquier procedimiento quirúrgico. La información obtenida orientará la conducta. En ocasiones estará indicada la descompresión urinaria o vaginal, o de ambas estructuras eventualmente, al momento de practicar la colostomía, procedimiento éste de estricta indicación en las MAR con uropatía asociada.

En razón de que la fístula recto-vesical tanto como la cloaca representan situaciones de alto riesgo para la función renal, deberán ser consideradas como potenciales urgencias urológicas; En estas variedades de MAR por lo tanto los pacientes deben ser estudiados inmediatamente. En las portadoras de cloaca la frecuencia de uretero-hi-

dronefrosis secundaria al hidrocolpos es muy alta; en ella la derivación vaginal (colpostomía) se ha mostrado efectiva para lograr la descompresión urinaria.

En cualquiera de las MAR, el reflujo vésico-ureteral asociado requiere del diagnóstico temprano y del tratamiento con antibióticos. La infección urinaria persistente obliga en cambio al tratamiento quirúrgico sin demoras si existe una fístula recto-urinaria.

ESQUELÉTICAS

Las anomalías más frecuentes son las vertebrales:

Agenesia total o parcial de columna lumbo-sacra o de vértebras torácicas.

Hemivértebras, Hemisacro, Sacro asimétrico o Protruído; todas ellas son causas potenciales de escoliosis.

Agenesia de Coxis

Aproximadamente el 45% de los pacientes con MAR tienen anomalías lumbo-sacras. La asociación es más frecuente en las MAR altas.

El pronóstico de la función recto-anal guarda relación con el tipo y magnitud de los defectos vertebrales. La ausencia del coxis y hasta de la última vértebra sacra no acarrear implicancias funcionales, en cambio la ausencia de tres vértebras, o más aún la agenesia completa del sacro se asocian con incontinencias fecal y urinaria.

Las imágenes radiológicas simples del sacro en el neonato no siempre permiten la definición del defecto vertebral, por ello ha sido propuesta una técnica radiológica para estudiar el sacro denominada "Ratio" (Fig. 9). Se confecciona un índice tomando en cuenta 2 mediciones, luego de trazar 3 líneas horizontales en la radiografía de frente: la A, siguiendo el punto más alto del borde superior del hueso ilíaco; la B, a nivel de ambas espinas ilíacas póstero-inferiores y la C, paralela a las anteriores en el punto más distal del sacro visible en la radiografía. El "ratio" es el porcentaje entre las distancias entre las líneas B y C y el de A a B. Los niños normales presentan un promedio de 0.7-0.8. Se ha observado que los ratios cuya cifra es menor que estos valores se correlacionan con pobre pronóstico funcional.

La Triada de Currarino de rara presentación, consiste en la asociación de estenosis anal, anomalía del sacro y tumor pre-sacro (lipoma o lipo meningocele). En estos casos el sacro presenta en la radiografía de frente una deformación cuya imagen ha sido comparada con el perfil de una cimitarra, por lo que así se la denomina; En un paciente con estenosis anal congénita por lo tanto, se debe investigar esta anomalía: si se la sospechara por la imagen alterada del sacro corresponde realizar ecografía o resonancia nuclear magnética para descartar una masa pre-sacra⁵⁻³⁰.

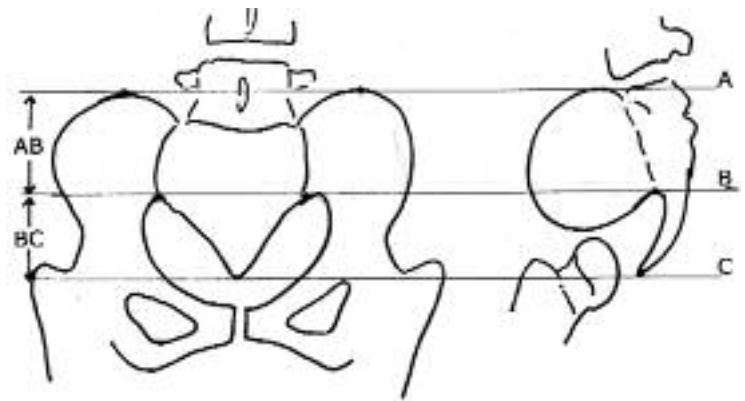


Fig. 9. Índice Radio Sacro. Se trazan las líneas: A: Borde superiorhueso ilíaco. B: Espinas ilíacas posterosuperior. C: Extremo distal del coxis. Se divide BC/AB

SISTEMA NERVIOSO

Se presentan con incidencia variable distintas anomalías espinales. Las más observadas son: "Tethered cord" o médula anclada, Estenosis Dural, Canal espinal angosto, Diastematomielia, Mielomeningocele posterior o meningocele anterior oculto y Teratomas

En toda MAR deberá evaluarse la columna vertebral con una radiografía simple. La resonancia nuclear magnética estará indicada en pacientes con mielodisplasia, extrofia de cloaca, defectos complejos o cuando el ratio sea < 0.4 , y será recomendable en casos de fístula recto-vesical, tumor pre-sacro, cloaca alta, hemi-vértebra y en los casos de pobres resultados funcionales postoperatorios para descartar en estos últimos su vinculación con patología espinal.

No existen datos que prueben que la disrafia espinal aislada, excepto en casos severos o extensos, guarde relación con los resultados funcionales en pacientes con MAR. Pareciera ser válida en cambio la afirmación de que cuanto más alta es la MAR son mayores las posibilidades de coexistir anomalías esqueléticas y neurológicas^{4,7}.

GASTROINTESTINAL Y CARDIOVASCULAR

Las siguientes anomalías pueden ocurrir aisladas o asociadas en el síndrome denominado VATER, acróstico ideado para englobar las asociaciones de defectos vertebrales (V), ano-rectales (A), fístula traqueo-esofágica (TE) y (R) renales ó del radio. Al incluirse luego las cardiopatías (C) se conformó VACTER; Tiene el valor de orientar la búsqueda de las asociaciones más frecuentes para adecuar la estrategia a las prioridades determinadas por la presencia de otras graves malformaciones.

Las asociaciones más comunes comprenden los siguientes defectos:

MAR

Atresia de esófago

Atresia duodenal

Defectos ventriculares o atrio-septales

Tetralogía de Fallot

La coincidencia de MAR con atresia del esófago ocurre entre 8 y 10% de los casos, presentándose con mayor frecuencia en neonatos prematuros. La atresia esofágica con fístula esofago-traqueal (tipo III) es la variedad de presentación más común. Es importante tener en cuenta que en estos pacientes está contraindicado el invertograma hasta no haberse corregido la fístula del tubo digestivo a la tráquea. En la más rara atresia esofágica sin fístula, la ausencia de contraste aéreo en el tubo digestivo impedirá la investigación radiológica del recto. Esta misma situación ocurre en la atresia duodenal, por lo que en ambos casos se realiza la colostomía como primer tratamiento. La corrección quirúrgica de la obstrucción del duodeno puede hacerse al mismo tiempo.

En general los tratamientos quirúrgicos de las cardiopatías asociadas son menos urgentes que la descompresión colónica en la mayoría de las MAR, si bien es conveniente su reconocimiento previo a cualquier procedimiento operatorio.

CONDUCTA DIAGNOSTICA Y TERAPEUTICA

EN EL PERIODO NEONATAL

La conducta quirúrgica inicial reviste capital importancia en las MAR. Una decisión equivocada suele ser seguida de secuelas irreversibles que empeoran el pronóstico.

La opción terapéutica más segura es una colostomía para aliviar la obstrucción intestinal, postergando para un segundo tiempo la reconstrucción recto anal. La corrección primaria de la malformación en el periodo neonatal estará reservada a los defectos muy bajos y exclusivamente a cirujanos con suficiente experiencia en el tratamiento de la malformación.

Para decidir el emplazamiento y el tipo de colostomía, deben tomarse en cuenta las circunstancias particulares de cada paciente como se ha dicho, considerando la presencia de otras malformaciones que obliguen a plantear una estrategia diferente. Cuando se trata la MAR como única malformación, la colostomía sigmoidea es la más adecuada.

Hecho el diagnóstico de MAR se colocará sonda gástrica procurando descomprimir el estómago. El paso siguiente será descartar otras anomalías; luego se estudiará la ubicación de la ampolla rectal.

Cuando no haya evidencia de eliminación meconial, es conveniente esperar su aparición hasta las 24 o 36 horas

de vida. Asimismo en dicho lapso el aire deglutido transita hasta el recto distal sirviendo de contraste para el estudio radiológico. La espera es bien tolerada en el paciente sin grave distensión abdominal, y permite además a veces reconocer la tardía polución meconial por una fístula muy pequeña escondida en repliegues cutáneos, que pasara inadvertida en el primer examen.

El estudio radiológico consiste en el clásico "invertograma" de Wangesteen y Rice: radiografía simple en perfil estricto con el niño cabeza abajo, con las piernas flexionadas en ángulo recto y un reparo radio-opaco en el punto anal. Contándose con un operador con experiencia la ecografía de la bolsa rectal es también diagnóstica⁹.

Los pacientes sin fístula, habitualmente con síndrome de Down, tanto como los que se presentan con atresia esofágica y fístula traqueo esofágica inferior (tipo III) asociada, suelen desarrollar en pocas horas marcada distensión abdominal. Debido a que en el recién nacido la distensión abdominal excesiva produce restricción ventilatoria grave, es aconsejable no demorar la operación cuando ello sea advertido. Particularmente el tratamiento de la fístula esofago traqueal es de indicación quirúrgica urgente para suprimir la fuga aérea al estómago y tanto como para reducir el reflujo de contenido digestivo a la vía aérea.

Desde el principio se procurará identificar el tipo de MAR y el nivel del recto. Estas definiciones son importantes tanto para decidir el plan de tratamiento inicial como para evaluar luego apropiadamente los procedimientos técnicos empleados.

EN EL SEXO MASCULINO

La inspección perineal es fundamental para el diagnóstico. La presencia de meconio revela la comunicación rectal con la piel. Si es posible identificar un orificio cateterizable, inyectando una pequeña cantidad de contraste podrá documentarse el trayecto hasta la bolsa rectal; En esta condición el paciente puede ser portador de:

1 - Fístula perineal o ano-cutánea. Su tratamiento es la anoplastia por la vía perineal en las primeras 24-48 hs de vida si la situación clínica del niño lo permite.

2 -Fístula escrotal o peneana. Dependiendo de la longitud de la fístula y de la altura de la ampolla caben dos conductas: en caso de ser superficial se puede indicar la anoplastia neo-natal. En una ampolla intermedia o careciéndose de suficiente experiencia se realizará la colostomía.

3 -Fístula recto-cutanea. Es más rara. Diagnosticada, requiere de una colostomía.

4 -Estenosis anal. Es muy infrecuente. Su corrección se realiza por vía perineal.

Si no se reconociera meconio en el periné luego de una prudente espera, deberá practicarse la colostomía sigmoidea.

En esta situación paciente puede ser portador de:

1 - Fístula recto urinaria: ésta como ha sido descrito puede abocar a la uretra bulbar o prostática más frecuentemente, o bien a la vejiga. En ocasiones suele observarse la salida de aire o de meconio por la uretra, confirmando la presencia de fístula: asimismo el hallazgo de células del meconio en el sedimento urinario, solicitado de rutina, certifica la comunicación.

En las fistulas urinarias está indicada la colostomía a cabos divorciados para preservar a la vía urinaria de la contaminación fecal.

2 -Agenesia ano rectal sin fístula.

3 -Atresia rectal. Donde como vimos existe ano normal sin comunicación con el recto proximal; es de muy rara observación.

En las últimas 2 variedades que carecen de fístula urinaria, es innecesario divorciar las bocas de colostomía, bastando confeccionarla con un buen espolón.

EN EL SEXO FEMENINO

La inspección perineal permite el diagnóstico en el 90% de las pacientes.

Debe realizarse la exploración con extremo cuidado para determinar la presencia de los orificios de desembocadura de del recto, la vagina y la uretra. En una niña con imperforación anal pueden existir tres, dos o un solo orificio en el periné.

Si existen 3 orificios los posibles diagnósticos son:

1 -Fístula recto perineal. El recto desemboca por un trayecto fistuloso en el periné anterior. Dependiendo del calibre del orificio, puede lograrse en ocasiones la evacuación; ello permite a veces postergar la corrección quirúrgica, si bien obliga a un cuidadoso seguimiento. El tratamiento quirúrgico no deberá demorarse en cambio si se observara esfuerzo defecatorio habitual o existiera megarrecto. La operación consistirá en la neo-anoplasia.

2 -Fístula recto vestibular. El recto desemboca en el área mucosa del vestíbulo vaginal distal al himen. Si bien se ha postulado en esta variedad la reconstrucción temprana por vía sagital posterior restringida en etapa neonatal, la conducta más prudente a seguir será la colostomía sigmoidea con espolón, difiriendo la reconstrucción hasta los 3-4 meses.

Si existen 2 orificios los posibles diagnósticos son:

1 - Ano imperforado sin fístula. Es muy poco frecuente. Dependiendo de la altura de la bolsa puede indicarse la colostomía o bien la corrección perineal. El invertograma permite conocer el nivel alcanzado por la bolsa rectal facilitando la decisión.

2 -Fístula recto vaginal. Muy infrecuente. El recto de-

semboca en estos casos en la cara posterior de la vagina proximal al himen. Su tratamiento inicial es la colostomía sigmoidea en espolón. Algunos autores consideran a esta anomalía una variedad de cloaca baja.

3 -Fístula vestibular asociada a agenesia vaginal. El recto desemboca en el espacio que debería ocupar la vagina ausente. Es fundamental reconocer esta asociación en la que está indicado realizar la colostomía más proximal, a fin de conservar una mayor extensión de colon distal que permita en el futuro la reconstrucción ano-rectal así como la eventual confección diferida de una neo-vagina colónica.

Si existe un sólo orificio estamos en presencia de una cloaca.

Esta variedad presenta alta incidencia de anomalías urogenitales asociadas. En la cloaca el tratamiento temprano adquiere carácter de urgencia. Como se ha señalado precedentemente, la contaminación fecal de las vías urogenitales evoluciona rápidamente a graves cuadros infecciosos. La conducta es una colostomía transversa divorciada y eventualmente vesicostomía o vaginostomía dependiendo del caso. El reconocimiento de una masa en el hipogastrio corresponderá casi con certeza a hidrocolpos, el que requerirá del drenaje para su descompresión al momento de efectuar la colostomía. En ocasiones la cateterización inicial del canal cloacal será suficientemente descompresiva, empero si esta maniobra no fuera efectiva es necesaria la derivación quirúrgica temprana.

TRATAMIENTOS QUIRURGICOS

Por su diagnóstico accesible a la inspección las MAR fueron reconocidas desde la antigüedad, por lo tanto se registran antecedentes de remotos intentos de tratamientos.

Pablo de Aegina alrededor del año 700 intentó resolver la imperforación anal, practicando con un escalpelo un precario abocamiento del recto al periné, seguido de dilataciones. Recién en 1787, Bell en Inglaterra describió la técnica de la disección perineal para procurar el abocamiento del recto, a pesar de que nunca practicara la operación; la misma fue efectuada y reglada en 1835 por Amussat, cirujano francés, quien señalara entonces la conveniencia de suturar la mucosa rectal a la piel para prevenir la estrechez. Más tarde el mismo autor utilizó la incisión medio sagital, extendida hasta el sacro y extirpando el coxis, para el acceso al recto no descendido.

Litré había propuesto en 1710 la colostomía ilíaca; en 1856 Chasseignac, con la guía de un tutor introducido por la colostomía hasta el periné, confeccionó un orificio cutáneo. Posteriormente Mc. Leod en 1880 ideó el

tratamiento abdomino-perineal, el que fuera realizado por primera vez por Hadra en Alemania en 1884 sin lograr la sobrevivencia del niño. En 1948 Rhoads y Norris en forma independiente, comunicaron el tratamiento exitoso por vía abdomino perineal de un imperforación alta. Sin embargo entonces el descenso del recto al periné era realizado totalmente a ciegas, por lo que los sobrevivientes raramente desarrollaban continencia.

Fue recién en de las últimas décadas, con el desarrollo de las unidades de cuidados neonatales, cuando se logró mejorar los índices de sobrevivencia en la mayoría de las malformaciones congénitas. Al privilegiarse la continencia como objetivo esencial de los tratamientos de las MAR, se desarrollaron nuevas propuestas técnicas para las operaciones reparadoras.

En muchos centros de cirugía pediátrica del mundo se realizaron entonces múltiples investigaciones anatómicas y funcionales en la búsqueda de operaciones satisfactorias.

Así Stephens en Australia desarrolló en 1953 la operación sacro-perineal ; dicha técnica consiste en efectuar el descenso del recto por delante del haz pubo-rectal. Con ella obtuvo aceptables resultados funcionales³⁵.

Rehbein de Alemania comunicó en 1967 el descenso de colon por dentro del recto, para evitar el daño de la inervación por la movilización del recto, tal como habían propuesto Romualdi y Soave para la enfermedad de Hirschprung: Efectuaba el descenso endo-rectal, luego de extirpada la mucosa. En el mismo año Kieseeweter en EE.UU, propuso la combinación del procedimiento de Stephens y el descenso endo-rectal.

En 1981 el mejicano Alberto Peña difundió su técnica de ano-recto-plastia sagital posterior. Desde entonces en la mayoría de los centros pediátricos del mundo se han adoptado tanto su enfoque clínico de las MAR como sus técnicas operatorias⁶.

Georgeson publicó en 2000 el descenso ano-rectal por vía laparoscópica para el tratamiento de MAR altas¹².

OPERACIONES

Las operaciones corrientemente utilizadas en el tratamiento de las MAR son la colostomía, la ano-recto-plastia y la traslocación anal.

A. COLOSTOMÍAS

Como principio común a las colostomías en el neonato, debe asegurarse que su emplazamiento permita la buena fijación de la bolsa colectora. Deberá evitarse por ejemplo, la colostomía muy cercana a la espina ilíaca o al reborde costal. (Figs. 10 y 11)

Una vez terminada la operación, antes de despertar al

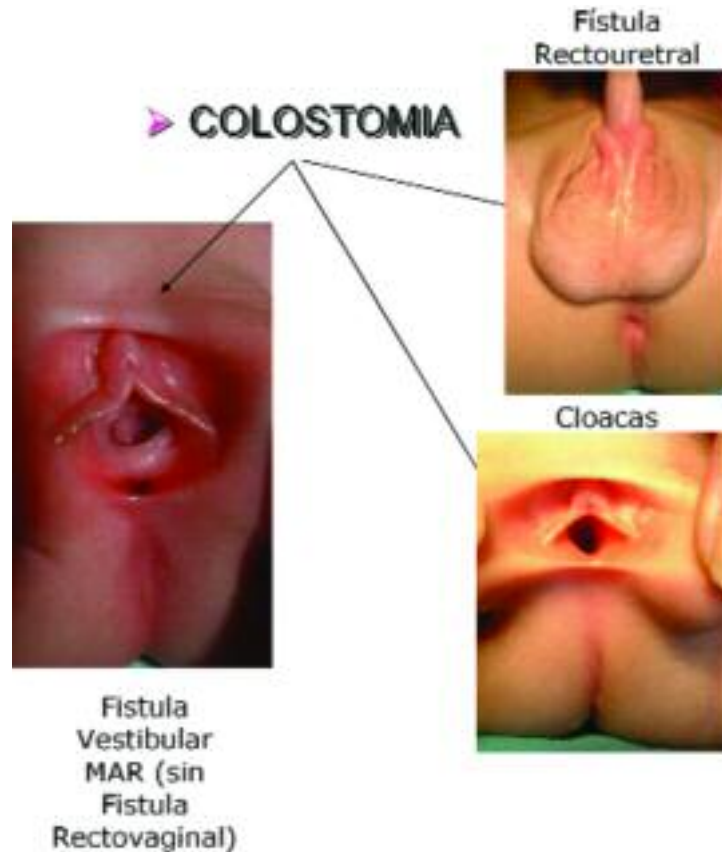


Fig. 10. Indicaciones de la colostomía en malformaciones anorectales.

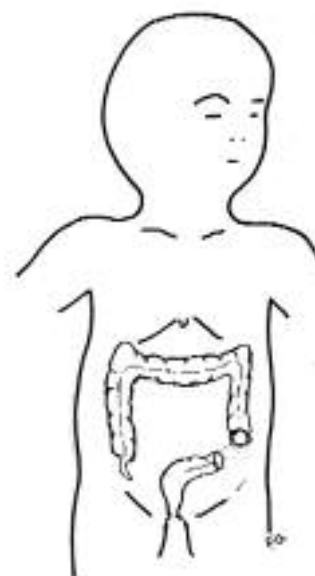


Fig. 11. Colostomía sigmoidea divorciada

niño, debe irrigarse el colon distal, tratando de evacuar su contenido

Es de buena técnica al realizar la colostomía, asegurar la fijación de la boca a cada plano, peritoneo y aponeurosis, con puntos separados, no muy ceñidos, de sutura atraumática de aguja redonda 5/0, efectuando finalmente puntos evertidos en la piel.

El tipo de colostomía, tanto como su ubicación de-

penderán de la variedad a tratar¹³⁻³⁷.

En primer lugar, la presencia de fístula recto urinaria o su firme sospecha, aconsejan la colostomía con separación de bocas (colostomía divorciada).

Al realizar este tipo de colostomía es importante tener en cuenta que el puente de piel sea suficiente para lograr la adhesión completa de la bolsa sólo a la boca proximal evitando así el pasaje fecal al colon distal y asimismo que la distancia entre las bocas no sea mayor de 3 centímetros, para facilitar la reconstrucción al final del tratamiento y reducir en lo posible secuelas cosméticas.

En ausencia de fístula urinaria, basta una colostomía con espolón. La más utilizada es la sigmoidea, efectuada por una Mc. Burney izquierda.

Como hecho práctico debe advertirse que la identificación operatoria del segmento del colon elegido para emplazar la ostomía, no es siempre sencilla en un neonato con gran distensión colónica; hemos observado diferentes errores en la confección de la colostomía: en algunos casos la misma resultó emplazada en un ansa mas proximal a la prevista, en otros colostomías rotadas 180 grados con las bocas invertidas y en ocasiones lesiones vasculares extensas del mesocolon, con compromiso de la irrigación colónica; la injuria vascular adquiere mayor relevancia en caso de que se necesite movilizar más ampliamente el colon en la reconstrucción.

B. ANOPLASTÍA/TRASLOCACIÓN ANAL

Su indicación comprende las MAR con fístula perineal tanto en varones como en niñas. El objetivo de la operación es confeccionar un neo-ano procurando su emplazamiento en el centro del esfínter externo. (Figs. 12, 13 y 14)

Como la flora bacteriana fecal no alcanza gran desarrollo antes de 3 días, la operación dentro de dicho plazo no requiere limpieza colónica a través del orificio fistuloso, si bien se recomienda instituir profilaxis antibiótica. La estrecha relación entre el recto y la uretra aún en los defectos bajos del varón, indica la conveniencia, una vez anestesiado el niño, de colocar una fina sonda vesical como tutor uretral, que sirva de reparo en el campo quirúrgico.

El procedimiento es definido como "anoplastia sagital posterior mínima", por ser efectuado por un acceso restringido. Esta exposición quirúrgica favorece la visualización directa del esfínter externo.

El uso de magnificación óptica es de gran ayuda en la operación, en tanto que la utilización de un neuro-estimulador farádico permitirá identificar la contracción de las fibras del esfínter. La disección se hará con electrobisturí de punta fina. Luego de colocar múltiples suturas de tracción de calibre 6/0 en los bordes del orificio, se realiza la disección circunferencial de la fístula y del rec-



Fig. 12. Fístula perineal. La flecha muestra la fístula. Abordaje sagital posterior.

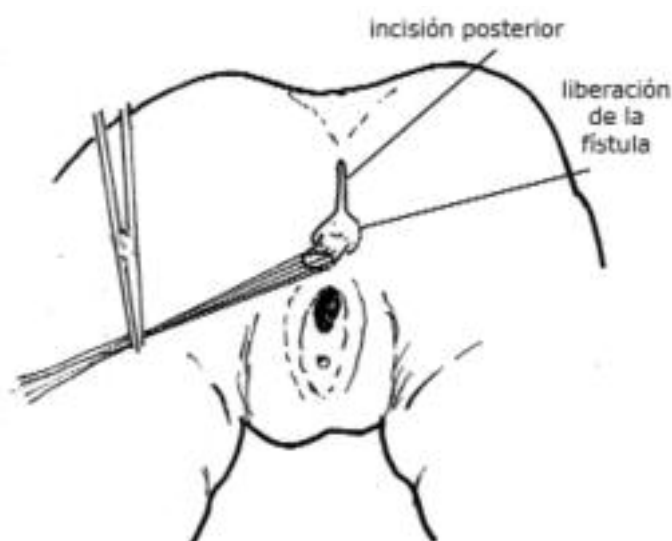


Fig. 13. Continuación fig. anterior. Separación de la fístula con múltiples puntos (5-0) circularmente para ejercer tracción uniforme durante la liberación. Una incisión posterior permitirá desplazar el ano hacia el dorso.

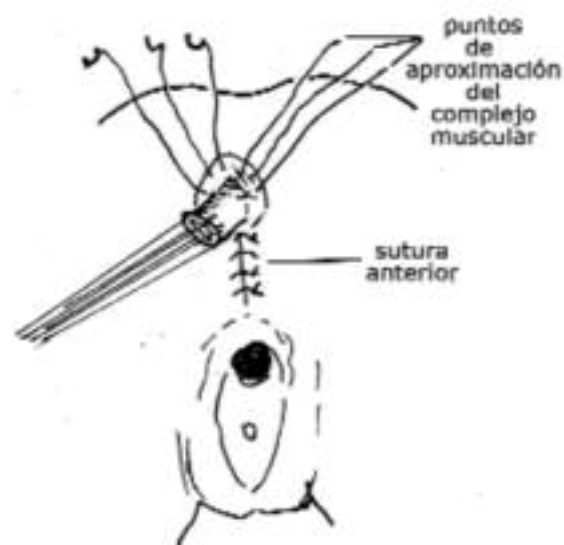


Fig. 14. Continuación figs. 12 y 13. Se ha descendido la fístula y el recto que será desplazado hacia atrás. Puntos de unión del complejo muscular. La incisión sagital hecha por detrás se sutura por delante. Posteriormente se reseca la parte estrecha de la fístula y se realizan puntos separados entre la pared del recto y la piel.

to hasta donde sea necesario; los esfínteres deben ser cuidadosamente respetados disecándose sólo el recto, el que será movilizado adecuadamente para alojarlo sin tensión, rodeado del esfínter externo, en el punto de la convergencia contráctil de sus fibras. Antes de fijar la neo-ano-recto-plastia, se debe reconstruir el cuerpo perineal expuesto en la disección.

C. REPARACIÓN DIFERIDA. OPERACIONES DE DESCENSO

Conceptos Generales

Luego de la colostomía neonatal, el tratamiento reparador de las MAR consiste en el descenso rectal y la confección del neo-ano en los primeros meses de vida. El momento adecuado para realizar la operación de descenso se determinará tomando en cuenta varias circunstancias: en primer lugar la estrategia dependerá de la presencia de otras malformaciones en tratamiento. Luego se considerarán factores propios del paciente, en especial si se trata de malformaciones caudales complejas, evaluando en cada caso la viabilidad de la reconstrucción. Los pacientes con mielomeningocele, cloaca alta y ausencia del sacro no representan necesariamente una contraindicación para la reparación ano-rectal, si bien en ellos la respuesta funcional será previsiblemente pobre. En cambio la ausencia completa del colon contraindica una operación de descenso.

Habitualmente la corrección ano rectal se indica en los primeros meses de vida, alrededor del primer trimestre en centros con suficiente experiencia; si bien una demora mayor sólo acarrea el perjuicio de postergar la rehabilitación del niño, debe señalarse que el cierre de la fístula y el descenso no deberán demorarse en un paciente con inadecuada derivación fecal e infecciones urinarias rebeldes causadas por la polución a través de la fístula recto-urinaria.

El estudio del colon distal con medio de contraste bajo radioscopia es imprescindible para planear la reconstrucción en los varones y en las niñas con cloaca. El colograma distal permite conocer la situación del recto, así como el trayecto y la desembocadura de la fístula urinaria.

Realizamos el estudio con una sonda Foley ocluyendo la boca distal con el balón inflado con 2 ó 3 ml de agua; se inyecta luego contraste hidrosoluble por la sonda; la piel en el sitio del ano teórico se marca con un elemento radio-opaco.

La validez del estudio depende de la observación de los detalles de la técnica: se debe lograr el relleno completo del recto terminal lo que se obtiene al ejercer una presión hidrostática capaz de vencer el tono del complejo muscular que rodea a la bolsa.



Fig. 15. Colograma distal con contraste hidrosoluble por ostomía. Se llena la bolsa rectal y la fístula rectoprostática.



Fig. 16. Colograma distal con contraste hidrosoluble por ostomía. Lleno de la bolsa rectal y fístula rectovesical.

Con la radiografía de frente se valora la longitud del intestino distal y en la posición lateral la altura de la fístula. El contraste puede pasar durante el estudio desde la uretra a la vejiga y entonces podrá observarse el momento miccional. No se requiere una cistouretrografía miccional convencional (Fig. 12).

La utilización de magnificación óptica, electroestimulación y electrocauterio con punta ultra-fina a bajo voltaje son imprescindibles para realizar prolijamente las técnicas descritas a continuación.

TÉCNICAS QUIRÚRGICAS

ANORECTOPLASTÍA SAGITAL POSTERIOR

Previa colocación de un fino cateter de Foley en la vejiga, se expone el periné ubicando al niño en decúbito prono con la pelvis elevada por medio de un realce acolchado en el hipogastrio.

La incisión es mediana, siguiendo el surco interglúteo; su amplitud dependerá del tipo de MAR a tratar, pudiendo extenderse desde el extremo distal del coxis hacia el rafe interescrotal o el introito según el sexo, o más restringida en caso de preverse que la movilización del recto no será muy extensa. Para la exposición se utiliza un separador autoestático articulado en el plano subcutáneo. La electroestimulación del complejo esfinteriano sirve de guía para conservar la simetría en la sección y disección de los delicados planos musculares (Fig. 17).

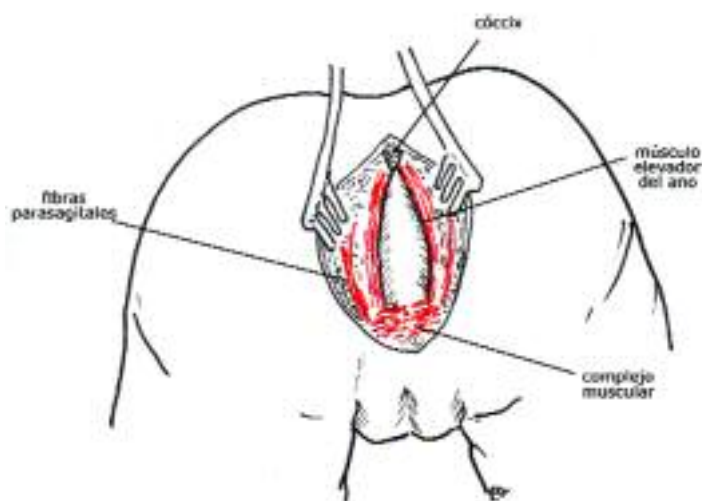


Fig. 17. Abordaje sagital posterior

TRATAMIENTO DE LAS MALFORMACIONES ANO-RECTALES EN EL SEXO MASCULINO

Fístulas recto-uretrales (bulbares o prostáticas)

La incisión se extiende desde la región subcoxígea hasta la impronta cutánea del esfínter externo o el punto de teórica emergencia del ano. Las fibras musculares parasagitales son cuidadosamente divididas: éstas de variable grosor corren paralelas a la línea media. Mediales y perpendiculares a estas fibras se encuentran las del complejo muscular compuesto por músculo estriado, que representa la continuación caudal de las fibras del elevador del ano.

Más profundamente, debajo de las fibras parasagitales se encuentra el tejido adiposo de la fosa isquiorectal. A

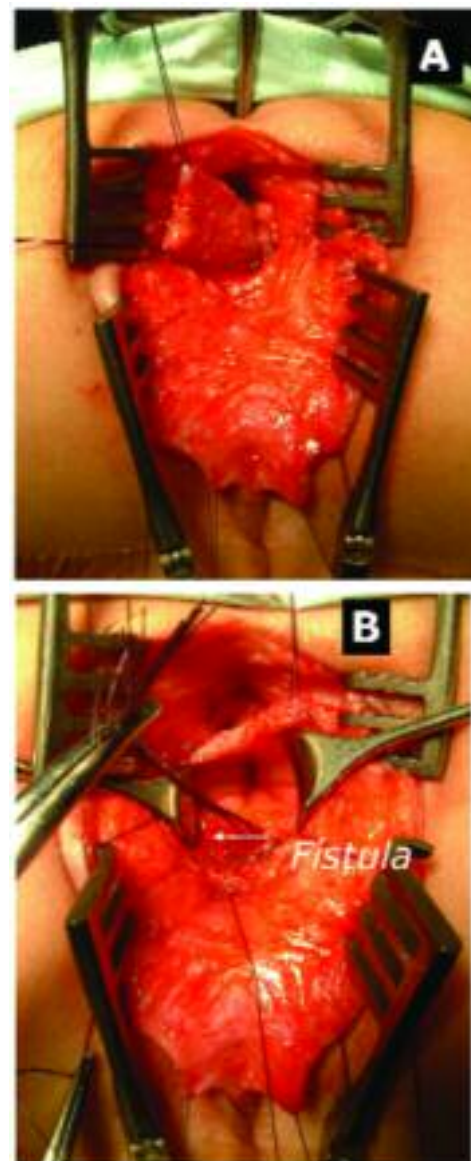


Fig. 18. Fístula recto-uretral. Ano imperforado. Abordaje sagital posterior.

este nivel las estructuras musculares en la línea media son muy finas, por lo que si la disección se lateraliza se observará la protrusión de la grasa isquiorectal. Continuando la disección en profundidad aparecen las fibras mediales del elevador del ano. La estimulación de los 3 grupos musculares mencionados (parasagitales, complejo estriado y elevador medial) producen contracciones distintivas del trayecto del descenso. Se colocan entonces suturas como reparo en la unión de las parasagitales con el complejo estriado. Cuatro suturas, 2 en cada lado, marcan los bordes anterior y posterior del neo-ano.

Es conveniente evitar la sección ventral del esfínter externo; estando la bolsa rectal proximal y superior, habitualmente es innecesario ampliar la exposición.

Tratamiento de la bolsa rectal y la fístula

En este punto se comienza la búsqueda de la bolsa rectal. En los pacientes con fístula bulbar la bolsa aparecerá

inmediatamente o antes de seccionar el elevador mientras que en las fistulas prostáticas se necesitará de disección más profunda en dirección cefálica. Debe advertirse que si el recto desembocara en el cuello de la vejiga, situación ya conocida por el estudio previo o bien por el hallazgo operatorio, éste no podrá ser movilizado adecuadamente por la vía sagital, requiriéndose en tal caso de la vía abdominal complementaria.

Identificada la bolsa rectal se coloca una sutura de reparo para su tracción y se procede a liberarlo por sus caras laterales y posterior, cuidando que la disección se conserve en el plano de la pared rectal para evitar en lo posible el daño de la innervación. Se incide luego en forma longitudinal el fondo del recto en su cara posterior en dirección ventral hasta ver el orificio de la fistula en la luz rectal. Desde este nivel no existe hacia proximal un plano de separación entre la uretra y el recto. Desde allí la disección hacia proximal se realiza en el plano submucoso para evitar daños de la innervación uretral, vesículas seminales y la próstata. La colocación de múltiples puntos finos en el borde de la mucosa rectal permite ejercer una tracción uniforme que facilite la maniobra. El procedimiento exige gran delicadeza. Luego de una liberación de unos pocos centímetros, se reconoce con claridad el plano de separación entre el recto y la uretra. (plano de pared completa). La fistula cuyos bordes fueran reparados con varias suturas de calibre 6/0, se cierra entonces con puntos separados de material reabsorbible.

El recto es movilizado luego en forma circunferencial para alcanzar el periné en la zona del ano teórico, hasta lograr su abocamiento a la piel sin tensión (Fig. 18).

A) Se ha liberado la bolsa rectal que esta reparada por dos puntos. Em la parte inferior se observa fibras del esfínter externo reparados por sus bordes.

B) La bolsa rectal esta liberada y abierta. Se investiga la fistula por dentro del recto, reparándola con múltiples hilos para hacer una tracción uniforme y se comienza su disección submucosa.

Si bien el recto está provisto de una excelente vascularización, deberán evitarse su desvitalización o perforación accidental, que entrañan el riesgo de provocar su isquemia y posterior fibrosis.

El recto suele estar dilatado e hipertrófico, lo que ha sido definido como ectasia primaria; si ésta fuera de gran magnitud y se advirtiera que el espacio disponible para rodearlo con el plano muscular, limitará la reconstrucción del esfínter externo, podrá recurrirse a la reducción de su calibre. El afinamiento en realidad pocas veces es necesario. Se lo efectuará si se lo estima conveniente, extirpando una cuña de la cara posterior.

Reconstrucción

Comienza por la creación del cuerpo perineal hasta el



Fig. 19. Reconstrucción final (Continuación de la figura 18). El recto está liberado abierto y con la fistula tratada. Resta aproximar las fibras del complejo muscular (1 y 2 borde anterior, 3 y 4 borde posterior), suturar la incisión y los bordes del recto a piel.



Fig. 20. Operación terminada de una fistula rectouretral con ano imperforado realizada con incisión sagital restringida.

borde anterior del esfínter externo ya reparado en la disección inicial; si éste hubiera sido preservado, la reconstrucción en este punto será mínima.

Luego en dirección coxis -esfínter externo, se posiciona el recto rodeado de los músculos comenzando por las fibras mediales del elevador, complejo estriado y finalmente esfínter externo. En la reconstrucción del complejo estriado, los puntos anclan la pared rectal para su mejor fijación, lo que previene el prolapso mediato (Figs. 19 y 20).

La anoplastia guiada por la electroestimulación reiterada, se realiza entonces en forma circunferencial mediante 15 a 18 puntos de sutura reabsorbible 5/0 que incluyen la pared total del recto y la piel.

Fístula recto-vesical

En estos casos se necesita un abordaje abdominal combinado con el sagital. Esta técnica requiere un campo estéril en el que se incluyen el abdomen, el dorso, los miembros inferiores hasta los pies inclusive, lo que permite la libre movilización del niño del decúbito prono al dorsal.

Los pasos de apertura y reconstrucción son los descritos más arriba. Se comienza con la vía sagital, dejándose luego de la disección una sonda de tipo Nelaton 26 ó de mayor calibre en el camino del descenso; a ella se fijará el recto una vez movilizado en el tiempo abdominal, guiándolo en su traslado.

En la laparotomía, se tracciona del colon sigmoides, incidiendo luego el peritoneo en su reflexión; la disección de la bolsa rectal debe ser realizada estrictamente sobre su pared para evitar daño de los deferentes y los uréteres. Cuando se observa el afinamiento del recto en su desembocadura vesical se lo secciona a este nivel, suturándose la fístula con material reabsorbible 4 ó 5/0. Identificada en el espacio pre-sacro la sonda colocada en acceso sagital previo, se movilizará el recto hacia el periné. Si el recto resultara incongruente para el calibre previsto del túnel muscular, podrá recurrirse a su afinamiento. El descenso se hará sin tensión, liberándolo cuanto sea necesario de los vasos que lo retengan, cuidando de asegurar la buena irrigación.

Ano imperforado sin fístula

En esta variedad el recto se encuentra alto, a la misma altura que en las fístulas uretrales, utilizándose para su descenso la técnica ya descrita. La íntima relación del recto con la cara posterior de la uretra, requiere de maniobras especialmente delicadas para separar ambas estructuras

TRATAMIENTO DE LAS MAR EN EL SEXO FEMENINO

Fístula recto-vestibular

Existe controversia en la literatura acerca del manejo apropiado de esta malformación. Si bien ella puede ser reparada sin colostomía previa, para asumir esta conducta debiera contarse con suficiente experiencia como para garantizar un excelente pronóstico funcional. Sin colostomía de protección aumentan los riesgos de com-

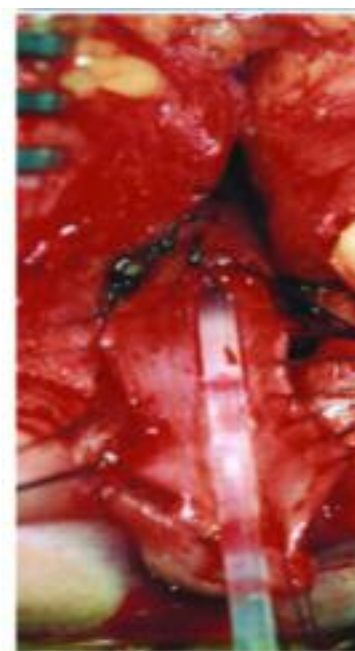
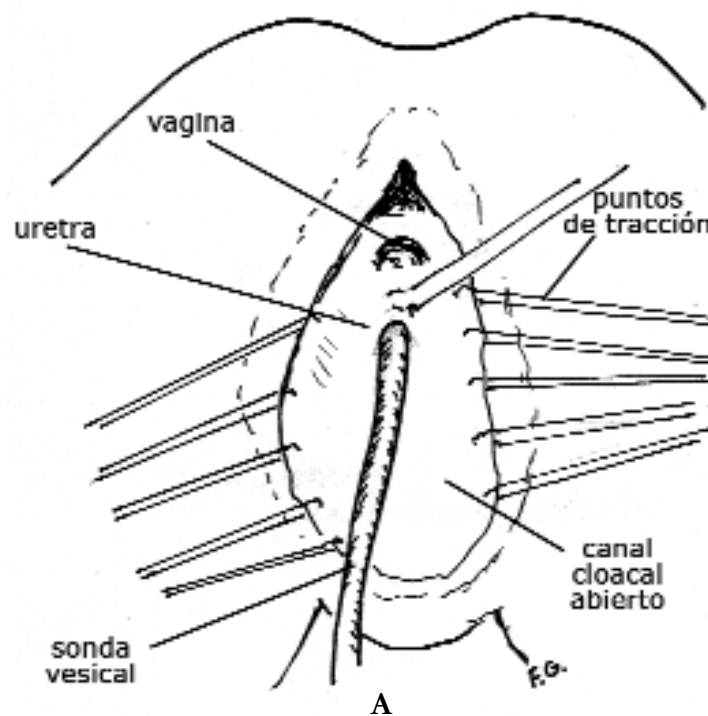


Fig. 21. Maniobra de movilización total del seno urogenital (TUM). Esquema A. Fotografía B. Se efectúa apertura del canal cloacal en su cara dorsal hasta la visualización del orificio vaginal lo que se observa en el esquema. En la foto solo se observa el tabique uretrovaginal. Se colocan múltiples puntos de reparo a ambos lados del canal cloacal.

prometer el resultado en caso de dehiscencia e infección perineal, cuyas secuela, la fibrosis, perjudica la rehabilitación de la función. Por eso la conducta aconsejada es realizar la colostomía en período neonatal y la anorectoplastia por un abordaje sagital restringido al mes de vida.

La incisión comienza ventral al coxis y se extiende alrededor de la fístula en el vestíbulo. Se colocan múltiples

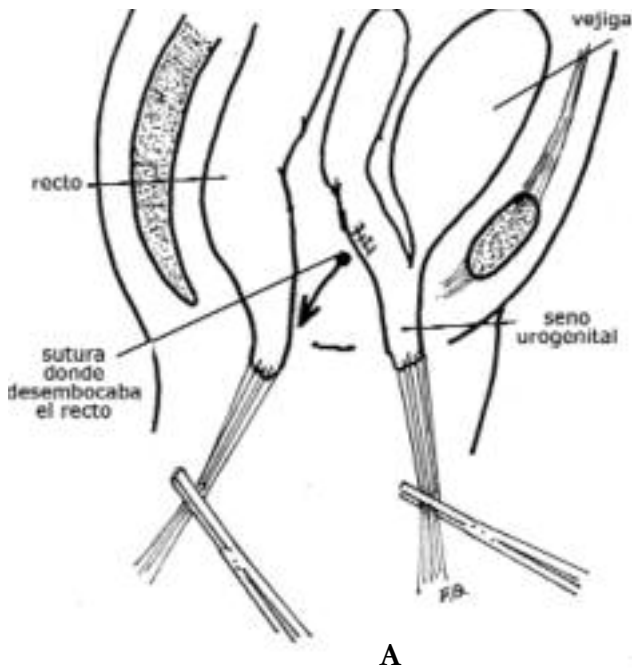


Fig. 22. Hecha la movilización en todas las caras del seno urogenital, la uretra y vagina se exteriorizan en el perineo

suturas 6/0 de reparo en la fístula para ejercer una tracción uniforme. Se disecciona la cara posterior del recto y luego las laterales cauterizando los vasos hemorroidales inferiores.

Se separa la cara anterior del recto de la pared vaginal posterior, con electrocauterio de punta fina. La pared común entre ambas estructuras debe ser separada hasta observarse la identificación clara de las paredes de la vagina y del recto. El recto debe alcanzar el ano teórico sin tracción. La técnica de la reconstrucción es la referida anteriormente¹⁴.



Fig. 23. Descenso del recto por vía laparoscópica. Nótese la preparación estéril completa y la colocación del primer trócar en hipocondrio derecho. El paciente es colocado atravesado en la camilla.

Cloaca

La reconstrucción de la cloaca es la operación más compleja de todas las MAR. Ella comienza con un abordaje sagital amplio. El recto debe ser separado de la vagina como en las fístulas vestibulares y por su parte la vagina o ambas, ya que es frecuente su duplicación, liberada de la uretra. Todas las estructuras deben ser movilizadas hasta alcanzar el periné. La relación entre la vagina y uretra es compleja, observándose muchas veces que la vagina dilatada abraza la uretra y la rodea creando fondos de saco; la separación de estas estructuras es dificultosa. La neo-uretra se crea a expensas del canal cloacal reconstruido en 2 planos con sutura reabsorbible 5 ó 6/0. La vagina una vez liberada, se desciende por detrás de la uretra, intentando que las suturas de ambos órganos no queden enfrentadas, la vagina puede ser rotada hasta 90 grados con este propósito, lo que disminuye la posibilidad de fístulas.

Sigue la creación del cuerpo perineal y la anoectoplastia¹⁵⁻¹⁶⁻¹⁷⁻²⁷.

La movilización total del senourogenital (TUM) es una maniobra descrita para el tratamiento de canales cloa-

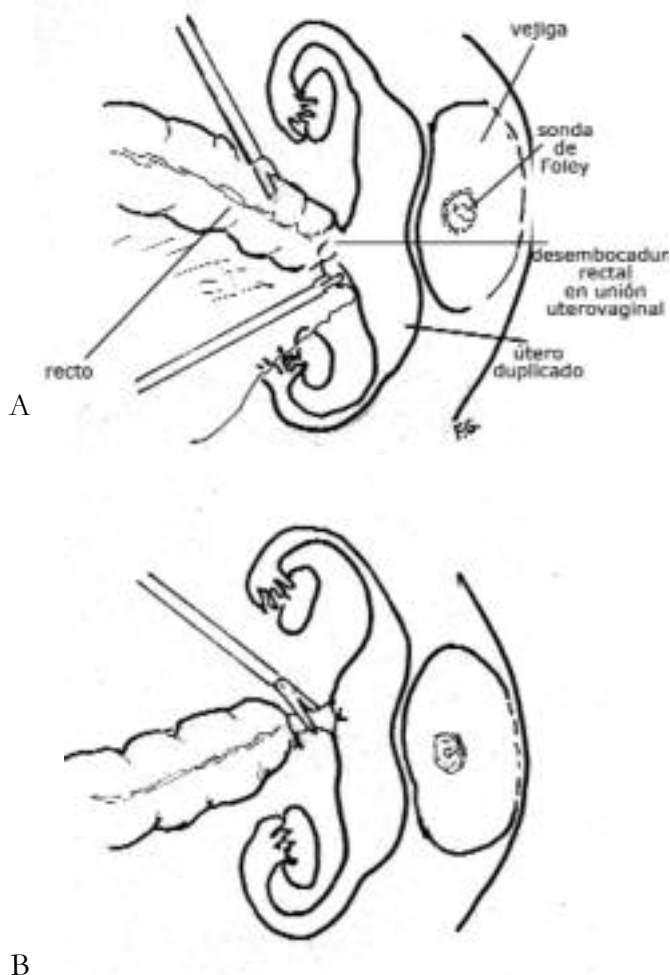


Fig. 24. (Tratamiento laparoscópico del recto intrabdominal en una cloaca. En el esquema A se libera el recto que termina formando una fístula entre ambas estructuras müllerianas. En B: la fístula ha sido ligada en sus extremos y se esta seccionando la misma.

cales de 3 cm o menores. Consiste en la disección del seno urogenital (uretra y vagina/s) sin intento de separación del tabique uretrovaginal, exteriorizando ambas estructuras juntas mediante la disección de todas sus caras comunes incluyendo la anterior (disección retropubiana). Esta maniobra tiene las ventajas de disminuir el tiempo quirúrgico y de reducir la aparición de fístulas uretrovaginales, que constituyen la complicación postoperatoria más frecuente en la disección uretro-vaginal. No es necesaria la creación de una neouretra (Figs. 21 y 22).

En las confluencias muy altas del recto (intrabdominal), es necesario un abordaje abdominal combinado.

Cuando el canal cloacal es muy largo y la confluencia vaginal muy alta, la o las vaginas no alcanzan el periné con la realización de las maniobras de disección descritas, es necesario interponer una neo-vagina confeccionada con un ansa aislada de colon o ileon para exteriorizar el tracto genital.

En las pacientes con agenesia vaginal asociada puede utilizarse la misma estrategia de reconstrucción. Otra alternativa posible es dejar el extremo distal del recto

aislándolo como neovagina y hacer la operación de descenso retro rectal con el colon sigmoides, con la técnica de reconstrucción antes descrita. Esta estrategia también puede ser utilizada en el caso de fístula rectovestibular asociada a agenesia vaginal.

La reconstrucción de la extrofia de cloaca es verdaderamente compleja necesitando de múltiples operaciones; a pesar del empeño puesto en su reparación la resultante en estos niños es una muy pobre calidad de vida.

Técnica Laparoscópica

La técnica consiste disecar el recto, tratar la fístula por vía laparoscópica y realizar el descenso rectal desde el periné a través de una incisión perineal mínima en la zona del esfínter externo. Se trata de un descenso abdominal perineal video asistido. La operación se lleva a cabo con el niño en decúbito dorsal, recurriéndose durante el tiempo perineal a la elevación de sus miembros inferiores (Figs. 23 y 24).

La preparación del paciente es la misma que en la técnica abierta para las fístulas vesicales, incluyendo en el campo estéril desde el tórax hasta los miembros inferiores. La colostomía se cubre con autoadhesivos estériles. Se utiliza óptica de 4mm, de 20 cm. y 30 grados, que se coloca en el hipocondrio derecho utilizando un trócar con camisa autoexpandible o con la técnica de colocación abierta. Se insertan luego 2 trócares operadores: uno de 3mm en flanco izquierdo para un grasper de prehensión y uno de 5 mm. con reductor a 3 mm. para la utilización del hook, la tijera y el porta-agujas, todos ellos de 3 mm. y 20cm. El port de 5 mm. facilita el pasaje de las agujas que se requieren para la sutura de la fístula.

En ocasiones es necesario colocar un punto de tracción a través de la pared para elevar la vejiga o el útero, lo que facilita la disección. Es útil recurrir simultáneamente a la cistoscopia para reconocer la fístula en caso de dudas.

Se incide el peritoneo sobre el meso sigma en las caras laterales y anterior, separando ambos uréteres y en el varón los deferentes. La disección se realiza siguiendo estrictamente al recto, liberándolo en su cara posterior hasta encontrar su afinamiento (fístula).

Se sutura la fístula con 2 o 3 puntos de hilo reabsorbible y se la secciona, previa colocación de una endoligadura en su extremo proximal para evitar la contaminación de la cavidad.

En el tiempo perineal, luego de reconocer el área del esfínter externo con electro-estimulación, se incide en dicho punto con electrobisturí de punta fina, y realizando una disección mínima hacia proximal, se introduce un trócar con camisa expansible (STEP) hacia la cavidad abdominal bajo visión laparoscópica.

La estimulación desde el periné luego de la incisión en

el punto elegido para el descenso, permite observar desde la cavidad abdominal la contracción de los músculos señalando el trayecto a seguir por el trocar; este trayecto debe ampliarse con disección roma para lograr el calibre apropiado. El descenso rectal se completa con un grasper de prehensión introducido a través del trocar perineal. La anoplastia se efectúa con la técnica de los procedimientos abiertos.

MANEJO POSTOPERATORIO

La recuperación postoperatoria es rápida luego de la operación sagital posterior; el control del dolor sólo requiere de analgésicos habituales. Rutinariamente se administran antibióticos endovenosos durante 48 horas o más según el caso.

La derivación urinaria con sonda Foley se mantiene por 72 horas luego del tratamiento de fístula recto uretral o vesical y por una semana en el de la cloaca; cuando la reconstrucción del canal cloacal ha sido muy extensa es aconsejable derivar la orina con catéter vesical supra púbico.

Dos semanas después de la operación comienza el programa de dilataciones anales con el calibre Heggar alcanzado en la cirugía. El cirujano instruirá a los padres en el procedimiento; en la mayoría de los casos ellos podrán asumir luego la colocación diaria de la bujía para mantener el diámetro. Se progresará un calibre por semana, hasta la número 14; Una vez estabilizado en dicho calibre, el tránsito puede ser restablecido, suprimiendo la colostomía. Se continúa con dilataciones diarias por 2 meses, después en días alternos, y más espaciadas durante el cuarto mes postoperatorio. Se mantendrá el control frecuente hasta observar el desarrollo de evacuaciones diarias de consistencia adecuada.

Es común la aparición de dermatitis perineal al comenzar las deposiciones, que suelen ser en los primeros tiempos desligados y frecuentes. La piel se trata extremando el cuidado de la higiene y con medicación dermatológica.

Es necesario estimular tempranamente el entrenamiento de la defecación voluntaria, sentando al niño en la bacinilla luego de las comidas; asimismo se proveerá a los padres de pautas claras de alimentación, en procura de la consistencia adecuada de las deposiciones.

En los portadores de MAR con mal pronóstico de continencia, debe implementarse desde el comienzo un programa de limpieza intestinal que procure mantenerlos limpios libres de pañales, para facilitar su adaptación social. En este grupo de pacientes las indicaciones usuales consisten en el manejo de la dieta, enemas diarios y fármacos moderadores de la motilidad colónica.

COMPLICACIONES

Las complicaciones son infrecuentes cuando se ha respetado cuidadosamente la técnica operatoria. Ocasionalmente pueden observarse infección y dehiscencia de la herida; Estas suelen obedecer a la deficiente limpieza del colon distal y/o al tratamiento descuidado de los tejidos en la operación, con injuria isquémica del recto.

La estenosis del orificio anal es la regla cuando no ha sido prevenida con dilataciones tempranas. Se convierte en una situación grave cuando el tratamiento postoperatorio se interrumpe o ha sido negligentemente realizado.

El emplazamiento ectópico del neo ano, que puede ser calificado como secuela, es consecuencia de la reconstrucción inadecuada del plano muscular.

La vejiga neurogénica es en cambio una complicación grave. En las cloacas con canal largo o en pacientes con defectos extensos del sacro ella suele ser primaria. Otras veces en cambio, la disfunción es causada por denervación traumática por la disección: cuando ésta ha sido hecha por fuera del plano quirúrgico de la línea media o ha sido excesiva.

Otras lesiones quirúrgicas graves son la injuria accidental de la uretra o la sección de los deferentes. Entre las complicaciones mediatas observamos la estenosis y/o el prolapso mucoso del neo-ano y más raramente la persistencia o recanalización de la fístula recto uretral, la estenosis o el divertículo de la uretra.

En la reparación de la cloaca las complicaciones registradas son estenosis del introito vaginal, fístula uretro vaginal o aún necrosis de la vagina; ésta última que reviste mayor gravedad, suele ser consecuencia de la devascularización sufrida en la movilización completa para el descenso.

En su mayoría las complicaciones señaladas son la resultante de fallas en las técnicas operatorias.

RESULTADOS

En la evaluación de los resultados se consideran tres aspectos esenciales: Los movimientos voluntarios del intestino, el grado de ensuciamiento y la incidencia de constipación. Estos parámetros de función a ser correlacionados con el tipo del defecto tratado, muestran que los resultados difieren sensiblemente según la variedad de MAR.

Según cifras de Peña por ejemplo, la normalidad de la motilidad intestinal voluntaria varía de un 100% en la fístula perineal y la atresia rectal, desciende apenas en la fístula vestibular y resulta eficaz en el 80% de los casos de fístula bulbar así como comprende al 70-75% de las imperforaciones sin fístula, fístula vaginal y en la cloaca; alcanza alrededor del 65% en la fístulas prostáticas y ape-

nas al 15% en las implantadas en el cuello vesical.

Algún grado de ensuciamiento ha sido observado por el mismo autor en un 57% de los pacientes de la serie en que analiza todas las variedades de MAR, si bien considera que 19% de los niños sólo presentan escapes aislados sin trastornos mayores; el 38% en cambio tiene episodios de ensuciamiento perturbadores. Según el tipo de MAR, observó que en la fístula perineal y la atresia rectal no era un problema significativo; la mayor incidencia de ensuciamiento se registró en las fístulas bulbares, prostáticas, vaginales, del cuello vesical y en las cloacas, es decir en las MAR altas.

Globalmente el 41% de los pacientes muestran buena continencia. En este grupo que incluye las fístulas perineales, la atresia y estenosis rectal, no cuenta en cambio ningún paciente con fístula vaginal o al cuello vesical, comprende al 66% de las niñas con fístula vestibular y sólo al 26% de los varones con fístula prostática.

Por el contrario se observa con frecuencia constipación postoperatoria en los pacientes con fístula vestibular ó uretro bulbar; la constipación en síntesis, se presenta raramente en los defectos altos.

En los pacientes con cloaca se distingue un mejor resultado funcional en aquellas con canal corto y sacro normal de las que presentaron un canal mayor de 3 cm. y el sacro displásico, en las que la recuperación funcional es pobre.

La asociación de agenesia total del sacro en las MAR configura el peor pronóstico funcional.

En la extrofia de cloaca las posibilidades de recuperación funcional véscico uretral y rectal son mínimas.

COMENTARIOS SOBRE LA TÉCNICA LAPAROSCÓPICA

Considerando que entre el 10 y el 15% de las MAR requerirán del acceso abdominal para el descenso (fístulas vesicales o cloacas con recto intra abdominal), el procedimiento laparoscópico reemplazando a la laparotomía parece auspicioso, a condición de contarse con suficiente experiencia en su práctica tanto como en el manejo de las MAR¹⁰⁻¹².

Es cuestionable su utilización en MAR altas en varones, ya que omite el acceso sagital posterior de indiscutible utilidad para el reconocimiento de las estructuras musculares y su reconstrucción. Georgeson propone el tratamiento laparoscópico basado en el criterio de que en fístulas vesicales y prostáticas el pronóstico funcional no parece depender de la calidad de la reconstrucción sino de la alta incidencia de displasia sacra y defectos de inervación asociados.

No parece apropiado tampoco el tratamiento laparoscópico de fístulas de uretra bulbar cuando el acceso sagital

posterior, cuyos resultados funcionales son muy buenos, es menos invasivo que la disección laparoscópica desde el abdomen.

Nuestra experiencia laparoscópica en niñas con MAR está limitada a 9 casos de cloaca y otra con fístula vaginal y recto alto.

Observamos que en un canal común largo y confluencia vaginal alta, es necesario asociar el acceso sagital para un correcto descenso.

La visión laparoscópica junto con endoscopía del canal cloacal resultó valiosa

en la definición de anomalías genitales en MAR atípicas, facilitando en estos casos su mejor reparación¹⁷.

En el seno uro-genital la movilización de las estructuras y el descenso laparoscópico por vía perineal (TUM) resultó posible en cloacas con recto alto y seno uro-genital intermedio, prescindiéndose del acceso sagital.

La operación video asistida no ofrece beneficios en una cloaca baja, similar a la fístula recto vestibular, ni en presencia de rectos muy dilatados que necesitarán afinamiento.

Algunos autores proponen el reemplazo del procedimiento sagital por el laparoscópico; en nuestra opinión convendría esperar a que los resultados a largo plazo justifiquen el cambio de estrategia.

EVALUACION Y MANEJO DE LOS DESÓRDENES FUNCIONALES POST OPERATORIOS

Una apreciable proporción de los niños tratados por una MAR, adquieren continencia fecal entre los 30 y 36 meses, si la reparación del defecto y el restablecimiento del tránsito colónico se han realizado en el primer año de vida.

La excepción son aquellos con déficit funcional de origen neurológico.

Se consideran como signos de buen pronóstico la presencia del sacro íntegro y un buen desarrollo de los planos musculares en lo que depende de la anatomía; en lo funcional una vez reparada la malformación, son elementos promisorios la emisión de una a tres deposiciones diarias sin ensuciamiento, el progresivo reconocimiento de sensación defecatoria y la continencia urinaria. Cuando la recuperación funcional en el post operatorio mediato es deficiente, el pronóstico es malo con bajas posibilidades de mejorar con el paso del tiempo.

Como se ha mencionado, las secuelas más importantes observadas luego de la corrección de una MAR son la constipación rebelde, el ensuciamiento o "soiling" y la ausencia de movimientos defecatorios voluntarios que delatan la inercia rectal (ectasia)²⁵.

CONSTIPACIÓN

La constipación es esperable luego de restablecido el tránsito con el cierre de la colostomía, particularmente en los defectos bajos o perineales. La misma debe ser tratada aún en pacientes con pañales, ya que sin tratamiento condiciona la dilatación progresiva del recto con hipomotilidad e impactación desarrollando megarrecto secundario.

Para su alivio en primer lugar se recurre a dietas con alto contenido en fibras, la administración de laxantes como lactulosa o aceite mineral y finalmente al enema evacuante si no se obtiene la eliminación fecal diaria de un volumen suficiente.

En algunos pacientes la constipación parece aliviarse espontáneamente con el crecimiento y la maduración, mejorando la función evacuatoria hasta alcanzar cierta normalidad, especialmente si se han evitado los factores que llevan a la instalación de megarrecto inerte. Por ello reviste importancia el tratamiento activo de la constipación desde las etapas iniciales del postoperatorio.

El recurso del "bio-feedback", programa de entrenamiento en el reconocimiento sensorial y la coordinación motriz, suelen ser de ayuda ante las dificultades de algunos niños en la rehabilitación funcional².

MEGARRECTOSIGMA

Una cierta proporción de pacientes con MAR de natural buen pronóstico con reparación quirúrgica adecuada, cuyo neo ano ha sido bien implantado, presentan constipación severa y ensuciamiento; en ellos se desarrolla la progresiva dilatación del recto-sigma, fácilmente documentada por el estudio radiológico contrastado. El mega recto - sigma suele ser el agravamiento de una condición congénita y se incrementa con el tiempo, por lo que en estos casos cabe plantear su extirpación en los primeros años de vida. La operación consiste en la resección más amplia posible del intestino dilatado, conservando el segmento distal del recto, reconstruyéndose la continuidad con anastomosis término - terminal. Los resultados son buenos observándose la mejoría funcional que permite a estos niños reducir la dependencia de los enemas⁸⁻²⁶.

ENSUCIAMIENTO (SOILING)

El ensuciamiento en un paciente que había desarrollado defecación voluntaria en el postoperatorio es un síntoma de constipación severa; el escurrimiento de materia fecal líquida se debe a impactación rectal. En general estos casos responden bien a un prolongado tratamiento de limpieza mecánica y a un estricto programa de entrenamiento en el manejo de la defecación. Deberá con-

trolarse la evolución al mega recto sigma, en cuyo caso podrá necesitarse, como se ha dicho, de una conducta más agresiva.

INCONTINENCIA FECAL POSTOPERATORIA

Los pacientes con movimientos defecatorios involuntarios y soiling son considerados incontinentes. Esta secuela es esperable en los niños portadores de MAR de mal pronóstico, afortunadamente una minoría.

En estos casos se indica un programa de enemas, dieta y medicación. Sin embargo el manejo de esta situación no resulta fácil: estos niños manifiestan con el tiempo una resistencia creciente a la indicación crónica de enema diaria. El desarrollo reciente de procedimientos para realizar la enema anterógrada han representado un sensible avance. Para ello Malone propone la utilización del apéndice abocado como apendicostomía; posteriormente Chait propuso una nueva técnica, ideando un dispositivo que implanta en el ciego con el auxilio de instrumentación intraluminal. Los resultados del lavado anterógrado se han mostrado verdaderamente útiles para mejorar la calidad de vida de estos niños permitiéndoles con una irrigación diaria permanecer limpios por largas horas, evitándoles el enema rectal¹¹⁻²³⁻³¹⁻³⁴⁻³⁶.

No contamos hasta el momento con otros recursos quirúrgicos para mejorar la continencia en estos pacientes.

Hay sin embargo un grupo de niños con incontinencia postoperatoria que se benefician con la reoperación: se trata de aquellos casos con sacro íntegro y buena musculatura perineal que reconocen sensación defecatoria. En ellos se reconoce casi con certeza la secuela de una operación inadecuada. Cuando el neo ano ha sido confeccionado por fuera del esfínter externo, hecho evidente al examen físico y confirmado por electroestimulación, la reoperación estará indicada. El procedimiento consiste en remover cuidadosamente el neo ano, identificar con estimulación farádica el esfínter externo y a continuación implantar el ano en el punto en que se observa la respuesta contráctil concéntrica. Si el músculo no resultó muy dañado en la operación previa, habitualmente se obtiene la mejoría funcional.

BIBLIOGRAFÍA

1. BEN-CHAIM J, MATHEUS RI, GEARHART JP: La extrofia de cloaca. Su anatomía, manejo y seguimiento. *Rev Cir Inf*: 1998; 8,2; 67-74.
2. BERQUIST WE: Biofeedback therapy for anorectal disorders. *Semin Pediatr Surg*. 1995; 4; 48.
3. BOEMERS TM y colab.: Urodynamic evaluation of children with the caudal regression syndrome. *J Urol*: 1994; 151: 1038.
4. COHEN AR: The mermaid malformation : cloacal extrophy and occult spinal dysraphism. *Neurosurgery* 1991; 28, 834.
5. CURRARINO G, COLN D, VOTTELER T: Triad of anorectal, sacral and pre sacral anomalies. *Am J Roentgenol* 1981; 137: 395.
6. DE VRIES P, PEÑA A: Posterior sagital anorectoplasty. *J. Pediatr Surg*. 1982; 17: 638-543.
7. DAVIDOFF AM y colab.: Occult spinal dysraphism in patients with anal agenesis. *J Pediatr Surg*: 1991; 26; 1001.
8. DI BENEDETTO V, SOLANA J, BAILEZ MM, MARIN A: Megarrectosigma asociado a malformación ano-rectal: *Rev Cir Inf*: 2001; 11, 4. 235-238.
9. DONALDSON J, BLACK CT, y colab.: Ultrasound of the distal pouch in infants with imperforate anus. *J Pediatr Surg*: 1989; 24; 465.
10. ETTAYEBI E, BEHAMOU M: Anorectal malformation: Treatment by laparoscopy. *Ped & Innov Techn*: 2001; 5: 208-213
11. GAUDERER M, DECOU JM, BOYLE JT: Sigmoid irrigation tube for the management of chronic evacuation disorders. *J Pediatr Surg*: 2002; 37,3 : 348- 351.
12. GEORGESON KE, INGE TH, ALBANESE CT: Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus- A new technique. *J Pediatr Surg*: 2000; 35 :927-931.
13. HEINEN FL: Táctica de la colostomía en los niños con ano imperforado (análisis de 184 pacientes). *Actas del XII Congreso Latinoamericano de Proctología*: 1991; T 1: 194-2001.
14. HEINEN FL: The surgical treatment of low anal defects and vestibular fistulas. *Seminars in pediatric surgery* 1997; 6,4:204-216.
15. HENDREN WH: Repair of cloacal anomalies. *Curr Tech J Pediatric Surg*: 1986; 21:1159
16. HENDREN WH: management of cloacal malformation: *Seminars in Pediatric Surgery*: 1997; 6; 4: 217-227
17. IWANAKA T, ARAI M, KAWASHIMA H y colab.: Laparoscopically assisted anorectal pull-through for rectocloacal fistula. *Pediatric Endosurgery & Innovative Techniques*: 2002; 6 :261-267.
18. KLUTH D, HILLEN M, LAMBRECHT W: The principles of normal and abnormal hindgut development. *J Pediatr Surg*: 1995; 30, 1143.
19. KLUTH D, LAMBRECHT W: Current concepts in the embryology of anorectal malformations. *Seminars in Pediatric Surgery* 1997; 6,, 4: 180-186.
20. LARSEN WJ: Development of the urogenital system. In *Human Embryology*. New York, Churchill Livingstone eds. 1993; 235.
21. LERONE M, BOLINO A, MARTUCCIELLO G: The genetics of anorectal malformations. *Seminars in Pediatric Surgery*. 1997; 6,4: 170-179.
22. MARTINS JL, PINUS J: Anomalías anorrectales: evaluación de resultados de su tratamiento quirúrgico en 162 niños tratados de 1986 a 1999.: *Rev Cir Inf*: 1999; 9: 4, 221-226.
23. MALONE PS, RANSLEY PG, KIELY EM.: Preliminary report. The antegrade continence enema. *Lancet* 1990; 336: 1217.
24. PAIDAS CN, PEÑA A: Rectum and anus: en *Surgery of infants and children*. Cap 83: 1323-1362. Lippincott-Raven eds. Philadelphia 1997.
25. PEÑA A: Imperforate anus and other hindgut malformations. *Seminars in pediatric surgery*: 1997; W B Saunders Co. Philadelphia.
26. PEÑA A, El BEHERY M: Megasisigmoid: a source of pseudoincontinence in children with repaired anorectal malformations. *J Pediatr Surg*. 1993; 18: 199.
27. PEÑA A: The surgical management of persistent cloaca: results in 54 patients treated with a posterior sagital approach. *J Pediatr Surg*: 1989; 24; 590.
28. RATAN SK, RATTAN KN, PANDEY RM, MITTAL A, MAGU S, SODI PK: Associated congenital anomalies in patients with anorectal malformations- A need for developing a uniform practical approach. *J Pediatr Surg*: 2004; 39,11: 1706-1711
29. RICH MA, BROCK WA, PEÑA A: Spectrum of genitourinary malformations in patients with imperforate anus. *Pediatr Surg Int*: 1983; 3: 110.
30. SACHS T y colab.: Use of MRI in evaluation of anorectal anomalies. *J Pediatr Surg*: 1990; 25; 817.
31. SHANDLING B, CHAIT PG, FORREST RICHARDS H: Percutaneous cecostomy: a new technique in the management of fecal incontinence. *J Pediatr Surg*: 1996; 31, 4: 534-537.
32. SHAUL DB, HARRISON E: Classification of anorectal malformations- initial aproach, diagnostic test, and colostomy. *Seminars in Pediatric Surgery* : 1997; 6, 4: 187-195.
33. SHELDON C: Occult neurovesical dysfunction in children with imperforate anus and its variants. *J Pediatr Surg*. 1991; 26; 49.
34. STANTON MP, SHIN MY, HUTSON JM: Laparoscopic placement of the Chait cecostomy device via appendicostomy. *J Pediatr Surg*: 2002; 37,12: 1776-1777.
35. STEPHENS D, and SMITH E D: *Ano-rectal malformations in children*. Year book Medical Publishers. Chicago, 1971.
36. TACKETT LD, MINEVICH E, BENEDICT JF, WACKSMAN J, SHELDON CA: Appendiceal versus ileal segment for antegrade continence enema. *J Urol*: 2002; 167, 683-686.
37. WILKINS S, PEÑA A: The role of the colostomy in the management of anorectal malformations. *Pediatr Surg Int*: 1988; 3; 105.