Anomalías anorrectales 34

JAY L. GROSFELD

Las malformaciones del anorrecto son anomalías congénitas relativamente comunes. La mayor parte de la experiencia en el manejo de estas lesiones fue obtenida en hospitales pediátricos especializados en trastornos del recién nacido. La incidencia comunicada de las anomalías varía desde 1 en 3.500 hasta 1 en 5.000 nacidos vivos. Las malformaciones ocurren más comúnmente en varones que en niñas; sin embargo, esto puede variar de acuerdo con el nivel del defecto. El ano imperforado puede estar asociado con otras anomalías congénitas, incluidos: atresia duodenal, atresia esofágica con fístula traqueoesofágica, casos raros con coexistencia de megacolon aganglionar, anormalidades del tracto urinario, extrofia de la vejiga o la cloaca, defectos del sacro, lesiones presacras (teratomas, meningocele anterior), defectos congénitos del corazón y síndromes cromosómicos como la trisomía 13-15, trisomía 16-18, trisomía 21 (síndrome de Down), síndrome del ojo de gato (atresia ótica y colobomas) y la asociación llamada en inglés VATER (defectos vertebrales, ano imperforado, fístula traqueoesofágica, anomalía radial en extremidades y displasia renal).[26]

EMBRIOLOGÍA

Aunque en este volumen ya nos hemos referido antes a la embriología del área anorrectal, trataremos algunos aspectos del desarrollo que generaron ciertas controversias. En general se concuerda en que la cloaca se nota primeramente en el embrión de 12 a 15 días. La membrana cloacal se define como el área situada entre la línea primitiva y el pedículo de fijación, donde el endodermo y el ectodermo se fusionan sin interposición de mesodermo. La alantoides es una extensión del endodermo intestinal que se convierte en parte de la vejiga y que se extiende hasta el amnios. La alantoides marca el límite ventrocefálico de la cloaca. Los pliegues cloacales (o pliegues genitales) son proliferaciones mesoblásticas que rodean a la membrana cloacal.

Los conductos mesonéfricos se unen a la pared superoexterna de la cloaca, justo por dentro de la membrana cloacal, al 28° día de gestación. En ese momento la cloaca es una gran cámara en la cual penetra por arriba el intestino posterior y hacia inferior hallamos el intestino poscloacal. Justo por delante del intestino posterior, la alantoides se proyecta hacia ventral y superior. La pared ventral del cuerpo se desarrolla y desplaza al extremo superior de la cloaca. Los tubérculos anales (estructuras mesoblásticas) se forman a ambos lados de la cloaca, en su unión con el intestino poscloacal e invaden el lumen en esa unión. Los tubérculos anales se fusionan en el centro, desplazando dorsalmente al orificio cloacal del intestino poscloacal en involución y alejándolo de la membrana cloacal.[5]

El tabique urorrectal desciende para dividir la cloaca en un seno urogenital –ventral– e intestino posterior –dorsal. A mediados de la séptima semana de gestación, el ano y el recto están separados completamente del tracto urogenital. Entonces se disgrega la membrana anal. El cuerpo perineal mesodérmico se extiende aproximadamente hasta el mismo nivel de los pliegues anales. La cloaca está completamente dividida y no hay cloaca externa. Los tubérculos anales se unen por detrás de la cloaca y forman un pliegue dorsal en forma de U por dorsal y lateral, entre la cola y el ano. La pared dorsal de la cloaca se evagina justo por encima del margen donde el tubérculo anal invade la luz del futuro sitio de las criptas y las columnas de Morgagni. Se define la musculatura anorrec-

Cuadro 34-1. *Clasificación internacional de anomalías anorrectales (1970)**

Nivel	*Varones*	*Mujeres*
Deformidades altas (supraelevador)		
Agenesia anorrectal	Sin fístula Con fístula rectovesical rectouretral	Sin fístula Con fístula rectovesical rectovaginal (alta) rectocloacal
Atresia rectal, varones y mujeres		
Deformidades intermedias (supraelevador y transelevador)		
Agenesia anal	Sin fístula Con fístula rectobulbar	Sin fístula Con fístula rectovaginal (baja) rectovestibular
Estenosis anorrectal, varones y mujeres		
Deformidades bajas (infraelevador)		
En el sitio normal del ano, varones y mujeres		
ano cubierto estenosis anal completa		
Localización perineal	Ano perineal anterior Fístula anocutánea (ano cubierto – incompleto)	Ano perineal anterior Fístula anocutánea (ano cubierto - incompleto)
Localización vulvar	No	Ano vulvar Fístula anovulvar Fístula anovestibular
Deformidades diversas		

* Según Stephens, F. D. y Smith, E. D.: Anorectal malformations in children. Chicago, Year Book Medical Publishers, 1971.

tal que surge desde el tercer hipómero miotónico sacro hasta el primer coccígeo, a partir de la octava semana de gestación.[1] Inicialmente la porción anal del recto es larga y de origen endodérmico (origen en el intestino posterior). Desde la novena semana de gestación están bien definidos el esfínter externo, el elevador del ano (particularmente el músculo puborrectal) e inclusive los ganglios y plexos del recto.

En un feto de 55 mm, la porción anal del recto se ve reducida en longitud por un gradual acortamiento y ensanchamiento. De acuerdo con los estudios efectuados por de Vries[6] sobre embriones humanos de la colección Carnegie, no se ve proctodeo. Esta observación contradice el papel asignado desde hace mucho a la fosa anal (o proctodeo de origen ectodérmico) en el origen del conducto anal, como se demostró en otras especies de vertebrados (p. ej., embrión de pollo).[33] Además, cuestiona el concepto de que las malformaciones anorrectales son resultado de la falta de continuidad de la fosa anal (proctodeo) con la cavidad del intestino posterior. Se requieren investigaciones adicionales sobre embriones humanos para aclarar la causa exacta de las innumerables anomalías anorrectales.

CLASIFICACIÓN

Las malformaciones anorrectales se clasifican de acuerdo con su nivel anatómico de presentación y por su ocurrencia según el sexo. Stephens, Smith y otros desarrollaron una importante clasificación en un simposio internacional sobre malformaciones anorrectales, en 1970 (cuadro 34-1).[22,23] Aunque esta clasificación fue ampliamente utilizada (especialmente en Australia y Nueva Zelandia), muchos cirujanos la consideraron demasiado compleja y detallada.

En 1984 fue presentada la clasificación Wigspread por Stephens, Smith y otros, abarcando solamente las anomalías anorrectales que se observan más comúnmente (véase cuadro 34-2).[21] Esta nueva clasificación empleó nombres similares y se basó en niveles anatómicos, pero excluía anomalías importantes como los defectos retrocloacales y el ano ectópico anterior. En el nuevo sistema de clasificación las malformaciones cloacales se enumeran por separado.

La principal diferenciación entre lesiones está en que sean anomalías altas, medianas o bajas, con fístula asociada o sin ella. Las lesiones altas indican que el extremo de la atresia rectal está situado sobre los elevadores (supraelevadora), las lesiones intermedias implican que el extremo se halla en posición "transelevadora" y las lesiones bajas (infraelevadoras) indican que el extremo de la atresia ha pasado más allá del elevador (a través del puborrectal), para quedar por debajo de la porción más baja del isquión. Las lesiones altas están por encima de la línea pubococcígea, las lesiones intermedias están entre la línea pubococcígea y la parte in-

Cuadro 34-2. *Clasificación de Wingspread de las anomalías anorrectales (1984)**

Nivel	*Mujeres*	*Varones*
Alto	Agenesia anorrectal con fístula rectovaginal sin fístula	Agenesia anorrectal con fístula rectoprostática uretral sin fístula
Intermedio	Atresia rectal Fístula rectovestibular Fístula rectovaginal	Atresia rectal Fístula uretral rectobulbar
Bajo	Agenesia anal sin fístula Fístula anovestibular Fístula anocutánea Estenosis anal†	Agenesia anal sin fístula Fístula anocutánea Estenosis anal†
Malformaciones cloacales		
Malformaciones raras		Malformaciones raras

* Desarrollado por Stephens, F. D. y col. en el Simposio sobre Anomalías Anorrectales. Wingspread Report. Racine, Wisconsin, 1984.
† Anteriormente denominado ano cubierto

ferior del isquión y las lesiones bajas (infraelevadoras) están debajo de la más inferior osificación del isquión (fig. 34-1).

Más del 80% de los pacientes tienen una conexión fistulosa con el tracto urogenital o el perineo. (fig. 34-2). Los varones con atresia rectal alta presentan una fístula que va a uretra a nivel del verumontanum en el 80% de los casos y a vejiga, en el 6% de los casos.[26] El 70% de los varones con lesión baja presentan una fístula anocutánea anterior al esfínter externo, junto al rafe de la línea media del cuerpo perineal que se extiende hacia el escroto (fig. 34-3). En el 20 al 30% de los casos se nota membrana anal (completa), estenosis anal u orificio anal con desplazamiento anterior. La inyección directa de material de contraste en la fístula es útil muchas veces para delinear la exacta naturaleza de la anomalía. El contraste permite también la detección de la inusual atresia del recto con larga fístula hasta el perineo.

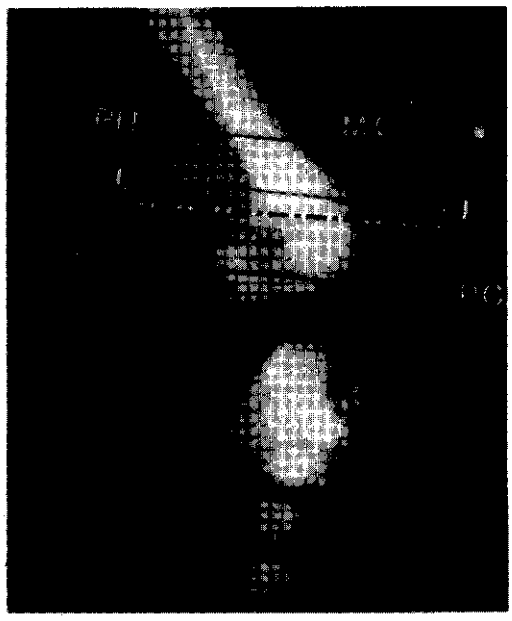


Fig. 34-1. Invertograma lateral en un paciente con agenesia anorrectal y fístula rectouretral. La sombra aérea se encuentra por encima de la línea pubococcígea (P.C.). Se observa aire anteriormente, en la vejiga. I es la línea de osificación isquiática (nivel de la lesión transelevadora), mientras que M.C. es la línea mucocutánea, nivel de las lesiones bajas (infraelevadoras). (De de Vries, P. A.: The surgery of anorectal anomalies: Its evolution with evaluations of procedures. Curr. Probl. Surg. 21 (5):1-75, 1984.)

En niñas, la forma más fácil de evaluar clínicamente la anatomía consiste en la visualización directa durante el examen físico del periné en posición de litotomía. Las niñas pequeñas presentan variantes de los tres orificios perineales normales: 1) vagina, uretra y una tercera abertura que representa un ano imperforado con fístula perineal o rectohorquillar asociada (fig. 34-2); 2) dos aberturas, la uretra y la vagina en una niña con ano imperforado y fístula rectovaginal, y 3) una sola abertura perineal, ano imperforado con cloaca y fístulas vesicocloacales y rectocloacales. De las niñas con anomalías altas el 80% tienen una fístula asociada (usualmente con el tercio inferior de la vagina), mientras que el 93% de las que tienen atresia rectal baja presentan una fístula.

Resulta de interés el hecho de que los niños con síndrome de Down a veces no tienen fístula y se presentan con atresia rectal de nivel bajo o intermedio. En pacientes con su parte posteroinferior de apariencia "plana", con escasa o nula línea interglútea y sin características de piel anal, podemos presumir que existe un defecto anal asociado (disgenesia o agenesia) y usualmente puede pronosticarse una lesión alta. Las ramas de los nervios sacros S1, S2 y S3 son necesarias para la continencia. Esos pa-

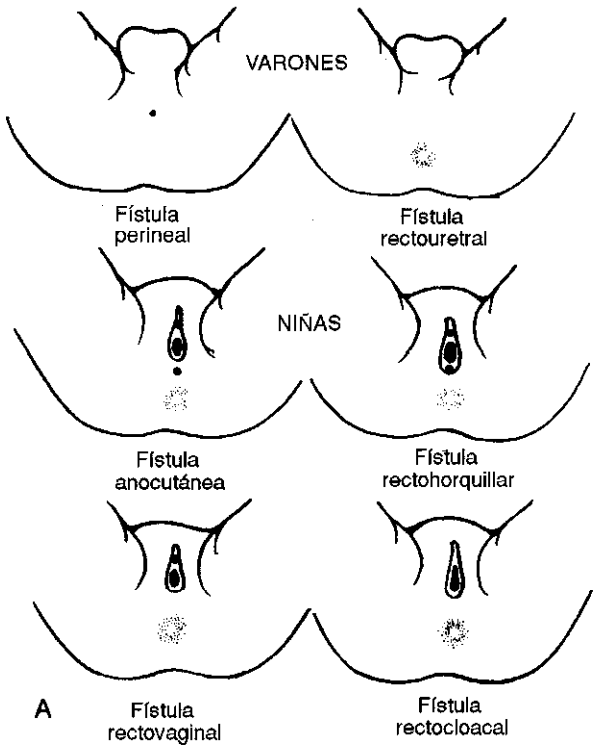


Fig. 34-2. A. Aspecto del periné de varones y niñas en casos de anomalías anorrectales.

cientes tienen mal pronóstico con respecto al desarrollo de continencia. A veces, la fístula perineal no se evidencia inmediatamente después del nacimiento. Como ésta es una causa sumamente baja para el desarrollo de una obstrucción intestinal neonatal, el médico usualmente puede esperar 18 a 24 horas para observar si se forma una membrana anal prominente oscurecida por meconio o de una fístula que deja pasar meconio, antes de someter al neonato a una colostomía preliminar.

Debe hacerse colostomía para aliviar la obstrucción intestinal en el período neonatal para casos de atresia rectal alta e intermedia. Las fístulas perineales en varones y niñas casi siempre indican una lesión baja. El pasaje de meconio por vía de la vagina o el pene (fig. 34-5) o la salida de aire al orinar en el varón significan –respectivamente– fístulas rectovaginal o rectouretral o vesical e indican la presencia de una lesión alta o intermedia que requiere colostomía.

Los estudios diagnósticos pueden ser útiles para delinear la anatomía. El mapeo eléctrico del músculo esfintérico puede determinar con precisión la ubicación y la actividad del músculo esfínter externo y localiza el complejo central para alojar la anoplastia. Esto puede hacerse en el período neonatal como indicador pronóstico de la posible función del esfínter y es sumamente útil en quirófano en el momento de la cirugía definitiva. Se obtendrán radiografías lumbosacras para evaluar la anatomía del sacro. Muchos bebés tienen síndromes de disrafia raquídea.[8]. En el neonato, el examen con ultrasonido del raquis lumbosacro es útil para identificar lesiones de la médula espinal. En lactantes más grandes los estudios con resonancia magnética (IRM) son superiores para la detección de anormalidades, incluidos: médula fijada, mielomeningocele, etc. El 38% de los lactantes con ano imperforado alto y el 5% de los que tienen atresias bajas pueden presentar anormalidades de la médula espinal.[27] Por la presencia de una masa sacral subcutánea, hoyuelos, fístula, hemangioma, nevus o área de hipertricosis sobre la región sacra pueden sospecharse lesiones espinales ocultas. Los niños con extrofia cloacal tienen muy alto riesgo de defectos raquídeos.

El análisis de orina puede detectar la presencia de meconio, compatible con una fístula rectourinaria. El ultrasonido renal es útil para detectar anomalías asociadas en el tracto urinario del recién nacido, que pueden ocurrir hasta en el 40% de los casos. La experiencia reciente con ultrasonografía perineal resultó útil para detectar lesiones de atresia rectal baja, mientras que el rastreo con TC[7,25] e IRM[17] de la musculatura pélvica son útiles para determinar el estado del diafragma muscular pélvico y sus relaciones con la porción terminal de la atresia rectal y con la posición de la línea pubococcígea.

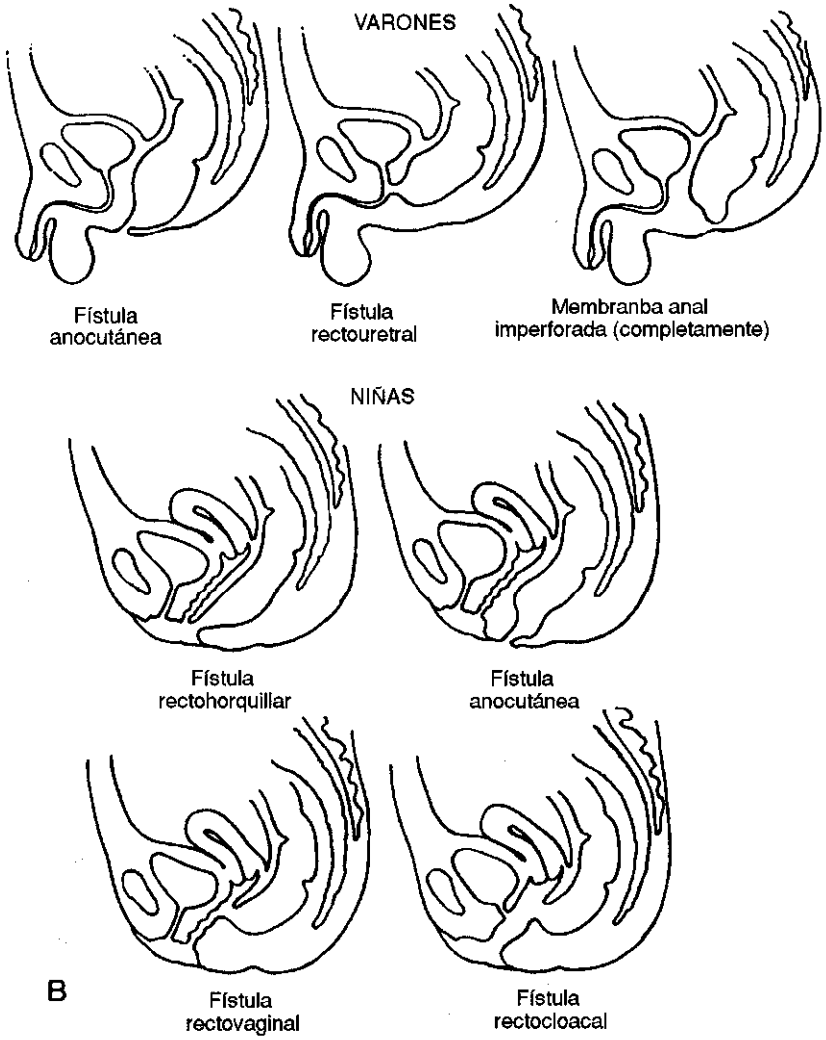


Fig. 34-2. (*Cont.*). **B.** Aspecto lateral de los mismos defectos.

La cistouretrografía retrógrada es un método preciso para delinear una fístula rectouretral asociada en varones.

La evaluación endoscópica diagnóstica en niñas con defecto cloacal es esencial antes de cualquier reparación definitiva. Podrá demostrar estados de tabicamiento vaginal, atresia vaginal y útero bilocular (doble cavidad). Hoy en día no se confía plenamente en el estudio radiográfico "invertografía" arriba-abajo usado tantas veces para determinar el nivel de la atresia rectal en el pasado. Ahora disponemos de modalidades de diagnóstico más modernas que son complementarias de ese estudio y cuando se usan en combinación son más precisas para determinar la exacta anatomía.

ANATOMÍA MUSCULAR PELVIANA Y FISIOLOGÍA DE LA CONTINENCIA

Revisaremos brevemente la anatomía normal del recto y de la musculatura pélvica y los mecanismos de continencia (en cuanto se relacionan con anomalías congénitas de esa región) a fin de intentar comprender los métodos actuales de reconstrucción de anomalías anorrectales complejas. El recto normal se divide en su angulación (por la contracción del músculo puborrectal) en una ampolla por arriba y un conducto anal por debajo. La pared rectal posterior está agudamente indentada por la tracción ante-

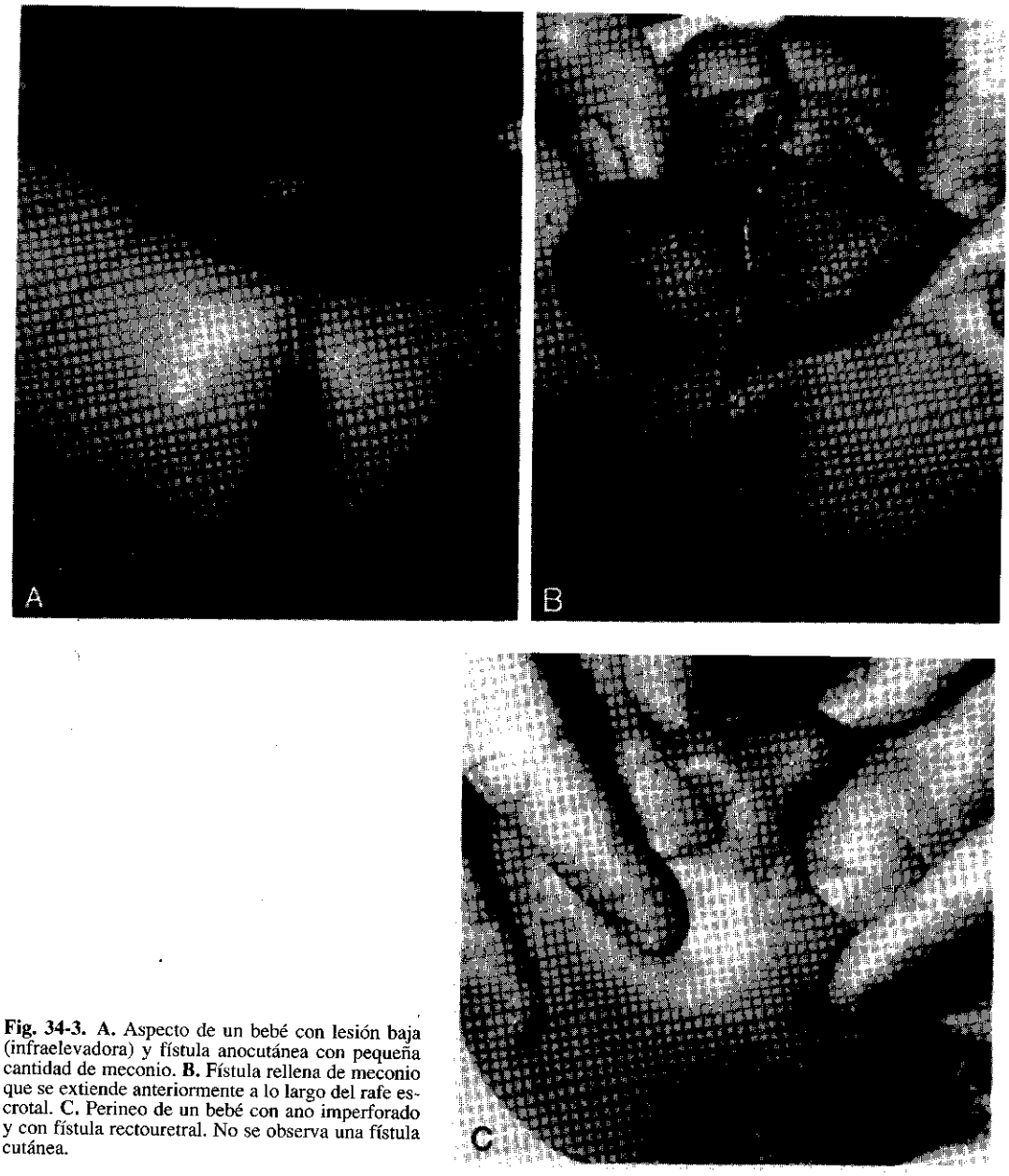


Fig. 34-3. A. Aspecto de un bebé con lesión baja (infraelevadora) y fístula anocutánea con pequeña cantidad de meconio. **B.** Fístula rellena de meconio que se extiende anteriormente a lo largo del rafe escrotal. **C.** Perineo de un bebé con ano imperforado y con fístula rectouretral. No se observa una fístula cutánea.

rior del músculo puborrectal y sobresale del resto del diafragma del elevador. El conducto anal está rodeado por músculos esfintéricos y fijado por un esfínter interno (involuntario) y un esfínter (externo) dispuestos concéntricamente. El conducto anal revestido de piel tiene receptores sensitivos intrínsecos con terminales nerviosos convencionales que detectan dolor, tacto, temperatura, tensión y fricción. En la ampolla misma no hay receptores sensoriales y solamente es sensible a la dilatación (estiramiento). El músculo puborrectal es el sensor clave de la entrada al conducto anal desde la ampolla.[21] Gobierna la apertura y el cierre –consciente e inconsciente– del conducto y advierte sobre la inminencia de la defecación.

La continencia es mantenida normalmente por una combinación de tono de reposo en todos los esfínteres y por contracción refleja y voluntaria del músculo puborrectal y el esfínter externo. El tono de reposo en el esfínter interno ocluye la luz de la porción perineal del conducto anal, pero se relaja justo antes de la contracción peristáltica en la ampolla adyacente y la

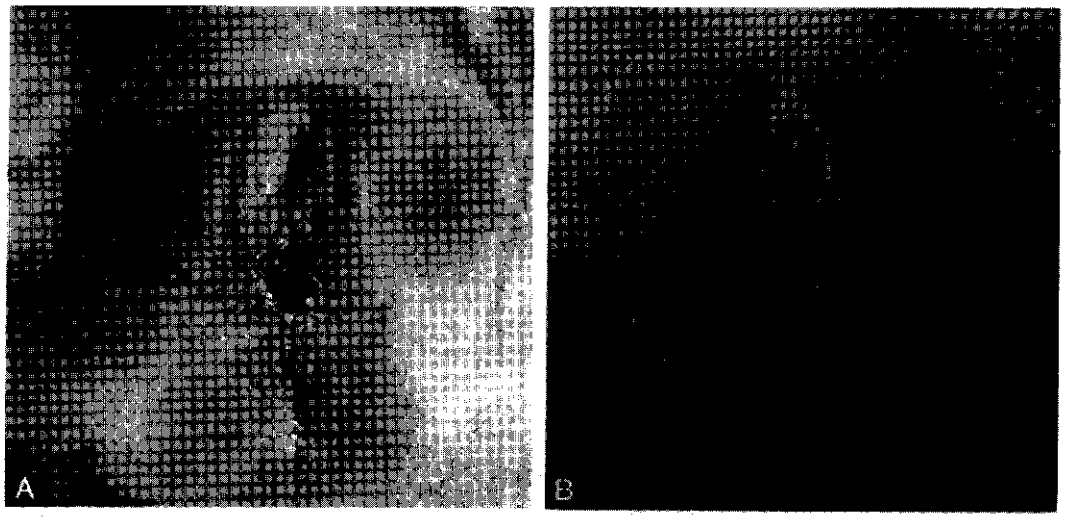


Fig. 34-4. A. y **B.** El examen perineal en dos niñas diferentes muestra la presencia de ano imperforado y una fístula recto-horquillar.

porción pélvica del conducto anal. Cuando un aumento de la presión intraluminal en el recto crece hasta el nivel de la presión de reposo del canal, el reflejo medular opera para mantener el cierre por contracción del cabestrillo puborrectal y conserva la continencia durante la fase de relajación.[12] En el recto, ondas de propulsión con presión superior fuerzan la entrada de las heces en el conducto anal. Esto activa a los receptores de estiramiento del puborrectal e inicia un impulso aferente hacia los centros medulares y corticales a la vez que la percepción de la distensión rectal. Los esfínteres voluntarios y la regulación de la continencia anorrectal quedan entonces bajo control consciente.

La relajación del esfínter interno en respuesta a la distensión rectal en pacientes normales se denomina reflejo rectoanal y falta en pacien-



Fig. 34-5. Se observa meconio saliendo del meato uretral del pene. Esta situación es compatible con una fístula rectouretral.

tes con enfermedad de Hirschprung. El esfínter interno está bajo control del sistema nervioso parasimpático por intermedio del arco espinal, a nivel de S2, S3 y S4, que contiene centros nerviosos que coordinan la actividad peristáltica rectal y el control involuntario (inconsciente) del esfínter. El nervio pudendo suministra el estímulo simpático que produce contracción constante del esfínter interno y genera la forma de "ranura continente" del ano. Este arco cortical es el llamado a intervenir cuando la presión intraluminal aumentada supera a la presión de reposo. La vía aferente pasa por el nervio pudendo y va hasta el centro medular y terminales en corteza cerebral, que activan la vía eferente que controla los músculos esfintéricos voluntarios.

Toda la longitud del conducto anal está rodeada de músculos voluntarios. La musculatura en forma de embudo comprime la parte superior del conducto anal en tres caras, por la tracción anterior del puborrectal, mientras que la porción inferior del conducto anal –recubierta de piel– es comprimida por el esfínter externo que tiene forma de barril. El complejo del músculo elevador del ano está compuesto por cuatro músculos (pubococcígeo, ileococcígeo, puborrectal y coccígeo). Estas estructuran forman el suelo pélvico completo y además proveen una puerta de salida del conducto anal e impiden la herniación del contenido pélvico a lo largo del conducto, al mezclarse con las capas de músculo liso del recto.

El músculo pubococcígeo forma un cono cuyo vértice toma al conducto anal y lo suspende donde pasa desde la pelvis hacia el perineo. El músculo puborrectal forma un collar detrás de la porción pélvica del conducto anal y en torno del cono del músculo pubococcígeo, produciendo una aguda angulación de la pared posterior del conducto, en su unión con la ampolla rectal. Los músculos ileococcígeos se unen en la línea media por detrás del recto y contrarrestan el impacto de la presión hacia abajo del abdomen.

El esfínter externo es un músculo en forma de barril que está por afuera del esfínter interno en continuidad con el "cabestrillo" puborrectal y rodea al conducto anal desde la línea dentada hasta el orificio anal. Shafik[20] describió al esfínter anal como un sistema de triple abrazadera. La abrazadera superior está formada por el esfínter externo profundo, que se une o fusiona con el borde inferior del puborrectal. La porción media es aquel segmento del esfínter externo que está fijado al cóccix y la abrazadera inferior está formada por el músculo estriado subcutáneo y superficial que rodea al conducto anal y está fijado anteriormente a la piel perineal por medio de tabiques fibrosos. El tabique longitudinal es continuación del músculo liso longitudinal del recto que se extiende hacia abajo y pasa entre los esfínteres interno y externo; sus estribaciones (así como las fibras ileococcígeas) penetran en los esfínteres interno y externo, músculo isquiorrectal y grasa perianal.[11] El esfínter interno es el segmento engrosado de músculo liso circular que termina a nivel del ano. En el músculo circular penetra la parte tendinosa de la capa longitudinal y el pubococcígeo, que se abre en forma de abanico y entra en el esfínter externo superficial y se fija a la piel produciendo el efecto de fruncido. Estos faldones unen a los esfínteres interno y externo y los anclan mutuamente, ofreciendo una firme contracción muscular para permitir la defecación.

Stephens[23] destacó la importancia del músculo puborrectal con respecto al desarrollo de la continencia en pacientes con ano imperforado, pero también consideró que los músculos esfínter interno y externo son de escaso valor. Ese autor argumentó que el puborrectal provee el principal mecanismo esfintérico disponible para la continencia en estos casos. En cambio, De Vries y Pena[3] demostraron que el esfínter externo desempeña un papel importante en el desarrollo de la continencia fecal. En sus meticulosas disecciones durante la realización de anoplastia sagital posterior por ano imperforado no pudieron detectar un músculo puborrectal aislado, pero se refieren a un complejo de músculos estriados que representan la fusión de la porción puborrectal del elevador del ano y del músculo esfínter externo (particularmente su porción profunda). También afirmaron que por dorsal del complejo muscular está el músculo esfínter externo superficial y subcutáneo que se extiende hacia arriba hata el cóccix en forma de capa separada de fibras musculares longitudinales. El sitio donde el esfínter externo se fusiona con los músculos elevadores marca el comienzo del complejo de músculo estriado.

Muchos pacientes con ano imperforado tienen problemas de continencia. Existe gran variabilidad en la presencia de músculo estriado entre diferentes pacientes. Algunos pacientes tienen musculatura débil y otros presentan músculo casi normal. La presencia o la falta de anormalidades subyacentes neurológicas y del sacro también desempeña un rol en el éxito o fracaso en un caso determinado. Adicionalmente, un problema importante en muchos casos (particularmente en lactantes con ano imperforado alto) es la falta de músculo esfínter externo. El esfínter interno puede ser identificado en algunos casos de ano imperforado bajo con abertura anterior ectópica o fístula perineal. Empero, cuando el ano imperforado está situado más alto, falta el importante "centro de

mensajes" para el reflejo rectoanal, lo cual lleva a la frecuente queja de algunos pacientes que no pueden advertir la presencia de heces en el ano, por lo cual se ensucian. Cortes obtenidos a través de una fístula rectouretral indican que el remanente de esfínter interno puede estar dentro de la misma fístula.[28] Como la mayoría de los procedimientos quirúrgicos para tratar el ano imperforado dejan esa área en su sitio para reducir la posibilidad de lesionar la uretra, en tales casos a menudo el esfínter interno no es de utilidad para el paciente. En pacientes con ano imperforado alto el objetivo consiste en una intervención lo más cuidadosa posible para preservar el esfínter y el elevador disponibles y para aplicar al recto dentro del complejo muscular, a fin de permitir la mejor oportunidad de desarrollo de una *continencia socialmente aceptable*.

TÉCNICA OPERATORIA

Como regla general, los niños con una anomalía baja pueden ser tratados definitivamente en el período neonatal. Los bebés con membrana anal completa atrésica pueden ser manejados incidiendo la piel (abultada por el meconio) para aliviar la obstrucción. La dilatación (si se usan diariamente dilatadores Hegar Nos. 9 hasta 12) durante 3 a 4 meses logra mantener un orificio anal adecuado. El pasaje de heces más formadas durante la infancia más avanzada conserva la abertura.

Los niños con fístula anocutánea son manejados con anoplastia perineal con incisión hacia atrás (fig. 34-6). Se usa una técnica Y-V que crea un esfínter externo superficial en forma de U y un orificio ampliado en la piel. Se identifican cuidadosamente los músculos puborrectal y

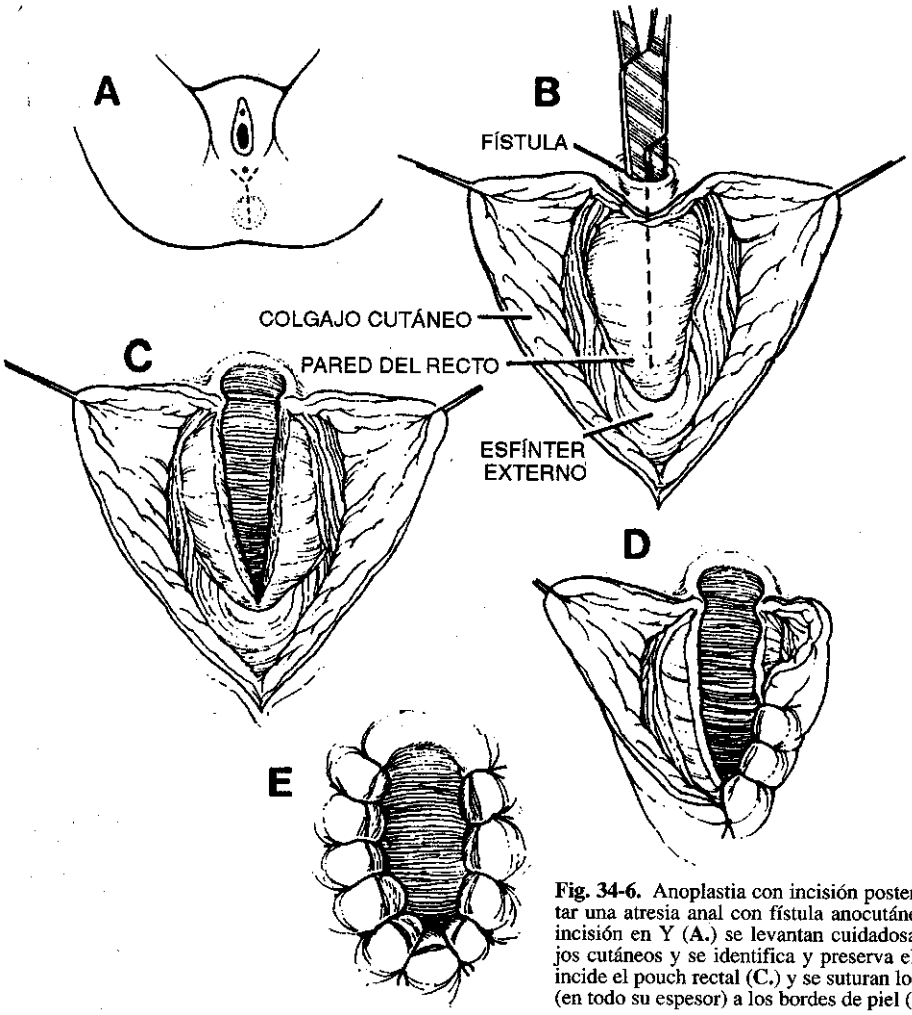


Fig. 34-6. Anoplastia con incisión posterior Y-V para tratar una atresia anal con fístula anocutánea. Después de la incisión en Y (**A.**) se levantan cuidadosamente los colgajos cutáneos y se identifica y preserva el esfínter (**B.**). Se incide el pouch rectal (**C.**) y se suturan los bordes del recto (en todo su espesor) a los bordes de piel (**D,E**).

esfínter externo profundo mediante electroestimulación y se los preserva. Se incide y sutura a los bordes de piel una porción de la pared posterior de la fístula, con puntos separados en material reabsorbible 4-0 (Vicryl o Maxon). El nuevo sitio de anoplastia estará dimensionado por un dilatador Hegar Nº 10. En el posoperatorio, el contenido intestinal se elimina suavemente de la piel perianal con esferas de algodón humedecido. En la primera semana deben evitarse técnicas de limpieza vigorosa. Después de 24 a 72 horas puede hacerse irrigación con agua tibia para limpiar la piel. Diez días después de la intervención se comienza la dilatación con un dilatador Hegar Nº 10, técnica que se continúa por 6 meses. El tamaño del dilatador se aumenta gradualmente hasta un Nº 13 o 14.

A pesar de que Smith[21] propone una anoplastia con corte posterior para niñas con fístula anovestibular hasta la horquilla extravaginal, nosotros creemos que esas pacientes requieren anoplastia con trasplante para preservar el cuerpo perineal y para separar adecuadamente los orificios anal y vaginal. La niña puede ser descomprimida a través de la fístula rectohorquillar por medio de dilatación diaria y la cirugía definitiva puede ser diferida hasta que los tejidos de periné y vagina sean más fuertes (edad: 3 a 6 meses). Es importante el diagnóstico exacto del nivel donde está la atresia, ya que una fístula rectovestibular de nivel intermedio (transelevadora) en una niña es semejante a una fístula a nivel del verumontanum en varones, requiriendo colostomía preliminar.

La anoplastia con trasplante se inicia aplicando una serie de suturas de seda 4-0 para tracción, en las posiciones de las horas 12, 3, 6 y 9 del orificio fistular. (fig. 34-7). Con una pequeña tijera curva para tenotomía se diseca cuidadosamente la fístula cerca de su pared (en cuatro cuadrantes). La disección anterior en la pared común entre fístula y pared vaginal posterior resulta tediosa. Para esta operación son prácticos recursos auxiliares: aspiradores adecuadamente finos, electrocoagulador con electrodo fino y lupa gran angular (2,5 a 3,5 ×). Una vez situados por encima del sitio de la fístula, la disección anterior y lateral puede efectuarse más fácilmente. Hacia la parte posterior se requiere asimismo una cuidadosa disección perineal para evitar lesionar el complejo del músculo estriado. El límite superior de la disección posterior se hace bien alto dentro del cabestrillo puborrectal-esfínter externo profundo. El sitio del nuevo orificio anal se identifica con mapeo eléctrico de los músculos para demostrar el "sitio de fruncido." En ese lugar se hace una incisión en piel y se inicia una cuidadosa disección a través del centro del músculo esfínter externo superficial y subcutáneo, para unirse a la disección posterior de la fístula dentro del cabestrillo muscular. La abertura se dilata suavemente con dilatadores de Hegar Nos. 7, 8 y 9. Luego se trasplanta la fístula al nuevo orificio anal usando las suturas de tracción aplicadas previamente. El sitio de la fístula es suficientemente estrecho como para entrar en esa zona sin ahusarse. Se sutura el complejo muscular –con puntos separados de seda 4-0– la pared posterior de músculo liso del recto, 2 cm por encima del orificio, para prevenir el prolapso. La anoplastia se completa suturando el orificio anal (espesor total) a los bordes de piel anal con puntos separados en Vicryl o Maxon 4-0. Se deja en el lugar una sonda Foley durante 72 horas, para evitar que la orina bañe las líneas de sutura. El cuidado de la piel perianal es similar al señalado previamente para la anoplastía con incisión posterior.

Los lactantes con agenesia anorrectal intermedia o alta o con atresia rectal, con fístula hacia el tracto urinario o sin ella y todos los pacientes con anomalías cloacales requerirán colostomía temporaria. Nosotros preferimos usualmente una colostomía sigmoidea, mientras que otros usan rutinariamente colostomía transversa derecha. Cualquiera de las dos es aceptable. Sin embargo, la colostomía sigmoidea da por resultado heces más formadas y menos complicaciones en la piel periostómica que con la desviación en un sitio más proximal. Los niños crecen bastante normalmente teniendo una colostomía y dado que son incontinentes de las heces durante el primer año de vida, una bolsa de colostomía puede ser en realidad más simple de cambiar y más fácil de manejar que los pañales (aunque es más cara). La colostomía debe ser dividida para asegurar una completa desviación de las heces e impedir la contaminación del tracto urinario o la vagina por derrame de materia fecal en la porción eferente y en la fístula distal. Es importante dejar –si fuese posible– la porción distal suficientemente larga, para hacer un procedimiento sacroperineal pull-through sin laparotomía.[16]

Aun cuando el estoma sigmoideo se mantenga como colostomía en asa, el segmento distal relativamente más corto permite la irrigación del colon distal y evita que ocurra acidosis hiperclorémica. Esta anormalidad electrolítica se observa ocasionalmente en pacientes con colostomía transversa y es causada por la absorción de orina, potencialmente infectada, por la mucosa de un largo segmento de colon distal no usado.[26] En todo caso, los niños con fístula hacia el tracto urinario se benefician con una profilaxis usando trimetoprima-sulfametoxazol, 2 mg/kg/día por vía oral, en dos dosis divididas u otra medicación similar. La colostomía se de-

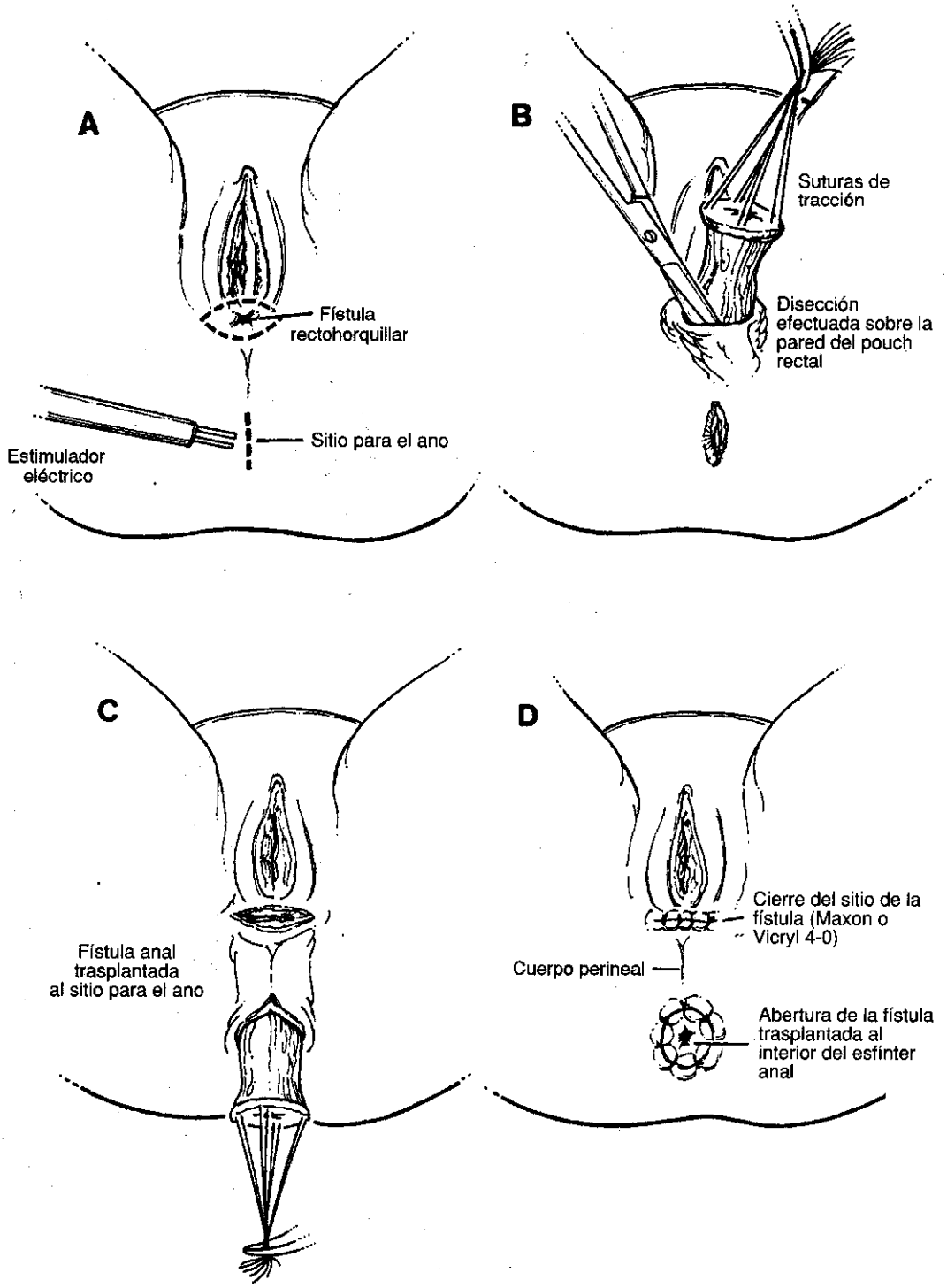


Fig. 34-7. Corrección de un ano imperforado con fístula rectohorquillar. Se elige el sitio para el ano con ayuda de un estimulador eléctrico (**A**). Se aplican suturas de tracción. La fístula se diseca cuidadosamente con tijeras para tenotomía (**B**). Las suturas de tracción se usan para guiar la abertura hacia una localización anal trasplantada dentro del complejo esfintérico. Se usan suturas de puntos separados en Maxon 4-0 (**C**). El sitio de la fístula se cierra con sutura de puntos separados 4-0. Adviértase la preservación del cuerpo perineal (**D**).

ja durante 9 a 12 meses, momento en el que se hace la reparación definitiva.

En las últimas dos décadas fueron propuestas muchas técnicas para la "moderna" corrección operatoria de anomalías anorrectales altas e intermedias. Incluyen procedimientos pull-through abdominoperineales;[24] un procedimiento pull-through sacroperineal o sacroabdominoperineal, según Stephens y sus colaboradores australianos,[23] que delinea al músculo puborrectal y divide la fístula rectouretral desde dentro de la atresia rectal; modificaciones del procedimiento de Stephens por Kiesewetter[10] y Rehbein,[18,19] en los cuales se hace una resección submucosa para permitir un procedimiento pull-through dentro de un manguito muscular de la atresia rectal original. Mollard y col.[12,13] propusieron una rectoplastia transperineal anterior para identificar el puborrectal y la fístula y luego se usó la técnica abdominoperineal de Kiesewetter. En 1982 de Vries y Pena[3] describieron la anorrectoplastia sagital posterior (abordaje sacroperineal), que divide cada uno de los músculos estriados en el plano sagital medio, divide la fístula desde el lumen de la atresia rectal y ahúsa significativamente al intestino distal para ajustarlo estrechamente dentro del complejo muscular, el que se reconstituye luego en torno del recto y el sitio de la anoplastia. Innovaciones más recientes originadas en Japón (Yokohama[28]) y, especialmente en Australia (Smith[21]), combinan la excelente exposición aportada por la anoplastia sagital de Pena[16] (con la cual se evita la laparotomía y se obtiene excelente exposición para dividir la fístula) con la modificación de mantener intactos a los músculos puborrectal, pubococcígeo y esfínter externo profundo y de ahusar mínimamente el intestino. El procedimiento de Pena es actualmente la operación más practicada para lesiones altas e intermedias. Presentaremos en detalle la técnica de la operación de Pena[16] y la modificación según Smith.[21]

Se hace anoplastia sagital cuando el niño tiene aproximadamente 1 año de edad. El segmento distal del intestino se prepara con solución de neomicina al 0,25%. Los antibióticos preoperatorios se inician 2 horas antes del procedimiento. El bebé se ubica en posición de navaja con cuidadoso almohadillado de la ingle. Se inserta un catéter urinario, el campo operatorio se prepara con un iodóforo y se colocan las compresas apropiadas. El lugar propuesto para el ano se determina mediante electroestimulación muscular.

Se efectúa una incisión sagital en la línea media sobre el sacro inferior, justo por encima del cóccix y se lleva hasta el sitio previsto para el ano; el elevador del ano y los esfínteres se dividen posteriormente, incluyendo al puborrectal y al esfínter externo profundo (véase fig. 34-8). Smith[21] modificó este procedimiento dividiendo sagitalmente las partes superficial y subcutánea del esfínter externo y la porción diafragmática de los músculos del elevador (ileococcígeo, isquiococcígeo) pero sin cortar el puborrectal, el pubococcígeo ni el esfínter externo profundo, que se mantienen intactos.

Se identifica el pouch rectal y se lo moviliza circunferencialmente por encima del sitio de la fístula mediante disección roma cerca de la pared del intestino, para evitar lesionar las estructuras neurales y el plexo prostático. Se pasa una cinta umbilical en torno de la atresia rectal. Se penetra en el pouch rectal distal y la fístula se identifica desde el interior del lumen. Se desarrolla un plano submucoso en torno de la fístula para evitar lesionar las vesículas seminales y la próstata. La fístula se cierra con sutura interrumpida de Vicryl o Maxon 4-0. Se moviliza luego el pouch rectal, manteniendo la disección en el plano de la pared intestinal y usando un electrocoagulador con punta delgada para cauterizar múltiples vasos (desde la arteria hemorroidal media), justo por detrás de la pared rectal. En la gran mayoría de los casos, la movilización del recto a través del abordaje sacroperineal es más que adecuada y torna innecesaria una laparotomía.

De ser necesario se ahúsa el intestino distal, para que se ajuste cómodamente dentro del complejo muscular reconstituido sin lesionar los músculos esenciales. La forma ahusada se logra escindiendo una cuña en forma de V en la pared posterior del segmento atrésico rectal y usando un cierre inversor en dos planos con el plano interno en Vicryl o Maxon 4-0 y el plano externo en seda o Prolene no reabsorbible 4-0. Resulta importante evitar el afinamiento excesivo que puede producir estrechamiento pronunciado. Nosotros usualmente hacemos el ahusado sobre un dilatador Hegar Nº 12.

Se aplica entonces el recto ahusado dentro del complejo muscular dividido, el cual se reconstituye en torno del recto con suturas a puntos separados de seda delgada. La sutura más profunda comienza en un punto en el cual la porción distal del elevador del ano se une a las capas del esfínter externo, llevando al recto cerca de la uretra o la vagina. La electroestimulación muscular se emplea para identificar meticulosamente las estructuras. La pared del recto se fija al complejo muscular en unos pocos lugares, para intentar reincorporar la capa muscular lisa longitudinal del recto al complejo muscular estriado. Los márgenes proximales de los elevadores se cierran con puntos separados en seda o Prolene 4-0. El recorrido de la anoplastia pasa entonces más hacia atrás, hacia el

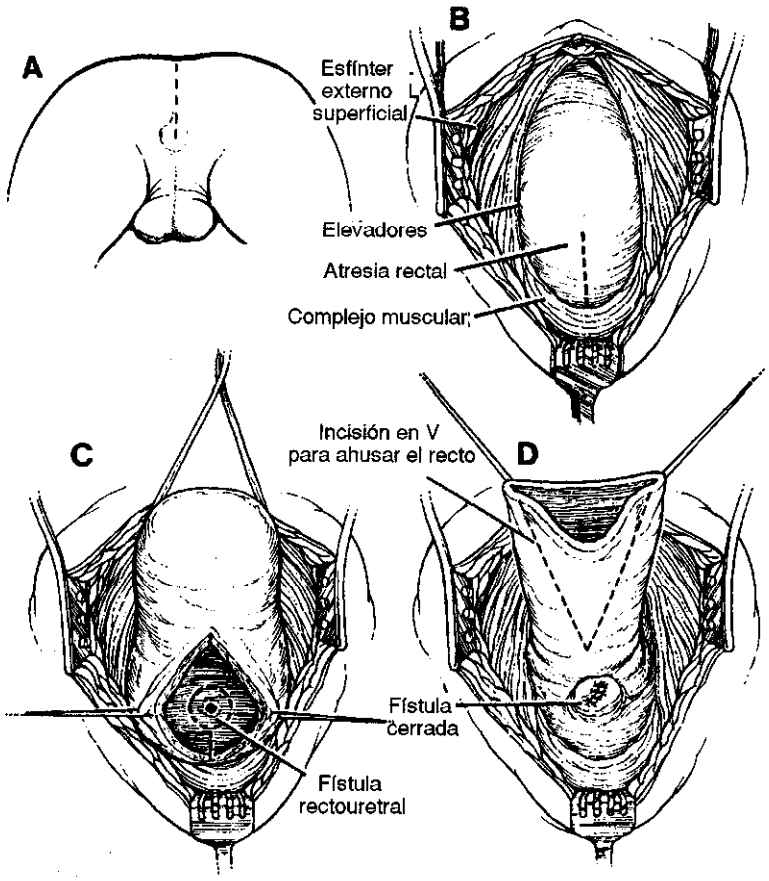


Fig. 34-8. Anorrectoplastia sagital posterior. En posición de pronación se hace una incisión en la línea media desde la parte inferior del sacro hasta el sitio elegido para el ano (**A**). Los músculos elevador y esfínter se seccionan en la línea media posterior. Se identifica el pouch rectal (**B**). El pouch se abre y la fístula uretral es identificada dentro del lumen rectal (**C**). La resección submucosa libera al intestino de la fístula, que se cierra con sutura interrumpida (**D**).

sitio de la nueva abertura anal. La anoplastia se completa asegurando el extremo del intestino ahusado (todo el espesor) para la salida en piel con suturas interrumpidas 4-0, incorporando al esfínter subcutáneo en las pasadas.

En la modificación de Smith[21] del procedimiento de Pena (en el cual el puborrectal se mantiene intacto) se pasa un dren Penrose a través del cabestrillo por debajo del sitio de la fístula y entonces el intestino ahusado se pasa a través del cabestrillo por delante del dren, con ayuda de suturas de tracción. El intestino distal se aplica dentro de los músculos elevadores divididos y los esfínteres externos subcutáneos, que se reconstituyen exactamente en torno del intestino con puntos separados en seda 4-0. La anoplastia propuesta por Smith es un trayecto recubierto de piel originalmente adjudicado a Nixon, de Londres,[2,15] que evita la estenosis anocutánea. El cierre de la piel en ambas técnicas se hace con sutura subcuticular y steristrips.

La colostomía se deja durante 3 a 6 meses para permitir la completa curación y adecuada dilatación de la nueva anoplastia. La dilatación se inicia de 10 días a 2 semanas después de la operación (la primera dilatación se hace usualmente bajo anestesia) usando primeramente dilatadores Hegar Nos. 8, 9 y 10, aumentando con el transcurso del tiempo a tamaños mayores (p.ej., Nos. 11 y 12, luego 13 y 14). Los padres del niño deben ser cuidadosamente instruidos con respecto a la importancia de la dilatación, que debe hacerse diariamente en el hogar para evitar la estenosis. Es importante que en las primeras semanas y meses se hagan frecuentes visitas de control al consultorio del cirujano, para monitorear el progreso. Las dilata-

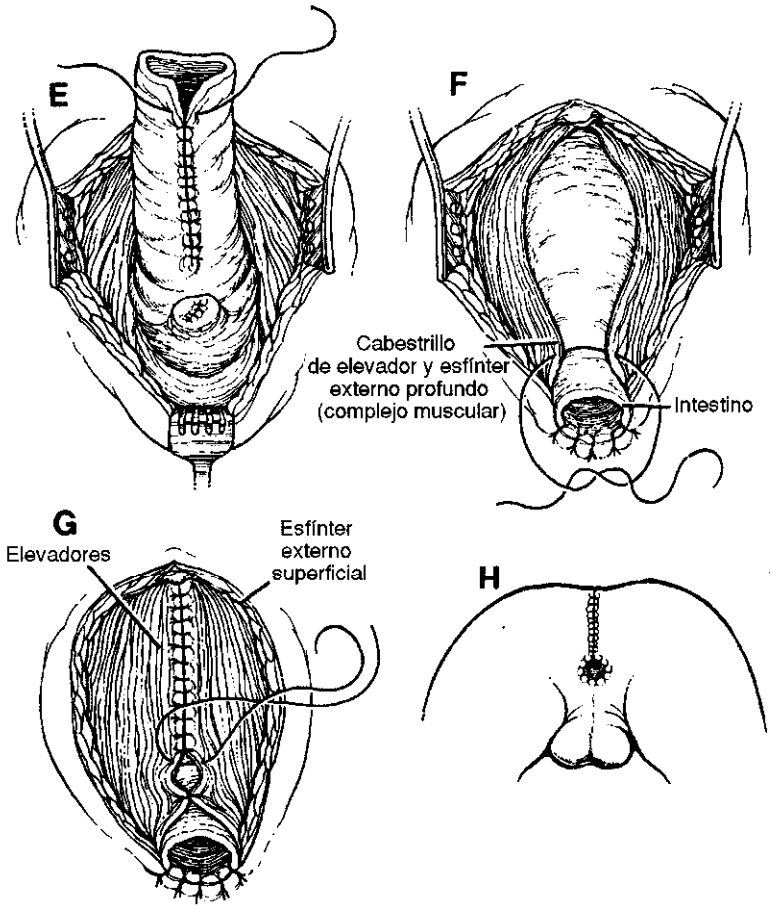


Fig. 34-8. (*Cont.*). Se ahusa el intestino hasta la dimensión de un dilatador Hegar Nº 12 (**E**). El complejo muscular se reconstituye comenzando por la porción más profunda del músculo puborrectal y del esfínter externo profundo (**F**). Luego se reaproximan con sutura interrumpida los elevadores y el esfínter externo superficial (**G**). La anoplastia ahusada se sutura a la piel con puntos separados en Vicryl o Maxon 4-0 (**H**).

ciones pueden ser necesarias entre 6 y 12 meses después del procedimiento.

COMPLICACIONES POSOPERATORIAS

Aunque de Vries y Pena[3] comunicaron solamente complicaciones menores, otros autores han descrito una cantidad de complicaciones serias tras la anoplastia sagital posterior. Nakayama y col.[14] comunicaron complicaciones serias en 6 pacientes sobre un total de 23 (26%) incluyendo: dehiscencia de la herida sacra, parálisis del nervio femoral, pérdida en la rectoplastia ahusada, fístula uretral recurrente, fístulas rectocutáneas múltiples y fístula en el supraelevador. La mayoría de estas complicaciones fueron relacionadas con errores técnicos y probablemente sean evitables. También se observan complicaciones genitourinarias, incluidos vejiga neurogénica o irritable, estrechamiento uretral y divertículo uretral, relacionadas con errores técnicos en el momento del procedimiento pull-through.

RESULTADOS FUNCIONALES

A causa de la variabilidad de la anatomía y las deformaciones sacrales, del amplio espectro de afecciones anorrectales manejadas con diferentes técnicas quirúrgicas y de los disímiles criterios para definir el éxito, en ocasiones los resultados han sido difíciles de comparar e interpretar. Por lo general, la continencia fecal

después de la corrección de anomalías bajas es bastante buena. Los tejidos rectales habrán sido pasados metódicamente a través del complejo muscular y una simple anoplastia con incisión posterior o por trasplante ofrecerá buen resultado. Cuanto más alta sea la atresia rectal, peor será el resultado funcional. En algunos informes se dice que las niñas alcanzan mejor continencia fecal que los varones, debido posiblemente a la mayor incidencia en ellas de anomalías de nivel bajo e intermedio.

Se han desarrollado gran cantidad de métodos para evaluar la continencia, incluidos los subjetivos (p. ej., buena, mala, pobre), numéricos (p. ej., la escala de Kelly basada en las pérdidas fecales, sensaciones y hallazgos con enema de contraste)[9] y una variedad de evaluaciones fisiológicas, que incluyen: manometría anorrectal, mapeo eléctrico de músculo esfinteriano, angulación anorrectal, etc.[21] Sin embargo, lo fundamental es apreciar si el paciente está limpio o sucio y maloliente.

Los resultados a largo plazo en pacientes con ano imperforado alto indican que son buenos en el 50% de los pacientes, mientras que la mitad restante tendrá resultados aceptables o pobres (incontinentes).[10,26] Los mejores logros fueron obtenidos por Mollard,[12] con 80% de pacientes continentes. Sin embargo, esa investigación abarcaba una cantidad de pacientes relativamente pequeña (15 casos). Estudios recientes sugieren alentadores resultados funcionales a corto plazo con el procedimiento de Pena y sus modificaciones, ya que se alcanzaron buenos resultados en el 70% de los casos.[4,26]

Los pacientes que siguen incontinentes después de los 5 o 6 años de edad deben ser evaluados para procedimientos secundarios. Antes de la reoperación se harán cuidadosos estudios de la musculatura pélvica y de la anatomía raquídea del sacro (con TC, IRM, defecografía por contraste, etc.), del tracto urinario y mapeo eléctrico del esfínter. Los procedimientos para reoperación son más útiles en casos de "faltante de complejo muscular" o de orificio anal ectópico. La anoplastia sagital posterior de Pena y el procedimiento perineal anterior de Mollard han sido usadas exitosamente (en el 33% de los pacientes) como operaciones secundarias.[22] Resulta prudente proteger al procedimiento secundario por medio de una colostomía proximal derivativa, para asegurar la curación sin contaminación fecal.[16] En estos casos también es esencial la cuidadosa preparación del intestino.

Cuando a pesar de hacerse un procedimiento pull-through adecuado queda incontinencia, una operación con cabestrillo de músculo recto interno del muslo puede ser útil para brindar mejor control y tono muscular voluntario. Este último procedimiento da resultado en el 60 al 70% de los casos. Empero, para la evacuación completa frecuentemente se requieren enemas. En ciertos casos en que la incontinencia es inevitable (p. ej. agenesia sacra, fracaso de intervenciones quirúrgicas previas y de reoperaciones), el procedimiento que mejor resultado ofrece a largo plazo es una colostomía terminal.

El manejo de los pacientes con variantes de ano imperforado es difícil e implica un significativo grado de responsabilidad médica, muchas veces con seguimiento hasta la adultez. Resulta esencial una precisa comprensión de la anatomía y de las técnicas quirúrgicas. Estos son procedimientos que no deben ser encarados por el "cirujano ocasional" que rara vez trata anomalías neonatales. La primera operación bien ejecutada por un cirujano experimentado permite, en la mayoría de los casos, que el niño logre controlar exitosamente sus evacuaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Crelin, E.S.: Development of the musculoskeletal system. CIBA Clin. Symp., *33*:31, 1981.
2. Davies, M.R., and Cywes, S.: The use of a lateral skin flap perineoplasty in congenital anorectal malformations. J. Pediatr. Surg., *19*:577, 1984.
3. deVries, P.A., and Pena, A.: Posterior sagittal anorectoplasty. J. Pediatr. Surg., *17*:638, 1982.
4. deVries, P.A., and Cox, K.L.: Surgery of ano-rectal anomalies. Surg. Clin. North Am., *65*:1139, 1985.
5. deVries, P.A., and Friedland, G.W.: The staged sequential development of the anus and rectum in human embryos and fetuses. J. Pediatr. Surg., *9*:755, 1974.
6. deVries, P.A.: The surgery of anorectal anomalies: Its evolution with evaluations of procedures. Curr. Probl. Surg., *31*:1, 1984.
7. Ikawa, H., Yokoyama, J., Sanbonmatsu, T. et al.: The use of computerized tomography to evaluate anorectal anomalies. J. Pediatr. Surg., *20*:640, 1985.
8. Karrer, F.M., Flannery, A.M., Nelson, M.D., et al.: Anorectal malformations: Evaluation of associated spinal dysraphic syndrome. J. Pediatr. Surg., *23*:45, 1988.
9. Kelly, J.H.: The clinical and radiological assessment of anal continence in childhood. Aust. N.Z. J. Surg., *42*:62, 1972.
10. Kiesewetter, W.B.: Imperforate anus II. The rationale and technic of the sacra-abdomino-perineal operation. J. Pediatr. Surg., *2*:106, 1967.
11. Localio, S.A., Eng., K., and Coppa, G.F.: Anatomy, physiology of the anus and rectum. Anorectal, Presacral and Sacral Tumors. Philadelphia, W.B. Saunders, 1987, pp. 16–41.
12. Mollard, P., Marechal, J.M., and Jaubert de Beaujen, M.: Surgical treatment of high imperforate anus with definition of the puborectalis sling by an anterior perineal approach. J. Pediatr. Surg., *13*:499, 1978.
13. Mollard, P., Marechal, J.M., and Jaubert de Beaujen, M.: Le reperage de la sangle du releveur au cours du traitement des imperforations ano-rectales hautes. Ann. Chir. *16*:461, 1975.
14. Nakayama, D.K., Templeton, J.M., Ziegler, M.M., et al.: Complications of posterior sagittal anoplasty. J. Pediatr. Surg., *21*:488, 1988.
15. Nixon, H.H.: A modification of the proctoplasty for rectal agenesis. Pamietnik I-Go Zjazdu *10*:5, 1967.
16. Pena, A., and deVries, P.A.: Posterior sagittal anorectoplasty: Important technical considerations and new applications. J. Pediatr. Surg., *17*:796, 1982.
17. Pringle, K.C., Sato, Y., and Soper, R.T.: Magnetic resonance imaging as an adjunct for planning and anorectal pullthrough. J. Pediatr. Surg., *22*:571, 1987.
18. Rehbein, F.: Zur operation der hohen Rectumatresie mit Recto-urethral-fistel. Abdomino-sacro-perinealer Durchzur. Z. Kinderchir., *2*:503, 1965.
19. Rehbein, F.: Imperforate anus: Experiences with the abdomino-perineal and abdomino-sacro-perineal pull-through procedures. J. Pediatr. Surg., *2*:99, 1967.

20. Shafik, A.: A new concept of the anatomy of the anal sphincter mechanism and the physiology of defecation. The external anal sphincter: A triple-loop system. Invest. Urol., *12*:412, 1975.
21. Smith, E.D.: The bath water needs changing, but don't throw out the baby: An overview of anorectal anomalies. J. Pediatr. Surg., *22*:335, 1988.
22. Smith, E.D.: The identification and management of ano-rectal anomalies. *In* Smith, E.D. (ed): Progress in Pediatric Surgery, Vol. 9. Munich, Urban-Schwarzenberg, 1976, pp. 7–40.
23. Stephens, F.D., and Smith, E.D.: Anorectal Malformations in Children. Chicago, Year Book Medical Publishers, 1971.
24. Swenson, O., and Donnellan, W.L.: Preservation of puborectalis sling in imperforate anus repair. Surg. Clin. North Am., *47*:173, 1967.
25. Tam, P.K.H., Chan, F.L., and Saing, H.: Direct sagittal CT-scan: A new diagnostic approach for surgical neonates. J. Pediatr. Surg., *22*:397, 1987.
26. Templeton, J.M., and O'Neill, J.A., Jr.: Anorectal malformations. *In* Pediatric Surgery, Ravitch, M.M., Welch, K., Randolph, J.G., et al. (eds.): Chicago, Year Book Medical Publishers, 1985, pp. 1022–1034.
27. Tunnel, W.D., Austin, J.C., Barnes, P.A., and Reynolds, A.: Neuroradiologic evaluation of sacral abnormalities in imperforate anus complex. J. Pediatr. Surg., *22*:58, 1987.
28. Yokoyama, J., Hyashi, A., Ikawa, H., et al.: Abdominoextended sacroperineal approach in high-type anorectal malformations and a new operativemethod. Z. Kinderchir., *40*:151, 1985.