

11210



Universidad Nacional Autónoma de México

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

MALFORMACIONES ANORECTALES

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE

ESPECIALISTA EN CIRUGIA PEDIATRICA

P R E S E N T A E L

DR. LUIS IGNACIO VILLAMIZAR DURAN

MEXICO, D. F

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

1982



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

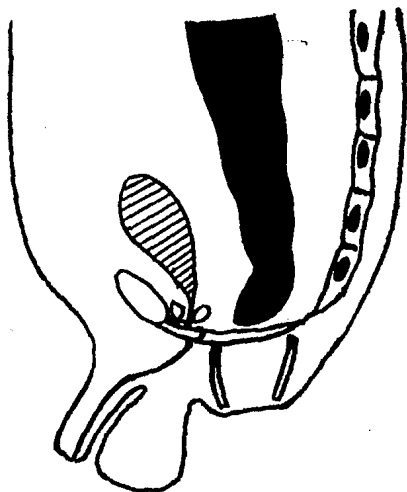
Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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

C O N T E N I D O

	Página
INTRODUCCION	1
EMBRIOLOGIA	5
ANATOMIA Y CONTINENCIA NORMALES	9
CLASIFICACION	15
DIAGNOSTICO E INVESTIGACIONES	18
MATERIAL Y METODOS	25
RESULTADOS Y DISCUSION	26
a) Edad y Peso	29
b) Tipo de M.A.R.	30
c) Variedad de Malformaciones	32
d) MAR Bajas	33
e) MAR Altas e Intermedias	34
f) Fístula Urinaria	38
g) Vejiga Neurogénica	39
h) Malformaciones Asociadas	40
i) Continencia	48
j) Manometría	48
k) Resultados - Continencia	49-51
l) Kottmeier y Gracilis	51
m) Tratamiento Médico	53
n) Complicaciones y Mortalidad	54
o) Resumen y Conclusiones	57
p) Bibliografía	60

Malformaciones anorectales: Experiencia del Hospital Infantil
de México, de los años 1970 a 1981



DIRECTOR DE TESIS

DR. NICOLAS MARTIN DEL CAMPO

MALFORMACIONES ANORECTALES

INTRODUCCION

Considerables emociones se originan en el proceso de adaptación del hombre en sociedad. El éxito en el tratamiento es logrado por el niño y por los padres.

Contrariamente, un niño que es incontinente debido a defectos anatómicos, sufre muchas perturbaciones al ser ridiculizado por sus semejantes que lo obligan al abandono escolar y de una vida normal.

El cirujano que cuida al niño con anomalías anorrectales tiene una tremenda responsabilidad y el éxito o la falla no son medidos por la sobrevivencia sino por resultados funcionales a largo tiempo, que le proporcionen al niño bienestar y le permitan integrarse plenamente a la sociedad.

HISTORIA

Debido al fácil exámen del área anal, las malformaciones anorrectales aparecen en los escritos desde los más remotos tiempos.⁽¹⁾ Sin embargo correspondió a un cirujano griego Paulus Aegineta, reportar en el siglo siete antes de Cristo.

El logró una conducta anorectal efectiva mediante una inci -
sión en la piel perineal, continuando luego con dilataciones
periódicas.

Dieffenbach transplató una fístula recto-vestibular -
al periné en 1826, pero su avance fué generalmente captado -
por otros cirujanos de esa época. Amussat, en Francia dió un
significante paso en 1835; él abordó el saco rectal ciego a
través del periné, movilizó y lo unió a la piel, ideando de -
ésta manera la anoplastia. (2)

En 1856 ocurrió el segundo evento más importante en la
cirugía de anomalías anorectales, cuando Chassaignac, otro -
cirujano francés, empleó una colostomía como un procedimiento
preliminar, luego introdujo una gufa a través del estoma dis-
tal, facilitando el abordaje perineal más exacto.

La utilización de la colostomía para solucionar los -
problemas obstructivos en el período de recién nacido, tam -
bién fué un adelanto en la solución de éstos problemas. Poste
riormente el abordaje presacro de Kraske en 1800, fué adopt-
ado exitosamente en la cirugía anorectal pediátrica. En el Bri
tish Medical Journal de 1880, McLeod teorizó la posibilidad
de un descenso abdominoperineal en un tiempo. Sin embargo fué
hasta 1886 por Hadra cuando se realizó por primera vez éste -
procedimiento.

Siguió a ésto un gran período de tiempo durante el -
cual la operación abdominoperineal en dos tiempos fué popular

para la mayoría de los cirujanos de la época.

En 1948 Rhoads⁽³⁾ y Cols, reenfatizaron en el procedimiento abdominoperineal en un tiempo en el período neonatal, concebido por Mc Leod.

En América éste fué el método de elección en los siguientes 15 años.

Aunque el trabajo de Stephens en Australia, fué publicado en 1953, los cirujanos americanos no llegaron a estar completamente seguros de éste método hasta 1960. Stephens pregónó el abordaje sacro, con directa visualización del saco rectal ciego y el músculo puborectalis, seguida por el descenso de un segmento colónico por dentro del anillo muscular formado por el puborectalis.

Romualdi y Soave en Italia y Rehbein⁽³⁾ en Alemania, contribuyeron con técnicas diferentes al avance de la cirugía anorectal alrededor de 1960.

Kiesewetter⁽⁴⁾ combinó los conceptos de Stephens con técnicas de cirujanos europeos, ideando de esta forma un descenso más fisiológico para producir un resultado satisfactorio desde el punto de vista de la continencia.

La mayoría de los cirujanos realizan ahora éste procedimiento en dos tiempos, en caso de malformaciones altas, estableciendo una colostomía en el período neonatal y practicando la corrección definitiva posteriormente.

Dada la frecuencia de esta patología, de tratamiento específico del cirujano pediatra y lo complejo de su manejo, aunado a la experiencia del hospital desde su fundación, con material valioso para obtener un mejor conocimiento de estas anomalías, nos proponemos revisar la experiencia recopilada durante los últimos 12 años y las evoluciones en su manejo, para finalmente valorar la eficacia de nuestros tratamientos multidisciplinarios orientados a proporcionar al niño con malformación anorectal un bienestar mediante una continencia adecuada.

EMBRIOLOGIA

Diferencias de opinión se han originado entre embriólogos, en cuanto al desarrollo embriológico normal, debido a - que las deducciones deben ser hechas de acuerdo a procesos dinámicos y no estáticos.

El cirujano que tenga algún conocimiento de embriología, estará mejor preparado para entender relaciones entre el ano y el recto con las estructuras anatómicas vecinas.

Los principales eventos en el desarrollo del ano y recto, ocurren entre la cuarta semana de vida fetal y el sexto - mes de vida fetal, o sea entre 4 y 200 mm. de longitud. (5)

El recto superior y el sigmoide se derivan del intestino medio, el cual en el embrión de 4 mm. junto con el alantodis y el conducto mesonéfrico forman la cloaca. La división - de la cloaca forma la porción del recto que se extiende de la parte superior del canal anal a la reflexión peritoneal.

La falla en la división de la cloaca en el tracto urogenital y el recto, resulta en anomalías altas e intermedias. (27)

En el embrión de 5 mm. la cloaca se extiende caudalmente en el embrión sobre la superficie ventral del cuerpo, la - membrana cloacal representa una delgada área donde el endo y

ectodermo se fusionan sin intervención del mesodermo.

A medida que el embrión se desarrolla, esta membrana cloacal se mueve posterior e inferiormente.

El septum ururectal divide la cloaca en recto y tracto urugénital por dos procesos. (3) El primero, hay un crecimiento hacia abajo del tejido mesoblástico en dirección caudal; éste es el septum de Torneaux, el cual termina su crecimiento hacia abajo a nivel de verum montanum o del tubérculo mulle-riano. Este punto es de gran importancia debido a que es aquí donde la gran mayoría de fistulas rectouretrales ocurren en el hombre. (6)

Abajo de este punto, el septum urorectal consiste de un crecimiento hacia adentro de mesenquima, en una dirección lateral, el cual se fusiona en la línea media; ésta es la llamada hoja de

La membrana cloacal, la cual comienza en la parte ventral del cuerpo, migra posteriormente hasta llegar a estar profundamente en el periné en un reforzamiento del mesodermo.

El proceso final de partición del ano del trayecto urogenital es una combinación del crecimiento del septum urorectal y septum uroanal, y el crecimiento hacia adentro de las hojas genitales. El tubérculo genital, el cual llega a ser el fallo, es anterior. En el hombre, las hojas genitales internas se fusionan cubriendo la porción posterior del seno urogenital, formando la uretra bulbar y peneana.

En la mujer esas hojas forman los labios menores. Las hojas genitales externas se fusionan caudalmente y en el hombre forman el escroto y el rafé perineal medio, mientras que en la mujer forman los labios mayores.

El conducto mulleriano da origen a la parte superior de la vagina y órganos genitales internos femeninos. Como los elementos Mullerianos descienden, separan el tracto urinario y genital y desembocan en el espacio abierto entre los levantamientos genitales.

La elongación de las hojas genitales y la fusión de los tubérculos anales cerca del ano completa la separación del ano y recto del tracto genitourinario.

Una depresión en el ectodermo del hundimiento anal llamado proctodeo, se invagina, continuándose hasta unirse con el lumen rectal, por la ruptura de la membrana anal, lo que sucede en el embrión de 3 mm.

Las anomalías bajas e intermedias representan un falla en la migración posterior del ano lejos del seno urogenital. (3) Esto explica las relativamente raras fistulas recto bulbar en hombres y las comunes fistulas anovestibular y anoperineal en la mujer. En ambos sexos, la simple falla de degeneración de la membrana anal resulta en agencia anal sin fistula.

Los efectos en la septación de la cloaca llevan a anomalías altas en la mujer, que son extremadamente raras en comparación con la frecuencia de fistulas rectovesicales o recto-

uretrales en el hombre. (8)

Hay mucha variedad de defectos cloacales en los cuales el recto, la vagina y uretra forman un canal común.

Una importante observación es la frecuente asociación de la falla de fusión de los conductos mullerianos llevando a útero bicorne y vagina septada o separada con la lesión de cloaca en la mujer. (3)

Stphens ofrece la siguiente explicación para ésta obvia diferencia sexual en incidencia de anomalías altas. (3)

El descenso del conducto mulleriano en la mujer ocurre mucho después de la partición de la cloaca por el septum genital. Si la partición falla en la mujer, los conductos mullerianos descienden sobre la cloaca no dividida y la llevan al periné. Entonces el recto es llevado con el descenso de los conductos mullerianos hasta cerca del periné.

ANATOMIA Y CONTINENCIA NORMALES

El control de esfínteres actual o potencial, es la primera consideración, al tratar las malformaciones de ano y recto.

El éxito depende del conocimiento de la anatomía y funcionamiento de cada una de la estructuras del canal anal, esfínteres, diafragma pélvico e inervación pélvica. Por lo tanto haré una descripción breve de estas regiones con el fin de comprender posteriormente el procedimiento quirúrgico y la continencia como objetivo principal.

El epitelio del canal anal cambia abruptamente a nivel de la línea pectinada, de la piel del ano a la mucosa rectal, de estratificado escamoso a estratificado columnar. Esta línea también demarca el nivel de la parte profunda del esfínter externo, el límite más bajo del anillo puborectal y la unión del tercio superior con los dos tercios inferiores del esfínter interno. (15)

El canal anal está rodeado por esfínteres voluntarios e involuntarios entrelazados, los cuales proporcionan un fino grado de control al paso de gases y heces.

El esfínter interno es una extensión y engrosamiento -

de la capa circular interna de la pared intestinal. Se extiende justo abajo de la mucosa del intestino distal a la línea pectinada. Este músculo es el más importante factor en la resistencia anorectal a la defecación ya que si está normalmente contraído ocluye el canal anal. Esto ha sido demostrado midiendo los potenciales eléctricos de este músculo y la pared intestinal. El esfínter interno se relaja en respuesta a la distensión rectal al iniciar el acto de la defecación.

Aunque el esfínter interno es una continuación de la pared rectal, contiene pocas células ganglionares, respondiendo en cambio a fibras colinérgicas y adenérgicas.

El diafragma pélvico que consiste de grupo muscular, fascial y fibroso unidos a la pelvis ósea, sosteniendo las vísceras abdominales y proporcionando la musculatura voluntaria esencial para la completa continencia.

El elevador del ano se origina en la pelvis y converge en una cuerda en forma de embudo entre el canal anal y el recto. El músculo elevador, particularmente puborectalis, se entrelaza con las fibras más profundas del esfínter interno, especialmente en la parte posterior. El elevador del ano está sujeto a variaciones normales, pero en la mayoría de los casos las fibras más superiores corresponden al pubocoxígeo y al ileocoxígeo. ⁽⁹⁾

Las fibras puborectales forman el más importante componente del anillo anorectal y comprende el más importante de -

las anomalías anorrectales.

El puborectalis⁽¹⁰⁾ se origina de la parte anterior del pubis y pasa cerca de la uretra en los hombres y de la vagina en las mujeres, justamente posterior al recto. Este músculo forma un anillo o cincha alrededor del recto, casi en ángulo recto a la unión anorrectal. Está íntimamente unido al recto e inferiormente está íntimamente unido a las fibras profundas de esfínter externo.⁽¹⁹⁾ El puborectalis puede empujar la pared posterior del recto contra el pubis, ejerciendo una fuerte fuerza lateral. Las fibras del puborectalis se originan más lateralmente en la mujer. Radiológicamente, el borde superior del elevador del ano corresponde a la línea pubocoxígea. El límite inferior del puborectalis se extiende justo abajo del punto más inferior del isquion.

La fascia de Waldeyer es un septum extraperitoneal el cual se une en la parte superior con el elevador del ano. Inferiormente llega a continuarse con el septum rectovesical y la línea blanca de la fascia pélvica. La fascia lleva el plexo nervioso pélvico, derivados de los nervios hipogástricos y de la cadena simpática sacra.⁽¹⁸⁾

La continencia depende de la existencia de un arco nervioso intacto, entre los receptores sensitivos dentro del canal anal y la musculatura pélvica, así como el sistema nervioso central y las terminaciones nerviosas en los músculos que controlan la continencia.⁽¹⁷⁾

Hay una gran cantidad de terminaciones nerviosas en el canal anal, así que tales estructuras como los corpúsculos de Meissner y los órganos de Krause, juegan un papel muy importante en los aspectos más discriminatorios y sensitivos de la continencia. (11) (13)

Al pasar la materia fecal a través del intestino se produce una excitación sobre los receptores de presión y quimio receptores. Este estímulo origina una contracción de la musculatura proximal y una relajación simultánea de la musculatura distal que ocasionan el desplazamiento de la materia fecal en sentido oral anal. (12) (14)

Este reflejo peristáltico (reflejo de inhibición intestinointestinal) es mediado por la porción parasimpática de los ganglios pélvicos. Las neuronas parasimpáticas preganglionares liberan acetil colina excitando a las células ganglionares del intestino; por el contrario la influencia simpática a través del ganglio mesentérico inferior ejerce una acción inhibitoria sobre las células ganglionares provocando una disminución del peristaltismo.

Una influencia adrenérgica directa a través de receptores alfa o beta, no tiene ninguna acción importante sobre el peristaltismo; sin embargo los esfínteres del tracto gastrointestinal, en éste caso el esfínter interno del ano, se ven influenciados en forma importante por ambos receptores.

El tono del esfínter interno del ano, se mantiene por

la estimulación de los receptores alfa adrenérgicos, que en esta región son particularmente frecuentes en contraposición con los receptores beta, cuya frecuencia en esta zona es igual a la del resto del intestino.

La estimulación de los receptores beta adrenérgicos produce relajación del esfínter interno del ano.

Se ha comprobado por diversos investigadores que la estimulación colinérgica directa sobre las fibras del esfínter interno del ano no tiene acción importante.

Los segundo, tercero y cuarto segmento sacro de la médula espinal son responsables de la sensación cutánea perineal, así como de la sensación del recto, ano, vejiga y uretra. (3)

Los nervios simpáticos se originan de los segmentos lumbares 2, 3 4. Estos más los nervios parasimpáticos del 2 y 3 plexos sacros de la peristalsis organizada a través de los plexos mientéricos dentro de la pared intestinal.

Ramas del 3 y 4 nervios sacros inervan en forma importante el músculo elevador del ano. Ellos cursan lateralmente en la facia de Waldeyer.

Los nervios pudendos también cursan lateralmente para inervar el elevador del ano.

Afortunadamente el músculo elevador continuará la función con sólo la tercera vertebra sacra intacta. (16)

Los plexos nerviosos sacros están estrechamente aplicados a la pared del intestino y a las paredes lateral y posterior de la vejiga. Cuando el intestino no ha descendido a través del elevador del ano, esos nervios, cursan más hacia la línea media y son más vulnerables de daño durante la intervención quirúrgica.

En resumen, es importante anotar que el principal elemento en la continencia es el fascículo puborectal, ⁽¹⁸⁾ el cual debe ser conservado al igual que la inervación, durante el acto quirúrgico, y recordar que las malformaciones anorectales también se acompañan de hipoplasia de los músculos esfinterianos, pélvicos y perineales.

CLASIFICACION

La apariencia del periné desprovisto de un orificio anal, ha tradicionalmente sugerido el nombre de "Ano Imperforado", un término que ha complicado y oscurecido las anomalías de esta región.

Es inapropiado por el gran número de malformaciones del ano y recto, que no son imperforados sino que se comunican ya sea con el tracto urinario o genital o abiertas a la piel del periné.

En mayor o menor grado, las malformaciones comprenden un mal desarrollo del ano o recto o ambas estructuras, por lo cual el término de malformación Ano Rectal debería ser más apropiado.

Siguiendo la importante contribución de Ladd y Gross en 1934,⁽²⁰⁾ la mayoría de los autores americanos adoptaron su clasificación (tipos I-II-III-IV).

En otros países, estimulados por los conceptos de Dennis Browne, otras clasificaciones fueron adoptadas. Estos conceptos modificados por los estudios de Stephen llevaron a obtener una clasificación que relaciona las anomalías con principios embriológicos. Este fué el primer paso en la estructura

ción de una clasificación adecuada.

Debido a las discrepancias antes anotadas, Stephens y -
Smith en 1963⁽²²⁾ publicaron su clasificación y finalmente en
marzo de 1970 en el Royal Children's Hospital en Melbourne, -
cerca de 200 cirujanos pediátras de 27 países definieron la -
terminología y adoptaron la clasificación internacional actualmente
vigente. (23)

MALFORMACIONES ANO-RECTALES: CLASIFICACION INTERNACIONAL

HOMBRES

MUJERES

A- Bajas

1. En el sitio anal normal
 - a) Estenosis anal
 - b) Ano cubierto completo

1. Igual
 - a) Igual
 - b) Igual

2. En sitio perineal
 - a) Ano cubierto incompleto
 - b) Ano perineal anterior

2. Igual
 - a) Igual
 - b) Igual

B- Intermedias

1. Agencia anal
 - a) Sin fistula
 - b) Con fistula recto-bulbar

3. En sitio vulvar.
 - a) Fistula anovulvar
 - b) Fistula anovestibular
 - c) Ano vestibular

2. Estenosis Anorectal

1. Agencia Anal
 - a) Sin fistula
 - b) Con fistula
 - 1) Rectovestibular
 - 2) Recto-vaginal baja

C- Altas

1. Agencia Anorectal
 - a) Sin fistula
 - b) Con fistula
 - 1) Rectouretral
 - 2) Rectovesical

2. Estenosis Anorectal

2. Atresia Rectal

1. Agencia Anorectal
 - a) Sin fistula
 - b) Con fistula
 - 1) Rectovaginal alta
 - 2) Rectocloacal
 - 3) Rectovesical

D- Miscelánea

- 1) Membrana anal imperforada
- 2) Extrofia de cloaca
- 3) Otras

2. Atresia Rectal

DIAGNOSTICO E INVESTIGACIONES

Las decisiones en cuanto al manejo inicial del recién nacido con malformación anorectal, pueden ser tomadas de una exacta determinación del tipo y nivel de la anomalía. Con tal información una decisión puede entonces ser tomada ya sea realizando una operación perineal primaria en el período neonatal, como en la mayoría de la anomalías, o realizar una colostomía para posteriormente practicar la corrección definitiva.

Mucha de esta información puede ser obtenida mediante observación clínica y estudio radiológico, pero en ocasiones es necesario practicar estudios complementarios. No debemos practicar ninguna operación hasta no estar seguros del tipo de malformación.

Tres evaluaciones deben ser hechas:

- 1) Nivel de la malformación en relación a los esfínteres musculares y el sitio de cualquier comunicación fistulosa.
 - 2) La integridad de los esfínteres y su inervación.
 - 3) Las malformaciones asociadas que pueden afectar la sobrevivida.
- 1) ^a Evaluación del nivel de la anomalía y de la fístula en relación con los esfínteres en el recién nacido:

Se utilizan los siguientes procedimientos:

- a) Exámen clínico.
- b) Invertograma.
- c) Presencia de gas en otras visceras.
- d) Medio de contraste en fístulas, tracto urinario o intestino.
- e) Endoscopia.

a) El diagnóstico clínico:

La valoración clínica es de gran utilidad en el diagnóstico de estas anomalías y difiere de hombres a mujeres. (3)

Hombres: a) Un orificio visible externamente en el periné predice una anomalía baja excepto en la atresia rectal. Se observará además si existe ano localizado en sitio normal o anterior, como en el caso de ano perineal anterior o si el ano está estenótico o cubierto o también si termina en el periné como un trayecto fistuloso. Hay que recordar las anomalías bajas que ocluyen la luz anal, como membrana anal completa o en forma parcial, como en el ano cubierto.

b) Cuando no se identifica orificio perineal, casi siempre se trata de una anomalía alta, pero existe la excepción en caso de una malformación baja como el ano cubierto completo.

Es útil además valorar la persistencia de fístula, al -

comprobar salida de meconio por la uretra o en caso contrario la ausencia de fístula sin descartar la posibilidad de bloqueo de la fístula con meconio.

En niñas la evaluación clínica es más completa también nos guiamos por el número de orificios evidentes.

- 1) Un orificio en la vulva: Tal orificio implicará una cloaca común para uretra, vagina y recto.
- 2) Dos orificios: en la vulva, sin orificio anal: un orificio es la uretra y si el meconio sale por el otro orificio (vagina) estamos ante una fístula recto-vaginal.
- 3) Tres orificios en la vulva y periné: los orificios uretral y vaginal están normales. En tercer orificio está presente en diferentes situaciones:
 - A. En el sitio normal del ano:
 - a) Canal perineal.
 - b) Membrana anal imperforada
 - c) Membrana anal estenótica
 - d) Estenosis anorectal
 - e) Atresia rectal
 - B. Ano perineal anterior:
 - a) Ano perineal anterior
 - b) Fístula anocutánea
 - C. En la vulva:
 - a) Ano vulvar
 - b) Fístula anovulvar
 - c) Fístula anovestibular
 - d) Fístula rectovestibular

b) Invertograma

En 1930 Wangesteen y Rice, (24) (25) primero describieron el uso de la radiograffia simple de abdomen con el niño invertido. Inicialmente definieron una distancia crítica entre el fondo rectal y la piel, pero posteriormente se consideró que ésto no daba la información esencial requerida y principalmente la relación del recto con el músculo puborectal, lo que fundamentalmente determina la clasificación definitiva. (26)

La línea pubocoxígea, es la línea más alta entre el borde superior de la sínfisis púbica y la unión sacrocoxígea. Esta línea pasa a nivel del isquiún, en la unión de 1/4 superior con los 3/4 inferiores.

La pubocoxígea, representa el nivel del músculo puborectal, para correlacionarlo con el nivel rectal y así obtener una clasificación más exacta; es decir si el nivel de aire se encuentra arriba, a nivel o más abajo de la línea pubocoxígea, se catalogará como malformación alta, intermedia o baja. (34)

Rhodes modificó la técnica inicial, flexionando los muglos sobre el abdomen facilitando la alineación de las extremidades inferiores (femur) y poder de esta forma trazar con más exactitud la línea P-C. (29)

c) Presencia de gas en otras vísceras

La presencia de gas en otras vísceras como en la vejiga, puede ocasionalmente hacer deducir la evidencia de una fistula recto vesical o recto-retal.

d) La utilización de medio (28-30-33) de con-
traste ha sido un aporte en el diagnóstico de trayecto fistulo
so con el fin de determinar con exactitud algunos tipos de mal
formaciones y en el período neonatal la inyección de medio de
contraste en el fondo de saco rectal, proporciona una imagen -
radiológica de más fácil y exacta correlación con la línea pu-
bocoxílea.

e) Endoscopia: de utilidad en casos de mal -
formaciones con fistulas de difícil localización o anomalías -
genitales, también en determinados casos difícil de aclarar. (31)

Hay que en determinados casos, valorar mediante endosco
pía, las vías urinarias con el descartar fistulas o anomalías
asociadas. (3)

1.- Ultrasonograma: no se practica en el hospital se reporta -
de utilidad y precisión diagnóstica. (37)

2.- Evaluación de la integridad de los esfínteres y su inerva -
ción:

Hay una estrecha relación entre el desarrollo del sae-
ro y el grado de desarrollo del elevador del ano. Una normal
columna lumbosacra, supone un músculo elevador del ano bien -
desarrollado. Sin embargo las deformidades del sacro a los -
R-x, no son el criterio final de la integridad del puborectal
y su inervación y debe ser evaluado con otros test adiciona -
les:

a) Historia de control urinario continuo goteo y fácil distinción o llenado vesical, y en el niño mayor pérdida de la sensación y capacidad para detener el chorro urinario.

b) Vaciamiento vesical a la compresión suprapúbica en forma libre.

c) Sensación perineal: La ausencia de respuesta a la estimulación de la piel perianal, indica anestesia; pero hay que considerar que no siempre la sensación normal indica esfínteres normales. (31) (32) (3)

3) Evaluación de las malformaciones asociadas:

a) Tracto urinario: En el período neonal se definirá la presencia de además de fistula urinaria, de malformaciones urinarias altas o bajas mediante urografía excretora, cistouretrograma miccional y/o endoscopia.

b) Otras anomalías son de gran importancia y en ocasiones ponen en peligro la vida del paciente ejatresia de esófago, cardiopatías congénitas, etc. lo que obliga a una detenida valoración general del paciente en forma integral.

Una vez hecho el diagnóstico con exactitud, se indica casi en el 100 por ciento de los casos el tratamiento quirúrgico.

Si se cataloga la malformación anorectal como alta o intermedia, se practicará colostomía y se iniciarán los estudios complementarios para descartar o confirmar malformacio -

nes asociadas, fístulas u otra patología. Si se cataloga como anomalía baja se practicarán en la mayoría de los casos, pre -
via electromiografía. La corrección definitiva. Este manejo -
puede ser relativamente simple.

Si se cataloga la malformación como alta o intermedia -
se practicará colostomía y a la edad comprendida entre 1-2 -
años, se hará la corrección definitiva que puede ser simple o
compleja.

MATERIAL Y METODOS

Se revisaron 300 expedientes clínicos correspondientes a pacientes con el diagnóstico de malformaciones anorrectales, vistos en los últimos 12 años, de Enero de 1970 a diciembre de 1981, y a quienes se les practicó algún tipo de cirugía correctiva de su anomalía. Se analizaron los expedientes del archivo clínico tanto por código de enfermedad como por el código de operaciones, buscando la mayor cobertura, dada la complejidad de los casos con múltiples ingresos y operaciones y la valoración por diferentes especialidades.

La relación de ingresos hospitalarios e ingresos por malformación anorrectal (MAR) fué de 300/ es decir 1 MAR por cada ingresos hospitalarios.

CUADRO #1

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

M.A.R.:

Incidencia

Autor	Adm. Hosp.	No. casos de MAR	Relación
H. I. Méx.		300	
Ocho autores	591.604	325	1:1.820

RESULTADOS Y DISCUSION

Incidencia por sexo:

Del total de 300 casos, 173 fueron varones (57.7) y 127 fueron mujeres (42.3%), lo que nos da una relación de 1.36 que concuerda con las diferentes publicaciones. (1) (3) (29)

CUADRO #2

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

M.A.R.

	Incidencia por sexo	
	H. I. Méx.	36 autores
Hombres	173 (57.7)	2.072 (57%)
Mujeres	127 (42.3)	1.573 (43%)
Total	300 casos	3.645 casos

Edad al ingreso:

Es importante analizar la edad de ingreso de los pacientes con MAR y darnos cuenta que el mayor número de pacientes llegan en el período neonatal 190 (63.3), pero que un buen número de pacientes llega tardíamente.

Nos explicaría en parte ésto el pensar que fueron atendidos inicialmente en otra institución y remitidos a nuestro hospital para continuar su manejo, pero también sabemos que gran número de pacientes no han recibido atención durante años padeciendo un problema importante y cuya demora repercutirá en un resultado futuro satisfactorio. Cuadro #3.

CUADRO #3
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
Edad de ingreso

Grupo de edad	No. de casos	% de casos
R.N.	190	63.4
1M.-12 M.	58	19.4
1A-2A.	17	5.6
2A-4A	10	3.4
4A-6A	5	1.6
Mas 6A	<u>20</u>	<u>6.6</u>
T o t a l	300	100.1

También valoramos el estado nutricional tanto de los neonatos como de los niños mayores, factor muy importante en nuestro medio, ya que predominan las deficientes condiciones nutricionales que retardan la operación definitiva, principalmente en MAR altas o intermedias, ya que con determinado peso y estado nutricional, se llevarán a cabo; en cuanto más rápido se reunan éstas condiciones, menos problemas enterales, de manejo de colostomía etc, se nos presentan.

CUADRO # 4
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
M.A.R.
Peso al Ingreso R.N.

Peso	No. casos	% casos
-2.500 grs.	65	34.2
2500-3000 grs.	100	52.6
Más de 3.000 grs.	<u>25</u>	<u>13.2</u>
T o t a l	190	100

Predomina en nuestro medio el R. Nacido con menos de 2.500 grs. de peso y el niño con algún grado de desnutrición, en un buen porcentaje de casos importante. (cuadro #5)

CUADRO # 5

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

M.A.R.

Estado nutricional (mayores de 1 mes)

Normal	DN G:I	DN G:II	DN G:III
No. casos 27(24.5)	36(32.8)	25(22.7)	22(20)

EDAD Y PESO - CORRECCION:

Es conveniente a la vez valorar la edad y peso del momento de la corrección definitiva, para darnos cuenta de la tendencia que seguimos en éste hospital y sugerida por Stephens, de esperar a una edad en la cual el niño con un canal pélvico y una musculatura pélvica mejor desarrollados, nos facilite el procedimiento quirúrgico y obtengamos mejores resultados.

Preferimos la operación alrededor del año de edad y con un peso mayor de 9 kilos.

CUADRO # 6

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

M.A.R.

Edad y peso al descenso

Grupos etarios	No. casos - %	Peso	No. casos - %
Menos de 6 meses	3 (3.5)	6 K.	3 (3.48)
6-12 M.	22 (25.6)	6-9K.	36 (41.86)
12-18 M.	16 (18.6)	9-12K	36 (41.86)
18-24 M.	25 (29.0)	Más 12K.	11 (12.80)
Más 24 M.	20 (23.3)		
T o t a l	86 (100)		86 (100)

Vemos en el cuadro anterior que algunos pacientes fueron operados en el período neonatal conducta que hemos cambiado, en MAR altas o intermedias. Hay también pacientes de edades mayores, ésto de acuerdo a la edad del ingreso hospitalario.

Tipo de M.A.R.:

Hay predominio de las M.A.R. bajas; pero si analizamos en un sólo grupo las Malformaciones complejas (altas e intermedias), la relación es aproximadamente de 1:1. Cuadro #7). - En la literatura vemos también un predomio de la MAR bajas. - (3) (35) (36).

CUADRO # 7
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
M.A.R.

Frecuencia - Tipo de MAR.

Tipo	No. casos	% casos
Altas	107	35.66
Intermedias	49	16.33
Bajas	144	48.00
T o t a l	300 casos	100.00%

CUADRO # 8
 HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
 M.A.R.
 Variedades de M.A.R.

<u>Altas:</u> (107)	No. casos	% casos
A- Agencia Anorectal:		
a) Sin fístula	27	25.23
b) Con fístula:		
1) R-vesical	20	18.69
2) R-Uretral	35	32.71
3) R-Cloacal	3	2.80
4) R-Vaginal Alta	20	18.69
B-Atresia rectal	2	1.86
<u>Intermedias:</u> (49)		
A- Agencia Anal:		
a) Sin fístula	17	34.69
b) Con fístula:		
1) R-vaginal baja	17	34.69
2) R-vestibular	14	28.57
B-Estenosis Anorectal	1	2.04
<u>Bajas:</u> (144)		
A-Fístula Ano-vestibular	47	32.63
B-Membrana anal imperforada	28	19.44
C-Ano cubierto	34	23.61
D-Ano perineal Anterior	19	13.19
E-Estenosis Anal	8	5.55
F-Diafragma Anal	4	2.77
G-Fístula Ano-vulvar	2	1.38
H-Ano Microscópico	2	1.38

En el cuadro anterior podemos observar que la incidencia de -
 malformaciones en general es parecida a la reportada universal-
 mente. Predomina en las lesiones altas la agencia anorectal -

con o sin fístula y en las intermedias la ageneia anal sin fístula en hombres y con fístula rectovaginal en mujeres.

La fístula anovestibular ocupa en primer puesto de incidencia de anomalías bajas presentándose además variados tipos de malformaciones. (5) (35) (36)

M.A.R. bajas: Manejo:

Las MAR bajas, se manejan en su primer ingreso en la gran mayoría de los casos en el período neonatal, aunque nos llegan pacientes de más edad principalmente con fístulas vaginales, vestibulares o perineales.

Básicamente se práctica en la MAR bajas con fístula anovestibular, anoplastia tipo cut-back o éste mismo corte con una prolongación en y para prevenir la estenosis muy frecuente luego del procedimiento anterior, éste se práctica en los últimos años. Además la mayoría de la anomalías bajas se manejan con simple anoplastia y observamos que la principal complicación fué la estenosis (cuadro 9), a pesar de las dilataciones postoperatorias rutinarias. La estenosis se manejó con dilataciones por un período de tiempo entre 6 meses y 4 años, con promedio de 2A. En casos no favorables se practicó reanoplastia en ocasiones 2/3 veces y en un caso se practicaron 5 anoplastias, las 3 primeras extrahospitalariamente.

Las reoperaciones se practicaron en el 10% de todos los pacientes con anomalías bajas, manejados con anoplastia. (38) (39)

CUADRO # 9

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

Anoplastfias

Tipos	No. pacientes	%	Estenosis	Reoperaciones
Anoplastfia	90	(64.28)	56 (62.22)	10 (11.11)
Cut - back	45	(32.14)	10 (2.22)	4 (8.88)
Cut - back. Anoplastfia	5	(3.57)	-	-
T o t a l	140	(100%)	66 (47.14)	14 (10%)

Ya consideramos el manejo de las malformaciones bajas y nos propondremos considerar el manejo de las anomalías altas e interme medias. La corrección de éstas se logra mediante descenso sacroabdominoperineal, en lesiones altas y algunas intermedias.

M.A.R. ALTAS O INTERMEDIAS

Es importante hacer un análisis de la experiencia recopilada durante las últimas tres décadas en el Hospital Infantil - de México.

Las diferentes publicaciones sobre malformaciones ano-rectales, por el Dr. Francisco Beltrán Brown nos señalan la evolución a través del tiempo de los diferentes métodos diag nosti -cos y procedimientos quirúrgicos, lo cual nos sirve de base pa -ra el análisis de los diferentes manejos quirúrgicos.

Inicialmente las malformaciones anorrectales altas se manejaban con descenso abdominoperineal y extirpación de la fístula, en el período noenatal. La colostomía se practicaba cuando sus condiciones del enfermo eran precarias. Posteriormente se practicaron descensos abdominoperineales en edad más avanzada y con colostomía previa.

Luego de considerarse la importancia de la disección del músculo puborectal, se empezaron a practicar descensos abdomino sacroperineales con la técnica de Stephens y en algunos casos con la maniobra de Rebhein. El manejo de las malformaciones anorrectales se estandarizó desde la creación de la clínica de ano y recto, instituida en el H.I.M. en 1969 por el Dr. Francisco Beltrán Brown y Cols.

Las experiencias referidas son la base de nuestro manejo con las modificaciones surgidas por nuevas experiencias, literatura y el inicio del tratamiento médico estandarizado.

CUADRO #10
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
M.A.R.

		No. casos	% casos
I- Triple via:	1) Stephens:	29	67.44
	2) Kieseletter	<u>14</u>	32.56
	TOTAL	43	100.00%
II Doble via:	1) Abdominoperineal	10	31.25
	2) Abd-perineal R.N.	3	9.37
	3) Sacro-perineal	17	53.12
	4) Resección descenso <u>2</u>		6.25
	TOTAL	32	100.00%
III	Transplante de fistula	11	

En el cuadro anterior vemos los diferentes procedimientos quirúrgicos practicados según nuestra revisión.

En las malformaciones intermedias practicamos transplante de fistula o descenso. Una vez hecho el tiempo sacro, se valora la posibilidad de descenso directo del recto, y si esto es posible se obvia la vía abdominal (sacroperineal), en caso contrario se practica luego el tiempo abdominal, como en caso de MAR altas.

Tradicionalmente en el hospital se practicaba la corrección definitiva, mediante descenso abdominosacroperineal ideado por Stephens, es decir se disecciona por via sacra el puborectalis y luego se desciende el recto mediante disección y ampliación del canal pélvico hasta periné. Actualmente se practica además de ésta técnica, el procedimiento ideado por Kiesewe - tter, (40) el cual combinó la técnica de Stephens (3), pero en vez de descender el recto directamente, lo hace empleando la maniobra de Rehbein, (41) es decir por via endorectal hasta periné, mediante resección submucosa del recto. Este procedimiento ofrece una ruta más directa hacia el puborectalis y ofrece más protección en su disección, a la inervación pélvica.

No practicamos descenso abdominoperineales a ninguna edad.

Durante el mismo procedimiento de descenso, se disecciona y liga la fistula urinaria ya sea a uretra o vejiga (cuadro 11) (3)

CUADRO #11

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

M.A.R.

Fístula Urinaria

Tipo	No. casos	% casos
Recto-uretral	35	63.63
Recto-vesical	20	36.37
Persistente	4	(7.27)

FISTULA URINARIA

Predominan las fístulas a uretra (63.6%)⁽⁴²⁾⁽⁴³⁾ y en 4 de los 55 casos, la fístula persistió luego del primer intento de cierre y hubo que hacer uno o varios intentos más hasta lograrlo, ésto desde luego con aumento de la morbilidad y resultados menos favorables. Cuando la fístula persistió, y se hizo evidente luego del cierre de colostomía, el manejo se realizó, practicando nuevamente una colostomía protectora seguida de nuevo intento quirúrgico de cierre.

Las cifras globales, nos dan una cantidad de fístula inferiores a lo relatado en la literatura. Esto lo explicamos por 2 causas: Fallecimiento de pacientes, sin haber detectado una fístula y segundo pérdida de control de pacientes quienes inicialmente no manifestaron fístula urinaria y luego no regresaron a control.

Es difícil en nuestro medio relacionar la fístula urinaria con infección urinaria en el período neonatal; por la contaminación de muestras, los múltiples focos infecciosos que llevan al paciente a cuadros sépticos y la falta de documento clínico o paraclínico, en los expedientes, que confirmen o descarten la fístula urinaria como causa de infección urinaria sintomática.⁽³⁾

VEJIGA NEUROGENICA

Uno de los puntos básicos de analizar en el paciente con MAR, es descartar cualquier anomalía de columna lumbosa - cra que conlleve una vejiga neurogénica. Esto es de vital importancia para poder correlacionar los diferentes problemas - de incontinencia urinaria y fecal a que nos vemos enfrentados en el postoperatorio de éstos pacientes.

Al mismo tiempo podemos analizar, cuántos de éstos - pacientes que conservaban una inervación normal, presentaron problemas luego de la intervención perineal o pélvica. (44) (45)

La valoración y diagnóstico temprano, nos sirve para iniciar pronto el manejo urinario adecuado y analizar la necesidad del beneficio de la corrección definitiva. En los casos que se han presentado postoperatoriamente, se analizan los diferentes puntos que originan éstas lesiones.

La valoración urodinámica nos brinda una ayuda valiosa en éste tipo de pacientes no sólo para el manejo urológico sino para correlacionar tanto el problema urológico como el - de incontinencia fecal, causados ambos por alteración de la - inervación. Aunque la correlación no siempre es directa o - constante.

Vemos en el cuadro 12, que además de las lesiones pre y postoperatorias, hay 5 casos de lesión postoperatoria única

camente y 3 casos de mejoría con tratamiento médico es decir -
vejiga neurogénica transitoria, como lo refiere Stephens, -
principalmente cuando la lesión es postquirúrgica. (3 pag.308)

CUADRO #12

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

MAR

Vejiga Neurogénica

	Casos
Pre y postoperatorio	8
Postoperatorio	5
Definitiva	10
Transitoria	<u>3</u>
T o t a l	13

Malformaciones asociadas:

Las anomalías asociadas son un factor importante que -
en algunos casos ponen en peligro la vida del paciente y en -
otros casos, son de fácil y mediato manejo.

Las anomalías asociadas se presentaron en pacientes -
(93) (31%) y a todo nivel, principalmente genitourinarias.
(cuadro 13).

CUADRO # 13
 HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
 M.A.R.

Malformaciones asociadas

Autor	No. pacientes (%)	G-U	Oseas	T.Dig.	Cardiovasc.
HIM	300 (100)	60(20%)	30(10%)	30(10%)	16 (5.3%)
Stephens	246 (100)	67(27)	63(26)	25(10)	22 (9)

En las dos series anteriores predominan las malformaciones genito urinarias y en menor frecuencia las anomalías cardiovasculares. - Las dos series dan cifras bastante similares en general. (5) (35)

Las anomalías óseas y esqueléticas, constituyen un grupo compuesto de anomalías relativamente insignificantes, tales como dedos supernumerarios y otras como la agenesia de sacro o espina bifida, de importancia trascendental en el manejo y pronóstico. Frecuentemente éstos problemas óseos se acompañan además de trastornos de la innervación de hipoplasia de la musculatura pélvica. (3) (5)

En el cuadro 14 vemos, que 10% de los pacientes con MAR presentan algún tipo de lesión ósea principalmente a nivel de columna lumbosacra. (44) (45)

CUADRO # 14
 HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
 Anomalías Óseas 30 casos (10%)

Espina Bífida	10	33.3
Hipoplasia cúb. radio	5	16.6
Agencia del sacro	4	13.3
Agencia del coxis	3	10.0
Hemivertebrae	3	10.0
Agencia de radio	2	6.7
Pié equino	2	6.7
Otras	4	13.3
Total	30	100%

La alta incidencia de anomalías genitourinarias asociadas ha sido reconocida por la mayoría de autores (46) (47) (48) (49) (50) (51).

En nuestra revisión encontramos sesenta pacientes (20%), con alguna anomalía que contribuye en algún grado a aumentar la morbilidad y en algunos casos como agenesia renal y displasia renal bilaterales, pueden ser incompatibles con la vida. Además pueden contribuir o complicar una infección urinaria especialmente cuando hay fístula urinaria.

En la revisión hecha por el Dr. Vargas Urrutia 1980, encuentro una incidencia de malformación urinaria de 40.78%. Predominaron las malformaciones urinarias asociadas en el sexo masculino (56.21%).

En el cuadro No. 15 se detallan las diferentes anomalías genitourinarias asociadas predominando las del tracto urinario superior (riñón y ureteros sobre el tracto urinario inferior - (vejiga y uretra).

Consideramos la baja incidencia en nuestra revisión sea debida a que tomamos un dato global, incluyendo pacientes fallecidos en el período neonatal y pacientes de mayor edad cuyo control no pudo continuarse y que no tenían tanto los recién nacidos como éstos últimos una completa evaluación urológica.

CUADRO # 15
 HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
 M.A.R.
 Malformaciones genito-Urinarias

	<u>No. Casos</u>	<u>% Casos</u>
a) <u>Tracto Urinario superior:</u>		
1) Relujo Uretral	15	25.0
2) Hidronefrosis inespecifica	10	16.6
3) Agenesia Renal Unilateral	9	15.0
4) Megauretero sin reflujo	5	8.33
5) Doble sistema pielocalicial	3	5.0
6) Obstrucción uretero - Vesical	3	5.0
7) Pielectacia derecha	3	5.0
8) Displacia renal	1	1.66
B) <u>Tracto Urinario Inferior:</u>		
1) Hipospadias	9	15.0
2) Criptorquidia bilateral	8	13.3
3) Doble vagina	8	13.3
4) Estrofia Vesical	5	8.33
5) Hidrosele Bilateral	2	3.33
6) Ureterosele	2	3.33
7) Uretra Bífida	1	1.66
8) Duplicación de pene y uretra	1	1.66
T o t a l	60	100%

La trececia de esófago es la más común de las anomalías asociadas del tracto digestivo. Esta frecuente asociación no es sorpresa, ya que la división embiológica del intestino primitivo en tráquea y esófago, ocurre al mismo tiempo y es similar a la división de la cloaca. (52) (5)

Las atresias del intestino delgado y cólon, pueden coexistir creando gran confusión del cuadro clínico.

En la presente revisión encontramos (cuadro 16), 30 pacientes - (10%) con alguna anomalía asociada del tubo digestivo. (22)

CUADRO # 16

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

M.A.R.

Malformaciones tracto digestivo

1) Atresia de Esófago	7	23.3
2) Onfalosele	4	13.3
3) Malrotación	3	10.0
4) D. Meckel	3	10.0
5) Fisura de labio y paladar	3	10.0
6) Atresia de duodeno	2	6.7
7) Duplicación de cólon	2	6.7
8) Duplicación de Sigmoides	1	3.3
9) Repliegue Prepilórico	1	3.3
10) Atresia V. biliares	1	3.3
Total	30	100%

También es conocida, la asociación de enfermedad de Hirschsprung, con anomalías Anorectales. (53) Debería ser sospechada cuando se presenta una severa constipación en el período post operatorio, particularmente si los R-x muestran una zona estrecha en vez de la imagen típica de recto dilatado, vista en muchos niños con constipación luego de intervenciones anorectales.

En el HIM encontramos un caso comprobado de enfermedad de Hirschsprung, en una paciente con MAR baja, manejado inicialmente con anoplastia y luego con descenso tipo Duhamel. (cuadro 17).

CUADRO # 17

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

M.A.R.

Asociación de Enfermedad de Hirschsprung.

Autor	Casos	% casos	Tipo Agangliosis	Manejo
Kiesewetter	1	1/146	corto	Resección desc.
Fisher	1	-	largo	Resección desc.
Trusler	1	1/147	total	Falleció
H.I.M.	1	1/300	corto	Resección desc.

La cinosis, soplos o falla cardíaca pueden indicar la presencia de un ano, alfacardiaca asociada. El tratamiento de éstas puede ser generalmente postpuesto, aunque un niño con falla cardíaca severa cianosis puede requerir una operación de emergencia en el período neonatal. En los 16 pacientes con anomalías cardíacas (5.3) la principal alteración fué la CIV seguida por la PCA, lo que concuerda con otros autores. (3) (5).

CUADRO # 18

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

MAR

Anomalías cardíacas

C.I.V.	7	43.75
P.C.A.	3	18.75
Heterotaxia visceral	2	12.50
Hipoplasia art. pulmonar	2	12.50
Transposición de G.V.	1	6.25
Otras	2	12.50
TOTAL	16	100%

CONTINENCIA

El fin primordial del manejo de ésta anomalías, es lograr una continencia anorectal. En las MAR bajas prácticamente todos los pacientes fueron continentes, excepto 2 pacientes manejados inicialmente fuera del hospital, con disección perineales cruentas e inclusive en el período neonatal. Esto nos da una incidencia de incontinencia de (1.4%) en MAR bajas.

Los resultados fueron valorados según la clasificación clínica de Kelly, siendo clasificados como buenos los que tengan calificación de 5-6, regulares los de 3-4 y malos de 0-2, en algunos casos la valoración clínica se asocia una valoración radiológica y manométrica.

Además de la valoración clínica, radiológica actualmente estamos valorando los pacientes de malformaciones anorrectales, ya sean continentes o incontinentes, mediante estudios de manometría anorectal.

Por la medición de la longitud esfinteriana y de la magnitud de las ondas de expulsión, así como las presiones de contracción anorectal, la continencia o incontinencia puede ser groseramente estimada. Si las fuerzas de contracción son mayores que las fuerzas de expulsión, hay continencia. Cualquier invalencia o igualdad en favor de las fuerzas de expulsión, produce algún grado variable de incontinencia.

La medición permite una evaluación cuantitativa de los pacientes con desarrollo muscular u neurológico deficiente, del área anorectal. (54) (55) (56) (57) (64)

Los resultados de las primeras experiencias con manometría anorectal en pacientes con malformaciones anorectales, están publicados en la tesis trabajo de manometría anorectal por la Dra. Moguel, por lo cual no daremos cifras ni detalles en esta publicación.

En las malformaciones altas o intermedias, el panorama cambia por la severidad de la patología. Sólo logramos el seguimiento de 52 pacientes (60%), ya que algunos no volvieron a control por consulta externa y otros no están en edad de valoración adecuada.

CUADRO # 19

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

MAR

Seguimiento		%
Valorables	52	65.11
Por valorar (por edad)	12	13.95
Sin control	22	25.58
Total	86	100%

Obtuvimos resultados muy parecidos a los reportados en la literatura universal es decir de los 52 pacientes valorados a largo plazo (entre 1 a 7 y 10 años), se obtuvieron buenos resultados en 22 (42.3%), regulares en 12 (23%) y malos en 18 (34.6%) de los casos. Cuadro 20.

CUADRO # 20
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
MAR
Resultados - Continencia (1-10A)

Autor	No. casos	Buenos	Regulares	Malos
Swenson (1967)	22	14 (64%)	5 (23%)	3 (13%)
Kiesewetter	39	38%	15%	45%
Louw	22	7 (32%)	9 (40%)	6 (28%)
Stephens	42	15 (35%)	15 (36%)	8 (28%)
H.I.Mex.	52	22 (42.3%)	12 (23%)	18 (34.6%)

Analizamos los resultados con los procedimientos practicados en el Hospital, es decir en MAR intermedias descenso sacro perineal o trasplante de fistula en general.

En anomalías altas practicamos descensos abdominosacroperineales sea por la técnica de Stephens⁽³⁾ de Kiesewetter.^{(61) (62)} o con maniobra de Rehbein⁽⁶³⁾.

Podemos analizar los resultados con cada uno de estos procedimientos y también ver la diferencia en resultados, con los procedimientos abdominoperineales realizados hace algunos años y los practicados en el período neonatal. (cuadro 21)

CUADRO #21
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
MAR
Tipo descenso-Continencia

	No.casos	Incontinentes
A-Triominosacroperineal	38	6 (15.78%)
B-Abdominoperineal	10	7 (70.00%)
C-Abdominopern. R.Nac.	3	3 (100.%)
D-Sacroperineal	17	1 (5.88)
E-Resección descenso	2	Por valorar

KOTTMEIER Y GRACILIS

Una vez valorados los resultados de los diferentes procedimientos, en la clínica de ano y recto de hospital, y según el grado de continencia y la respuesta al manejo de rehabilitación y rutina intestinal, en casos de malos resultados, se plantea la posibilidad de otros procedimientos quirúrgicos; tales serían la plicatura de músculo puborectal⁽⁵⁾ (58) (59) y el transplante de músculo gracilis.⁽⁵⁾ (60).

Esto último generalmente si no hay mejoría con la plicatura - del puborectalis.

En el cuadro #22 los resultados de procedimiento ideado por - Kottmeier. Observamos que casi en un 50% de los casos se lo - gró alguna mejoría, aunque también hubo casos sin ninguna res- puesta.

Los mismo podemos ver en el cuadro No.22, aunque con menos ca- sos, que en mucho más de la mitad de los casos, se logró algu- na mejoría.

CUADRO # 22

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

MAR

Resultados

Kottmeier-Gracilis

<u>Valoración</u>	<u>Kottmeier</u>		<u>Gracilis</u>	
	No. casos-	% casos	No. casos-	% casos
Buenos	4	26%	2	40%
Regulares	3	20%	2	40%
Malos	6	40%	1	20%
Sin control	2	13%	-	-
Total casos	15	100%	5	100%

Luego del manejo médico de rehabilitación intestinal que describiré en seguida y en caso necesario de los procedimientos quirúrgicos para mejorar la continencia, los resultados globales mejoran, como podemos ver en el cuadro #23, con buenos resultados hasta en un 53.8 de los casos y sólo un 13.45% de los casos son resultados malos. (cuadro #23)

TRATAMIENTO MEDICO: Tiene por objetivo lograr el condicionamiento para la evacuación del intestino, bajo un programa bien establecido y supervisado. La madre del niño debe ser cuidadosamente entrenada para complementar en casa el tratamiento hospitalario.

Los puntos básicos en la reeducación intestinal son:

I.- Reeducación motora consiste en la reeducación muscular por medio de ejercicios para el refortalecimiento perineal y esfinteriano.

Hay otros procedimientos como la estimulación eléctrica y la bioretroalimentación que actualmente no utilizamos en esta Institución.

II.-Reeducación sensitiva: Esta se logra mediante la aplicación de enemas evacuantes que producen la sensación y reconocimiento de deseo de defecación.

III.- Reeducación del vaciamiento intestinal: Empleamos dieta constipante (de poco residuo) al mismo tiempo que horario fi

jo de evacuación para crea un reflejo condicionado y un masaje abdominal isoperistáltico.

CUADRO # 23

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

MAR

Resultados-continencia luego
de Kottmeier-Gracilis y Tto médico

	No. casos	B	R	x.	M
H. I. Mex.	52	28 (53.8%)	17 (32.7%)	7 (13.45%)	

COMPLICACIONES

Las complicaciones de las MAR y de los diferentes tipos de tratamiento se resumen en el cuadro #24 y entre las complicaciones generales, predominan las de tipo infeccioso y entre las complicaciones directas del manejo quirúrgico predomina las estenosis y por lapso de mucosa rectal, luego de las correcciones definitivas.

CUADRO # 24
 HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
 MAR
Complicaciones

<u>A-Generales:</u>	a) Sepsis	26
	b) B/neumonía	6
	c) Hemorragia cer.	1
	d) Meningoencefalitis	1
	e) Otras	4
<u>B-Directas:</u>	a) Estenosis anorectal	18
	b) Prolapso mucosa rectal	12
	c) Bridas postoperatorias	8
	d) Fístula urinaria recurente	4
	e) Absceso de herida sacra	3
	f) Aventura	2
	g) Necrosis del recto	1

Mortalidad:

Encontramos en nuestra revisión, 39 pacientes fallecidos, 33 de ellos recién nacidos, 28 de los cuales tenían una MAR alta y 6 baja.

Seis pacientes fueron mayores de 1 mes, 5 de los cuales tenían una anomalía alta y 1 baja. Cuadro #25

CUADRO #25

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

MAR

Edad-Anomalfa-Mortalidad

	No. casos	Anomalias altas	A.bajas
R.N.	33 (84.6)	28 84.84	6 (18.18)
Más 1 mes	6 (15.4)	5 83.33	1 (16.66)

Entre las causas de mortalidad, lo mismo que de morbilidad, predominan las infecciosas. Es importante anotar, que a medida que las condiciones de transporte, atención médica intra hospitalaria, principalmente del recién nacido, la mortalidad ha disminuido, en los últimos años. La gran mayoría de las defunciones, se presentaron antes del año 1975, aunque todavía ocasionalmente se presentan defunciones, ya sea por problemas infecciosos o anomalías agregadas.

CUADRO # 26

Mortalidad - Causas

		%
Sepsis	22	56.41
B/Neumonía	6	15.38
H. Intracraneana	5	12.82
G/enteritis	2	5.12
M/encefalitis	1	2.56
Anomalías asociadas	3	7.69
Total	39	100%

RESUMEN Y CONCLUSIONES

Las MAR son un reto para el cirujano pediátra y a la vez constituyen un tema interesante por el contenido anatómico, embriológico y quirúrgico.

Intentamos que la experiencia recopilada en nuestro hospital sea de ayuda para obtener parámetros de manejo de nuestros pacientes y a la vez analizar en forma crítica nuestros procedimientos y compararlos con los obtenidos por diferentes autores.

El éxito del tratamiento del niño con MAR, estriba en proporcionar una satisfactoria continencia y curación a la vez de las anomalías urinarias.

Estos objetivos se obtienen, mediante una exacta evaluación del estado general del neonato, óptimas aplicaciones técnicas y un concienzudo seguimiento.

El niño con una de estas malformaciones, frecuentemente tiene una anomalía asociada grave, que requiere diagnóstico y tratamiento tempranos. 93 ptes (31%) Tenían alguna anomalía asociada distribuida así:

60 (64.5) MAR altas, 10 (10.8) MAR interna y 23(24.7) - MAR bajas.

Cuando el intestino pasa a través de puborectalis, la deformidad puede ser definitivamente tratada, en el neonato con

dilataciones o en la gran mayoría de los casos con anoplastia. Sin embargo si una fístula urinaria o vaginal está presente - o si la anomalía es alta, la cirugía se postpone, previa co - lostomía, hasta el año de edad y cuando tenga el paciente un peso entre 9-12 kilos.

Nos parece el abordaje abdominosacroperineal tipo Stephens o Kieseweter, el ideal en el manejo de las lesiones al - tas o algunas intermedias; éstas últimas son generalmente tra - tadas mediante trasplante de fístula o descenso sacroperineal.

El manejo preoperatorio y la evaluación integral del - paciente ha llevado a disminuir la mortalidad progresivamente, teniendo un dato global del 13% y con franca tendencia a ser - muy ocasional el fallecimiento de un paciente a no ser por un problema infeccioso muy severo o una anomalía asociada incompa - tible con la vida.

CUADRO # 27

Mortalidad (1976-1981) que se inicio desde 1969 y se modificó recientemente en 1979.

Global

Autor	No. casos	% casos
Kiesewetter	146	19.1
Rehbein	70	11.4
Swenson	54	11.1
Santulli	220	11.8
Wilkinson	133	20.0
Stephens	167	34.1
H. I. Mex.	300	12.7

Con el seguimiento en forma multidisciplinaria, en la clínica de ano y recto, la experiencia recopilada en cerca de 900 casos desde la fundación del hospital se ha logrado obtener un resultado satisfactorio, en cuanto a continencia ano rectal se refiere, principal objetivo de éste manejo.

El aporte valioso integral en el manejo de otras anomalías como las genitourinarias, cardiovasculares, etc., ha contribuido a aumentar la supervivencia y a disminuir la morbilidad de estos pacientes.

Pensamos, sin embargo, que se pueden lograr mejores resultados, a medida que se utilicen otras técnicas auxiliares, se continúe la clínica de malformaciones anorectales y seguimiento integral del paciente, al mismo tiempo que obtengamos mejor conocimiento de la patología que tratamos.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Scharali AF: Malformations of the anus and rectum and their treatment in medical history. Prog. Pediatr Surg: 11:141,1978.
- 2.- AMussat, j.j.: observation sur une operation d' anus artificiel pratiquée avec succes par un nouveau procede, - Gaz. med (Paris 1835).
- 3.- Anorectal malformations in children. F. Douglas Stephens
- 4.- Kieseewetter, W.B.: imperforate anus. the rationale and technique of the sacro absomino-perineal operation, j. - Pediat. Surg. 2:106,1967.
- 5.- Swenson's Pediatric Surgery - 1981.
- 6.- De Vries PA, Friedland GW: The staged sequential development of the anus and rectum in human embryos and fetuses. J. Pediatr Surg 9:755-69, 1974.
- 7.- Bill AH, Johnson RJ: Failure of migration of the rectal opening as the cause for most cases of imperforate anus.- Surg Gynecol Obstet 106:643, 1958.
- 8.- Stephens. F. D.:the female anus, perineum and vestibule: Embryogenesis and deformities J. Obst. & Gynaec 8:55, - 1968.

- 9.- Scott JES: The anatomy of the pelvic anatomic nervous - system incases of high imperforate anus. Surgery 45: 10-13-28,1959.
- 10.- Gut, 1971,12,844-852 Progress report Anal continence.
- 11.- Golgher, J.C., and Hughes, E.S.R. (1951). Sensibility of the rectum and colon: its role in the mechanism of anal continence. Lancet, 1,543-548.
- 12.- Gaston, E.A. (1948). The physiology of fecal continence.- Surg. Gynec. Obstet., 87,280-290.
- 13.- Duthie, H.L. and Gains. F.W. Sensory nerve emdings and - sensation in the anal region of man. Brit. J. Surg.47: - 585,1960.
- 14.- ,and Bennett, R.C.: The relationof sensation in the anal canal tofunctional anal sphincter. Gut. 4:179,1963.
- 15.- Phillips, S.F., and Edwards, D.A.W. (1965). Some aspects of anal continence and defaecation. Gut. 6,396-406.
- 16.- Kieseewetter WB, Nixon HH: Imperforate anus; its surgical anatomy. J. Pediatr Sur 2:60, 1967.
- 17.- Arch. Dis. Child., 1964,39,158, Ano-rectal Anomalies: - Physiological Considerations.
- 18.- Stephens, F.D.: Imperforate rectum. A new surgical tech- nique, M.J. 1:202, 1953.

- 19.- Smith, E.I., and Gross, R.E.: the external anal sphincter in cases of imperforate anus : A pathological study, Surgery 49:807, 1961.
- 20.- Ladd, W.E., and Gross, R.E.: Congenital malformations of anus and rectum, Am. J. Surg. 23:167, 1934.
- 21.- Browne, D. Congenital deformities of the anus and rectum. Arch. Dis. Child., 30:42, 1955.
- 22.- Imperforate Anus William B. Kiesewetter, M.D., C. Randolph Turner M.D. and William K. Sieber, M.D., Pittsburg, Pennsylvania, American Journal of Surgery, Volume 107, March. 1964.
- 23.- Imperforate anus: A survey from the members of the surgical section of the american academy of pediatrics, by Thomas V. Santulli, Jhon N. Schullinger, Willian B. Kiesewetter, and Alenxander H. Bill., Jr. Journal of Pediatrics Surgery, Vol., 6, No. 4 (August), 1971.
- 24.- Wangenstein OH, Rice CO: Imperforate anus: A method of determining the surgical approach. Ann Surg. 92:77, 1930.
- 25.- Kurlander, G.J.: Roentgenology of imperforate anus. Amer. J. Roentgen. 100: 190, 1967.
- 26.- Ebel KIO: Radiological diagnosis of ano-rectal malformations Prog Pediatr Surg 9:777-84, 1976.
- 27.- Stephens, F.: Embriologic and funtional aspects of "imperforate anus" Surg. Clin. North Am., 50:919, 1970.

- 28.- Eraña Guerra L.: Diagnóstico diferencial entre malformaciones anorrectales altas y bajas empleando la función de inyección vía perineal con medio de contraste para localizar el fondo rectal. Tesis grado H.I.M. 1972.
- 29.- Bol. Med. Hosp. Infat. Vol. XXX-Num. 4 Julio-Agosto 1973 Actualización, diagnóstico y tratamiento de las malformaciones anorrectales. Francisco Beltrán Brown Eduardo Nasrallah Rada.
- 30.- Murugasu, J.J.: A new method of roentgenological demonstration of anorectal anomalies. Surgery, 68: 706, 1970.
- 31.- Smith, E.D.: Urinary anomalies and complications in imperforate anus and rectum, J. Pediatr. Surg. 3:337, 1968.
- 32.- Smith ED: The identification and management of anorectal anomalies. Prog. Pediatr. Surg. 9:1-40, 1976.
- 33.- EB: The evaluation of imperforate anus utilizing percutaneous injection of water-soluble iodide contrast material. Pediatr. Radiol 1:34-40, 1973,
- 34.- Wilkinson, A.W.: Imperforate anus: Some observations regarding diagnosis of the level of obstruction, Am. J. Dis Child. 19:138, 1944.
- 35.- Cirugía Pediátrica, F. Beltrán Brown.
- 36.- Pediatric Surgery: M. Ravicht - 1970, 1978.

- 37.- An Analysis of Ultrasound Scanning as a Guide in Determination of "High" or "Low" Imperforate Anus Journal of Pediatric Surgery, Vol. 14 No. 6 (December), 1979.
- 38.- The Internal Anal Sphincter in Translevator (low) Anal - Anomalies By P. Puri and H.H. Nixon Journal of Pediatric - Surgery, Vol. II, No. 4 (August), 1976.
- 39.- The Results of Treatment of Anorectal Anomalies: A Thirteen to Twenty Year Follow-up By H. Nixon and P. Puri Journal of Pediatric Surgery, Vol. 12 No. 1 (February), 1977.
- 40.- Imperforate anus The Rationale and Technic of the sacroabdominoperineal operation By William B. Kiesewetter Journal of Pediatric Surgery, Vol., 2, No. 2 (April), 1967.
- 41.- Imperforate Anus: Experiences with Abdomino-Perineal and - Abdomino-Sacro-Perineal Pull-Truagh Procedures By Fritz - Rehbein Journal of Pediatric Surgery, Vol. 2, No. 2 (April), 1967.
- 42.- Smith, E.D.: Urinary anomalies and complications in imperforate anus and rectum, J. Pediat. Surg. 3:337, 1968.
- 43.- William, D.I., and Grant, J.: Urological complications of imperforate anus. Br. J. Urol. 41:660, 1969.
- 44.- Vol. 98, No. 1 The Association of lumbisacral Spine and - Genitourinary Anomalies With Imperforate Anus By Walter E. Berdon, M.D., Bernard Hochberg, M.D., David H. Baker, M.D.

- Herman Grossman, M.D., and Thomas V. Santulli, M.D. New -
York, New York., Presented at the Eighth Annual Meeting -
of the Society for Pediatric Radiology, Washington, D. C.,
September 27, 1965.
- 45.- Williams, D.I., and Nixon, H.H. Agenesis of sacrum. Surg.,
Gynec. Obst., 1957, 105,84:88.
- 46.- Urologic Abnormalities Associated With Imperforate Anus By
Eugene S. Wiener and William B. Kieseewetter Journal of Pe
diatric Surgery, Vol. 8, No. 2 (April), 1973.
- 47.- Palken M, Johnson RJ, Derrick W, et al: Clinical aspects
of female patients with high anorectal agenesis. Surg Gy-
necol Obstet 135:411-416, 1972.
- 48.- Wiener ES, Kieseewetter WB:Urologic abnormalities associa-
ted with imperforate anus. J. Pediatr Surg 8:151-57, 1973.
- 49.- Singh MP, Haddadin A, Zachary RB, Pilling DW: Renal tract
disease in perforate anus J Pediatr Surg 9:197-202, 1974.
- 50.- Belman AB, King LR: Urinary tract abnormalities associa -
ted with imperforate anus J Urol 108:823 - 24, 1972.
- 51.- Durham Smith-Urinary anomalies and complications in Imper
forate Anus and rectum. Journal of Pediatric Surgery Vol.
3 No. 3 Junio/68.
- 52.- Pierkasky DH, Stephens FD: The association and embryogene-
sis of tracheoesophageal and anorectal anomalies. Prog. -

pediatric surgery 9:53-76,1976.

- 53.- Kieseletter, W.B.; Sukarochana, K. and Sieber, W.K.: Frequency of agangliosis associated with imperforate anus, - surgery 58 877, 1965.
- 54.- W.Kieseletter and cols Imperforate anus: Anorectossigmoid pressure Studies as a Quantitative Evaluation of postoperative continence Journal of pediatric surgery Vol. 4, No 6 1969.
- 55.- Louise Schnauffer: Differential Sphincteric Studies in the diagnosis of Ano-rectal Disorders of Childhood. Journal - of pediatric surgery vol 2, No 6, 1967.
- 56.- Thomas Ihre: Studies on anal function in continent and in continent patient. Scand. Journal Gastroenterology 9:1-64 1974.
- 57.- Concilio en Cirugia Pediátrica. H.I. Mex. febrero 1982.
- 58.- Peter Kottmeier. A physiological approach to the problem of anal incontinence through use of the levator ani as a sling.
- 59.- Peter Kottmeier: complete Release of the levator ani Sling in fecal incontinence. Journal of pediatric surgery vol 2 No 2 1967.
- 60.- Jhon Raffensperger: The gracilis sling for fecal incontinence Journal of pediatric surgery vol. 14 No. 6, 1979.

- 61.- W. Kieseletter: Imperforate anus. The rationale and tech-
nic of the sacroabdominoperineal operation.
Journal of pediatric surgery vol 2 No 2, 1967.
- 62.- W. Kieseletter: Imperforate anus. The role and results of
the sacroabominoperineal operation. J. Annals of surgery
octubre 1966.
- 63.- Frtz Rehbein: Imperforate anus: Experiences with abdomino
perineal and abdominosacroperineal pull-Trough procedures.
Journal of pediatric surgery vol. 2 No. 2 1967.