

# Análisis de 200 casos pediátricos de malformaciones anorectales

(Analysis of 200 cases of Pediatric Anorectal Malformation)

Norma Ceciliano-Romero, Debora Beauchamp-Carvajal, Laura Chavez-Fernández, Jaime Cortés-Ojeda

## Resumen

**Objetivo:** Las malformaciones anorectales son una patología frecuente en el Servicio de Cirugía General del Hospital Nacional de Niños, sin embargo, en Costa Rica las publicaciones sobre el tema han sido pocas. El objetivo de este trabajo es analizar los pacientes operados entre 1998 y 2008, para conocer el detalle de los tratamientos usados y determinar cuál ha sido la experiencia, algo muy recomendable para que, con base en los hallazgos, se procesen las sugerencias para mejorar.

**Material y métodos:** Se revisaron los expedientes y se examinaron los pacientes con malformaciones anorectales operados entre 1990 y 2008, controlados en la sección especializada de la Consulta Externa del Servicio de Cirugía General del Hospital Nacional de Niños. Los pacientes fueron agrupados de acuerdo con su tipo de anomalía, y fueron examinados para determinar: malformaciones congénitas asociadas, tipo de malformación anorectal, tipo de cirugía, complicaciones, y resultados de los siguientes exámenes: Ultrasonido de abdomen, CUMS, colografía distal y sus resultados funcionales, después de los tres años de edad. Los datos de los pacientes se digitaron en una base de datos del programa Excel, para analizarlos y tener una clara visión de los procedimientos empleados con cada grupo y de los resultados obtenidos.

**Resultados:** Se controlaron 200 casos operados entre 1998 y 2008; en todos se estudiaron las malformaciones congénitas asociadas y su malformación anal, y se encontraron distintos tipos que fueron clasificados de la siguiente forma: los que tenían fístula, que se agruparon por el sitio donde la fístula desembocaba: a cuello vesical (12 casos), uretra prostática (12 casos), uretra bulbar (18 casos), vestibular (26 casos), perineal (92 casos), estenosis anal (12 casos); los que no tenían fístula: altos (16 casos) o bajos (3 casos), y finalmente, las malformaciones cloacales, tanto las altas (2 casos) como las bajas (7 casos). Todos los pacientes fueron operados con la técnica de Peña11 con las modificaciones para cada tipo. No se intervino ningún paciente con técnica laparoscópica.

**Conclusión:** Se concluye que estos pacientes son muy complejos y deben estudiarse como un todo, ya que las malformaciones asociadas tienen mucha importancia en los resultados y la morbimortalidad. En la mayoría de los casos se obtienen buenos resultados. Lo importante en ellos es controlarlos por un tiempo prolongado, y usar los procedimientos necesarios para que se les permita llevar una vida normal, lo cual es posible.

**Descriptor:** malformación anorectal, cloaca, colostomía, fístula, laparoscopia, colografía.

Servicio General Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera".

**Abreviaturas:** APERT, Enfermedad genética con fusión de suturas de cráneo; ARPSP, anorectoplastia sagital posterior; ARUVSP, Anorectouretrovaginoplastia sagital posterior; CUMS, Cistouretrografía miccional.

**Correspondencia:**

Norma Ceciliano-Romero  
Correo electrónico:  
nocerodd@hotmail.co

## Abstract

**Aim:** Despite the high frequency of anorectal malformations treated at the General Surgery Service of the National Children's Hospital, there exists a dearth of national medical publications related to this pathology. The aim of this investigation is to verify the treatment details of 200 patients who underwent anorectal surgery between 1998 and 2008 as well as to determine our experience. Any recommendations will be based on the findings of this study.

**Materials and methods:** Two hundred patients of the Dr. Carlos Sáenz National Children's Hospital were studied. This group presented anorectal malformations, were treated between 1998 and 2008 and received follow up care at the General Surgery outpatient clinic. The patients were grouped according to their type of anomaly and were examined for the following: associated congenital malformations, type of anorectal anomaly, type of surgery, complications and the results of the following tests: abdominal ultrasound, CUMS, distal colography and the functional results after three years of age. All of the data was collected from the patients' medical files. This information was then transferred to an Excel data sheet for further analysis and in order to have a clear picture of the conduct that was followed with each group of patients.

**Results:** The groups were made using the following classification: those patients with a fistula were grouped according to the location of the opening: bladder neck (12 cases), prostate (12 cases), bulbar (18 cases), vestibular (26 cases), perineal (92 cases), anal stenosis (12 cases). Those who had no fistula: high (16 cases) or low (3 cases). Finally, the cloacae malformations, both high cases (2 cases) and low cases (7 cases). All of the patients underwent surgery using the Peña technique with the corresponding modifications. No patients were treated with the laparoscopic technique.

**Conclusion:** Because we consider these cases to be highly complex, they must be studied holistically due to the fact that associated malformations bear much weight in the final results and in the morbimortality rate. In the majority of cases, satisfactory results are obtained. Long term follow up care that includes all necessary procedures, is essential in order for the patient to lead a normal life.

**Keywords:** anorectal malformation, cloaca, colostomy, fistula, laparoscopy, colography.

*Recibido:* 24 de setiembre de 2009

*Aceptado:* 9 de febrero de 2010

Los niños que nacen con una malformación anorectal son pacientes complejos, en ocasiones polimalformados, en quienes es fundamental diagnosticar todas las anomalías lo más pronto y preciso posible, para ofrecerles el tratamiento adecuado.

Las malformaciones asociadas tienen gran importancia, son ellas las que van a producir la mortalidad, porque la obstrucción intestinal que las lesiones anales causan, es corregible por la cirugía, y solo cuando esta no se realiza, o se hace muy tardíamente, se producirá tal desenlace.

Al existir varios tipos de malformaciones anorectales, es preciso clasificarlas y agrupar a los pacientes en el tipo correspondiente. La clasificación usada los divide en los que tienen fistula y los que no la tienen; en los primeros se hacen subgrupos dependiendo del lugar donde la fistula desemboca; los que no tienen fistula se dividen en altos y en bajos. En un grupo aparte se estudian las cloacas, que se definen como la confluencia del recto, la vagina y la uretra; existen dos tipos: las altas, donde el canal común es de más de 3 cm, y las

bajas, donde este mide menos de 3 cm. Es necesaria esta clasificación porque los tratamientos y los resultados son distintos.

El adecuado diagnóstico de las lesiones debe seguir ciertas directrices que van desde la observación clínica del periné, examen que permitirá diagnosticar el 8% de los casos al determinar la existencia de las fistulas perineales y vestibulares, y un solo orificio cuando se trata de las cloacales. En el resto de los pacientes, la contaminación de la orina con meconio posibilita el diagnóstico de la existencia de una fistula. Cuando no existe esta contaminación, se descarta la fistula y es la radiografía simple, tomada en forma transversal, con un rodillo que comprime el abdomen y con una marca metálica en donde debiera estar el ano, lo que hará posible su diagnóstico; si la distancia entre la imagen aérea y la marca es mayor de 1 cm es de tipo alto, y cuando es menor, bajo. Este examen debe hacerse después de 24 horas del nacimiento para esperar a que el aire llegue al fondo de saco rectal.

En los casos de los pacientes con fístula a quienes se les haya realizado una colostomía, la colografía distal a presión es el examen que permite conocer dónde desemboca esta. Para que la fístula se demuestre con este examen, son necesarias dos condiciones: a) hacer una limpieza muy buena del segmento distal de la colostomía, en el momento cuando esta se realiza, y b) hacer presión cuando se está introduciendo el medio de contraste. De no cumplirse estas dos condiciones, un alto porcentaje de fístulas no lograrán ser diagnosticadas.

El objetivo de este trabajo es analizar los pacientes con malformaciones anorrectales operados entre 1998 y 2008, que se presentaron a la consulta externa específica para ellos, del Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera" (HNN).

## Materiales y métodos

El control se hizo mediante la revisión de los expedientes y el examen de los pacientes. Este es un estudio retrospectivo, descriptivo para conocer los detalles de los tratamientos usados y determinar cuál ha la experiencia, con el fin de que con base en los hallazgos, se planteen sugerencias que permitan mejorar los resultados.

Los pacientes fueron clasificados a partir de los siguientes criterios: si tenían fístula o no, y en caso de que la tuvieran, se agruparon conforme el lugar donde esta desembocaba: cuello vesical, uretra prostática, uretra bulbar, vestibular, perineal y estenosis anal. Los pacientes que no tenían fístula se dividieron en altos y en bajos, y se hizo otro grupo con las cloacas, que también pueden ser altas o bajas.

Se analizaron dos criterios diagnósticos: uno para agruparlos de acuerdo con el tipo de malformación, donde: la clínica, el estudio con placa simple trasversal y marca en periné, así como la colografía distal, fueron fundamentales; el otro, para diagnosticar las malformaciones congénitas asociadas, con base en los siguientes exámenes: ultrasonido de abdomen, uretrografía miccional (CUMS) y evaluación cardiológica y neurológica.

Especial importancia se otorgó a las distintas intervenciones quirúrgicas a que se sometieron, a las complicaciones que presentaron y a los resultados que se obtuvieron. En este último criterio se considera normal al que defeca regularmente y no necesita ningún tratamiento; estreñido al que requiere algún tratamiento para tener un ritmo normal de defecación; incontinente al paciente que no tiene control voluntario de su defecación y que puede presentar una motilidad intestinal aumentada o disminuida, por lo que puede se estreñido o tener diarrea, y pseudoincontinente al que mancha porque no expulsa la materia fecal, y la acumula en un recto dilatado.

En la mayoría de los pacientes se midió el índice sacro (IS), tal como lo ha descrito Peña, por su importancia en el pronóstico de los resultados. Los datos obtenidos de los expedientes clínicos fueron introducidos en una base de datos en Excel, y analizados mediante la tabla dinámica, que permitió un conocimiento muy detallado de los distintos tipos de malformación, los cuales se analizaron por separado para que los resultados pudieran ser comparables.

Las malformaciones congénitas asociadas fueron analizadas en un solo grupo que comprende todos los pacientes, pero en cada tipo se mencionan los datos del ultrasonido de abdomen y de la cistouretrografía miccional (CUMS), en procura de determinar las malformaciones específicas.

## Resultados

Se analizaron 200 pacientes con malformaciones anorrectales, tratados en el Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera", entre 1998 y 2008, que fueron controlados en la consulta externa del Servicio de Cirugía General.

Se ordenaron de acuerdo con la clasificación que muestra la Figura 1<sup>1</sup>: los que tenían fístula, por el sitio donde esta desembocaba: cuello vesical (12 casos), prostática (12 casos), bulbar (18 casos), vestibular (26 casos), perineal (92 casos), estenosis anal (12 casos); los que no tenían fístula: altos (16 casos) o bajos (3 casos), y finalmente, las malformaciones cloacales, tanto las altas (2 casos) como las bajas (7 casos).

Todos los pacientes fueron operados con la técnica de Peña,<sup>2</sup> con las modificaciones para cada tipo. No se intervino ningún paciente con técnica laparoscópica, pero en el comentario se hace referencia a su indicación.



Figura 1.

Todos los pacientes fueron operados por los cirujanos del Servicio de Cirugía General del HNN en sus lesiones anorectales, y las malformaciones asociadas fueron resueltas por los especialistas correspondientes.

### Fístula a cuello vesical

En este tipo hubo 12 pacientes diagnosticados, por tener todos un periné plano y contaminación de la orina con meconio. La colografía distal mostró la fistula a vejiga en 6 casos, y en uno de ellos se reportó desembocando en la uretra prostática. En los 5 casos restantes no hubo datos que indicaran la fistula.

El US de abdomen mostró: 6 pacientes normales, 3 con hidronefrosis, 2 con monorreno y 1 sin datos. Los resultados del CUMS fueron: 1 con estrechez uretral, 1 con fistula uretrrocólica (uretero ectópico), 3 megavejigas, 1 residuo postmiccional, 1 reflujo vesicoureteral (RVU) y 5 normales.

Dos niños tuvieron una atresia del esófago asociada, que se corrige con colostomía.

Las cirugías practicadas a los pacientes con distintos tipos de malformación anorectal se muestran en el Cuadro 1.

Los 12 pacientes fueron colostomizados, se hizo luego una ARPSP + tiempo abdominal en 12 de ellos, y en 1 no se ha cerrado la colostomía.

Como complicaciones fueron: 1 paciente que tenía la colostomía invertida, por lo que hizo una perforación de ileon, y es el mismo en el que no se ha cerrado la colostomía, razón por la que no se ha evaluado. En el Cuadro 2 se muestran las complicaciones de los pacientes con distintos tipos de malformación anorectal.

Los resultados funcionales fueron: 10 incontinentes, 3 tenían índices sacro (IS) menores de 0.3 y 1, agenesia sacra,<sup>3</sup> como se muestra en el Cuadro 3.

### Fístula prostática

De este tipo hubo 12 pacientes y todos presentaron en su clínica contaminación de la orina con meconio, y un periné plano. La colografía distal mostró la fistula en 9 casos, y en 1 se reportó como fistula bulbar. En 2 casos no se demostró la fistula. El US de abdomen mostró: 1 monorreno, 1 riñón en herradura, 9 normales, y uno sin datos. El CUMS mostró un caso de ectopia renal, 2 fístulas prostáticas, 1 hidronefrosis, 1 litiasis vesical, 1 monorreno, 1 caso de residuo postmicción, 4 normales y 1 donde sin datos. Las 12 cirugías realizadas fueron colostomías seguidas de ARPSP y cierre de las colostomías en un tercer tiempo.

Las complicaciones fueron: 2 colostomías invertidas que no fue necesario reintervenir y 2 rupturas de uretra que se resolvieron durante la ARPSP, 1 paciente tuvo dehiscencia de la sutura anal y se reintervino. Los resultados fueron: 5 incontinentes, 2 estreñidos, 3 continentes y 2 que no han sido evaluados.

### Fístula bulbar

Los 18 casos de este grupo tenían contaminación de la orina con meconio y en 7 de ellos se logró demostrar la fistula en la colografía distal, 6 fueron reportados sin fistula y en 5 no se encontraron datos en el expediente.

El US de abdomen mostró: 2 casos con atrofia renal derecho, 1 caso con riñón en herradura, 1 monorreno y 11 casos normales; en 4 casos no se encontraron datos.

**Cuadro 1. Cirugías realizadas en los 200 casos de Malformaciones Anorectales No de Casos**

Tipo malformación	Colostomía	ARPSP	ARPSP limitada	ARPSP+T. abdominal	Cierre colostomía	Re-ARPSP	colostomía a sin cerrar	Incisiones radiadas	sigmoidectomía	Dilataciones	Sutura perforación ileal	ARUVSP	ARUVSP / descenso
F. Cuello vesical	12			12	11	1	1						
F. Prostática	12	12			12	1							
F. Bulbar	18	18			18						1		
F. Vestibular	21	26			21	1							
F. Perineal	7		83		7	11				8			
Estenosis anal	1		1		1			2	1	6			
Sin Fist. Alto	15	16			15	1							
Sin Fist. Bajo	1		2		1								
Cloaca Alta	2				2						2		
Cloaca baja	7				7							5	2
Totales	96	72	86	12	95	15	1	2	1	8	3	5	2

F.= Fístula

ARPSP + T. abdominal=ano recto plastía sagital posterior más tiempo abdominal

ARUVSP=ano recto uretro vagino plastía posterior. Esta puede ser sola o más descenso del seno urogenital.

<b>Cuadro 2. Complicaciones de los 200 casos de Anomalías Anorrectales</b>								
<b>No. de casos</b>								
Tipo malformación	Colostomía invertida	Dehiscencia sutura anal	Prolapso anal	Ruptura uretra	Perforación ileal	Megasig	Divertículo vesical	Apendicitis perforada
F. Cuello vesical	1	1						
F. Prostática	2		1	2				
F. Bulbar		1			1			
F. Vestibular		1						
F. Perineal		11				1		
Estenosis anal								
Sin Fist. Alto				2			1	1
Sin Fist. Bajo	1							
Cloaca Alta								
Cloaca baja		2						
Totales	4	16	1	4	1	1	1	1

<b>Cuadro 3. Resultados de 200 casos de Malformaciones Anorrectales</b>					
<b>No. de casos</b>					
Tipo malformación	Incontinente	Estreñido	Seudo incontinente	Continentes	Sin clasificar
F. Cuello vesical	10			1	1
F. Prostática	5	2		3	2
F. Bulbar	5	5		4	4
F. Vestibular	3	6	1	12	4
F. Perineal	6	20	2	37	27
Estenosis anal		4	1	5	2
Sin Fist. Alto	1	6		7	2
Sin Fist. Bajo		2		1	
Cloaca Alta	2				
Cloaca baja	2	2		2	1
Totales	34	47	4	72	43

El CUMS mostró: 2 fístulas bulbares, 4 RVU, 9 normales y en 3 no se encontraron datos. Los resultados de las cirugías fueron: 18 casos de colostomía seguida de ARPSP y cierre de la colostomía. Los resultados fueron: 5 incontinentes, 5 estreñidos, 4 continentales y 4 que no han sido clasificados.

#### Fístula vestibular

De los 26 pacientes que forman este grupo, en todos se hizo el diagnóstico con la exploración del periné y solo en dos, una colografía distal, a pesar de que este examen no es necesario para diagnosticar la fístula. El US de abdomen mostró: 1 ectasia pielocalicial, 2 monorrenos, 1 médula normal, 21 normales y uno sin datos. El CUMS mostró: 1 caso con hidronefrosis, 2 megavejigas, 1 monorrenpo, 3 RVU, 1 con vejiga de esfuerzo, 1 con residuo postmiccional, 15 normales y 2 sin datos. Las cirugías realizadas fueron: colostomía (21 casos), ARPSP (26 casos), cierre de

colostomía (21 casos), reoperación de ARPSP (1 caso). La única complicación fue 1 dehiscencia de sutura anal. Los resultados fueron: 3 incontinentes, 1 con agenesia de sacro y otro con un IS menor de 0.3, 5 estreñidos, 1 seudocontinente, 12 continentales y 4 sin evaluar.

#### Fístula perineal

Este grupo lo forman 92 pacientes diagnosticados con la exploración del periné. El US de abdomen mostró: 2 ectasias pielocaliciales, 3 hidronefrosis, 5 monorrenos, 2 riñones en herradura, 2 US de médula normal, 57 normales y 20 sin datos. El CUMS mostró: 1 divertículo de Hutch, 1 hidronefrosis, 1 megavejiga, 5 RVU, 1 válvulas ureterales posteriores, 2 vejigas de esfuerzo, 60 normales y 21 sin datos. Las cirugías realizadas fueron: colostomías (7 casos), ARPSP limitadas (83 casos), cierres de colostomías (7 casos), reoperaciones de ARPSP (11 casos), dilataciones (8

casos). Un paciente tenía una atresia del esófago que se corrige al hacer la colostomía. En 4 de los pacientes a quienes se les practicó colostomía, esta obedeció a diagnóstico tardío. Las complicaciones fueron: 11 pacientes con dehiscencia de la sutura anal, que obligó a reintervenirlos. Un paciente desarrolló un megasigmoides que se resecó cuando se cerró la colostomía. Los resultados fueron: 6 incontinentes, 20 estreñidos, 2 pseudoincontinentes, 27 continentes y 27 aun no se han evaluado.

### **Estenosis anal**

Los 12 casos de este grupo fueron diagnosticados mediante la exploración del periné. No se hizo colografía distal a ningún paciente. El US de abdomen mostró: 8 normales, y en 4 no hay datos. El CUMS mostró: 1 residuo postmiccional, 1 RVU, 1 vejiga neurogénica, 7 normales y 2 sin datos. Las cirugías realizadas fueron: colostomía, ARPSP y cierre colostomía (1 caso), incisiones radiadas (2 casos), dilataciones (6 casos) y sigmoidectomía (1 caso). No hubo complicaciones. Los resultados fueron: 4 estreñidos, 1 pseudoincontinente, 5 continentes y 2 sin evaluar.

### **Alto sin fístula**

Los 16 pacientes de este grupo fueron diagnosticados por la exploración del periné, y la distancia entre el recto y la marca en periné siempre fue mayor a 1 cm. La colografía distal mostró: 11 sin fístula, 1 fístula a cuello vesical y 4 no tenían datos. El US de abdomen mostró: 2 ectasias pielocaliciales, 1 monorroño, 10 normales, 2 sin fístula y 1 sin datos.

El CUMS mostró: 1 megavejiga, 2 RVU, 10 normales, 1 estrechez uretral y 2 sin datos. Las cirugías practicadas fueron: colostomías (15 casos), ARPSP (16 casos), cierre de colostomías (15 casos) y reintervención de ARPSP (1 caso). Las complicaciones fueron: 2 rupturas de uretra, 1 divertículo vesical, 1 apendicitis aguda. Los resultados fueron: 1 incontinente, 6 estreñidos, 7 continentes 2 sin evaluar. Uno de los pacientes de este grupo tuvo una atresia del esófago que se corrigió cuando se hizo la colostomía.

El paciente en que se hizo la ARPSP como primera cirugía es uno de los 2 que tuvieron ruptura de uretra.

### **Bajo sin fístula**

Los 3 pacientes de este grupo fueron diagnosticados por la exploración del periné y la placa simple tomada transversalmente con un rodillo en el abdomen. La distancia en los 3, entre el aire en recto y la marca del periné, era menor de 1 cm. Solo en un caso se hizo colostomía y la colografía distal mostró el fondo de saco del recto sin fístula. El US de abdomen mostró: 1 monorroño y 1 normal, 1 sin fístula. El CUMS mostró: 1 megavejiga, 1 RVU y 1 sin datos. En 2 de ellos se hizo ARPSP limitada como única cirugía, y en 1 colostomía, con ARPSP limitada en un segundo tiempo y cierre de la colostomía en el tercer tiempo.

Como complicaciones hubo una recolocación de la colostomía. Los resultados fueron: 1 caso continente y 2 casos estreñidos.

### **Cloaca alta**

Los 2 pacientes de este grupo fueron diagnosticados por la exploración del periné. La colografía distal no mostró datos en ninguno de los pacientes. El US de abdomen mostró: 1 cloaca alta y 1 sin datos. El CUMS mostró ambos casos sin datos. Se hizo colostomía y cistostomía en un caso y colostomía y vaginostomía en el otro, en la primera cirugía, ARUVSP en la segunda y cierre de la colostomía en la tercera.

No se presentaron complicaciones. Ambos pacientes son incontinentes.

### **Cloaca baja**

Los 7 pacientes de este grupo fueron diagnosticados mediante la exploración del periné. La colografía distal mostró: 1 cloaca baja, 4 fístulas vestibulares y 2 sin datos. El US de abdomen mostró: 1 ectasia pielocalicial, 1 hidronefrosis, 4 normales y 1 sin datos. El CUMS mostró: 1 caso con medio de contraste en la trompa, 1 fístula vaginal, 3 normales, 1 RVU y 1 sin datos.

En los 7 se practicó colostomía como primera cirugía. En 1 de ellos se corrige en el mismo tiempo la atresia del esófago. En 5 pacientes se hace ARUVSP como segunda cirugía, con descenso del seno, y en dos se hace ARUVSP, únicamente. En todos se cierra la colostomía en un tercer tiempo. Como complicaciones se encontraron: 2 pacientes con problemas de la sutura anal, por lo que fue necesario reintervenir; en los 5 restantes no hubo complicaciones. Los resultados funcionales fueron: 2 continentes, 2 estreñidos, 2 incontinentes y 1 sin datos.

---

## **Discusión**

---

### **Fístula a cuello vesical**

Las malformaciones con fístula a cuello vesical son difíciles de tratar. Se asocian en un alto porcentaje de malformaciones sacras y neurológicas, lo que influye en los resultados. Abordadas por vía sagital posterior, necesitan una amplia disección que favorece la lesión de elementos musculares y nerviosos, y luego es preciso realizar una laparotomía para completar el descenso, lo que puede ser la causa de los malos resultados obtenidos en este grupo, pues el 83.3% de los pacientes están incontinentes, y cifras similares ha reportado Peña, con solo un 15% de pacientes con función normal, entre los de este tipo.

Lo anterior motivó la búsqueda de otras opciones de tratamiento, por lo que Georgeson y Randolph<sup>4</sup> han

abordado con técnica laparoscópica, evitando así la herida abdominal y asegurando una visión más clara de la disección de la fistula. Además, la lesión de los músculos y nervios es prácticamente nula. También con la visión endoscópica se pueden apreciar mejor los ases del elevador del ano y colocar entre ellos el recto que se descenderá. Es de esperar, por lo tanto, que los resultados mejoren. En el Hospital de Niños se ha empezado a usar este procedimiento, pero tales casos no se incluyen en esta revisión.

La colografía distal a presión muestra la fistula solo en el 50% de los pacientes, y en uno de esos casos considera que esta desemboca en la región prostática de la uretra. Es importante mejorar los resultados del examen, ya que este tipo de paciente será resuelto mediante cirugía laparoscópica.

De los pacientes incontinentes, un 40% tenía IS menores a 0.3, o agenesia sacra, factor que, independientemente de la técnica quirúrgica, propicia la obtención de malos resultados.

### **Fístula prostática.**

La fistulas prostáticas deben diagnosticarse antes de la operación, por lo que algunos datos clínicos son de importancia, como la orina contaminada de meconio en el recién nacido y el periné plano sin pliegues. Pero el dato más valioso lo brindará la colografía distal a presión.<sup>5</sup> La limpieza muy cuidadosa del segmento distal después de realizada la colostomía, para así extraer todo el meconio, es imprescindible al demostrar la fistula. Si no se hace bien, nunca podrá demostrarse la fistula con claridad.

Por ser una lesión alta, la vía perineal requerirá una extensa y cuidadosa disección, con lo que se puede lesionar la uretra, accidente que se presentó en 2 casos. Estos pacientes también han sido abordados en forma laparoscópica y es probable que al aumentar la experiencia con esta técnica, se resuelvan así. Este tipo de fistula se demostró en un mayor porcentaje de casos (75%), probablemente porque la técnica se realizó ejerciendo más presión, o porque se había limpiado mejor la parte distal de la colostomía. Los dos pacientes que sufrieron apertura de la uretra durante la operación, fueron reparados y no presentaron problemas posteriores. También en este grupo hubo un caso de colostomía invertida.

Los resultados de este grupo no son buenos: el 50% es continente (se tomaron los estreñidos como continentes y el porcentaje es sobre los casos evaluados, sin incluir los que, por edad, no habían sido evaluados). La mitad de los casos incontinentes de este grupo tenían IS mayores a 0.3

### **Fístula bulbar**

En las fistulas bulbares la disección es más difícil y generalmente la hemostasia debe ser cuidadosa, porque los cuerpos esponjosos del bulbo están muy vascularizados,

sin embargo, son mejores casos que los prostáticos y los de cuello vesical. Tienen menos malformaciones óseas y mejor complejo muscular, por lo que los resultados funcionales serán superiores. Entre los casos revisados, el 64.2% son continentes, cifra menor que la reportada por Peña (80.9%).<sup>6</sup>

### **Fístulas vestibulares**

Estas fistulas tienen un buen componente muscular y en su mayoría no se asocian malformaciones. El criterio de abordaje fue con una colostomía como primera cirugía, para posteriormente hacer una ARPSP y cierre de la colostomía en un tercer tiempo. Algunos grupos<sup>7</sup> hacen la ARPSP como primera cirugía, sin protegerse con la colostomía; 5 de los pacientes se trataron con este procedimiento: uno de ellos presentó un megasigmoides que obligó a una resección y en otro tuvo que reintervenirse la ARPSP por prolapso de la mucosa anal.

La colografía distal no es necesaria en estos pacientes porque el diagnóstico se hace clínicamente. Los resultados son muy buenos: 85.3% continentes (evaluados y estreñidos incluidos) y 18% incontinentes, de los que un 66% presenta IS menor de 0.3, o agenesia del sacro, lo que hacía prever malos resultados desde antes del tratamiento.

### **Fístulas perineales**

Las malformaciones perineales son el grupo con mayor cantidad de casos. Se han resuelto con una ARPSP limitada en su gran mayoría, y solo se empleó una colostomía cuando existió asociada alguna otra malformación que ameritaba tratamiento urgente. (A. Esófago) Son los pacientes donde se obtiene un mejor resultado funcional y solo los incontinentes tienen malformaciones sacras o índices sacros muy bajos, o lesiones neurológicas, con un 10 % de los casos.

En un 16.3% hubo complicaciones con la sutura anal, que obligaron a una reintervención. Este es un porcentaje alto que se debe tratar de mejorar.

Los 7 pacientes en que se hizo colostomía como primera cirugía en 4 de ellos se tomó esa decisión por la edad de los niños, y en los 3 restantes, probablemente obedeció a un mal diagnóstico inicial. Actualmente se hace la preparación colónica y se interviene sin colostomía. En el 87.6% se obtuvieron buenos resultados, pues son continentes o estreñidos. Del 12.3% de incontinentes, 1 tenía agenesia de sacro y 4, IS menor de 0.3, lo que los convertía en malos casos desde antes del tratamiento.

### **Estenosis anal**

Solo en 1 caso se hizo colostomía, porque se diagnosticó como Enfermedad de Hirschsprung, que luego se descartó, y se cerró la colostomía y se manejó con dilataciones. Todos los pacientes son continentes.

## Alto sin fístula

Son pacientes difíciles en los que hay que hacer una amplia disección, lo que posibilita que las complicaciones sean frecuentes: dos casos tuvieron rupturas de uretra, por lo que es necesario tener mucho cuidado durante la disección, para no lesionarla, pues al no existir la fístula esto es más fácil. En uno de los pacientes se practicó como primera cirugía, una ARPSP como único tratamiento.

La colostomía es la operación indicada y la que arroja mejores resultados y evita tales complicaciones.

Los resultados de este grupo han sido los mejores, con un 92.8% de pacientes continentes entre los evaluados.

## Bajo sin fístula

No tienen contaminación de meconio en la orina y como los altos, deben evaluarse a las 24 horas de nacidos. El estudio que permite el diagnóstico es la placa simple tomada en la forma descrita. En ella puede verse que la distancia entre la marca de la fosita anal y el fondo de saco, es menor de 1 cm. Esto permite abordarlos por vía perineal y obtener buenos resultados. El 100% de los casos son continentes

## Cloaca alta

Se define como cloaca la confluencia del recto, la vagina y la uretra, tal como se ve en los esquemas de la clasificación usada. Lograr un buen control de las heces y de la orina, y una función sexual normal, es uno de los retos más grandes de la cirugía infantil, que solo puede lograrse en centros que tengan volumen de estos pacientes. Existen dos tipos de lesiones: las altas, donde el canal común es de más de 3 cm., y las bajas, donde este mide menos de 3 cm. Son las altas las que ofrecen mayor dificultad en su tratamiento. La experiencia en esta serie es muy pequeña, 2 casos, por lo que no se comentará con extensión su tratamiento, el cual se describe en los reportes de Hendren, Peña y Levitt.<sup>7-11</sup> Ambos pacientes son incontinentes.

## Cloaca baja

Solo se resaltarán los errores cometidos en el abordaje inicial de estos pacientes, como son: 1) No descubrir y tratar oportunamente el hidrocolpos, que puede llegar a alcanzar tamaños muy grandes y que es necesario drenar; no hacerlo obstruirá los ureteros y producirá hidronefrosis.<sup>12,13</sup> 2) No dejar una adecuada porción de colon en la boca distal de la colostomía, pues se debemos asumir siempre que esta porción del colon se puede necesitar para reconstruir la vagina. 3) No hacer una buena evaluación radiológica, donde además de la colografía se debe practicar una cistografía. 4) No hacer una cistoscopia que permita medir la longitud del canal común.

## Malformaciones congénitas asociadas

Este es un tema muy importante en estos pacientes y amerita un análisis independiente, en el cual se está trabajando.

Todos los casos fueron estudiados en forma completa, para confirmar o descartar el diagnóstico de alguna enfermedad congénita asociada, algunas de las cuales obligaban a tratarlas inmediatamente, como fueron los 8 casos de atresia del esófago y el que presentaba un onfalocele. Los otros pacientes se operaron después, y en las urológicas se trató de aprovechar los tiempos quirúrgicos donde se hacía una laparotomía, para realizar simultáneamente la corrección urológica, con el objeto de preservar al máximo la función renal. En la mayoría esto no fue posible y transcurrió más tiempo del aconsejable para la corrección de las malformaciones urológicas.<sup>16</sup>

Se evaluaron las malformaciones vertebrales muy cuidadosamente y en la mayoría se determinó el índice sacro, tal como lo hace Peña.

La presencia frecuente de malformaciones obliga a que el tratamiento y el control de este tipo de patología se realicen en un centro que pueda resolver todos los problemas.

## Colostomía

Ante un paciente con malformación anorectal, lo primero que se tiene que resolver es si necesita o no una colostomía. En el 55,5% de los pacientes se realizó, por lo que se considera fundamental puntualizar el tipo, así como dónde se deben colocar las bocas de esta, y poner especial cuidado en no cometer los errores ilustrados en la Figura 3.<sup>17</sup>

La colostomía debe hacerse siempre en dos bocas separadas, para evitar las infecciones urinarias y poder mantener limpia de meconio la parte terminal del recto, algo imprescindible al demostrar las fístulas. La boca distal se manejará como una fístula.



Figura 2.



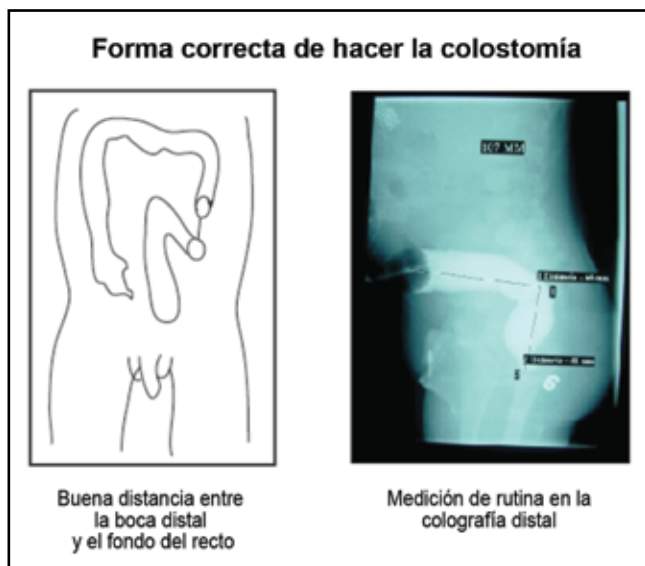


Figura 3.

La colocación de la colostomía debe ser en el inicio del colon sigmoideos, dejando una buena porción de este para facilitar el descenso en la corrección de la malformación anorectal, tal como se muestra en la Figura 3, donde además se ha colocado una colografía que mide la distancia del colon, algo que se hace en forma rutinaria y ha sido de gran utilidad.

## Conclusiones

Los niños que nacen con una malformación anorectal son pacientes complejos, que ameritan un estudio integral y una programación priorizada de las múltiples intervenciones que necesita su tratamiento. La agrupación, de acuerdo con la clasificación usada, permite un mejor análisis e interpretación de los resultados.

Se muestra la experiencia de 10 años en el manejo de estas malformaciones en el centro y se dan pautas para el diagnóstico y tratamiento, las cuales pueden ser útiles, como: lavar cuidadosamente el segmento distal de la colostomía y ejercer presión durante la colografía distal, para demostrar la fístula; lo mismo que las recomendaciones que se ofrecen en relación con la colostomía. Es de suponer que en el futuro se presentarán cambios en el tratamiento, producto de los avances en el diagnóstico y las técnicas quirúrgicas. Estos pacientes deben controlarse en una consulta específica durante mucho tiempo, y deben usarse los procedimientos que permitan evaluar y tratar el estreñimiento y la incontinencia, para que puedan llevar una vida normal, lo cual es posible.

## Referencias

1. DeVries PA, Pena A. Posterior sagittal anorectoplasty. *J Pediatr Surg.* 1982;17:638-43
2. Peña A. Anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg.* 1995;4910:35-45
3. Beals RK, Robbins JR, Rolfe B. Anomalies associated with vertebral malformations. *Spine.* 1993;18:1329-32
4. Keith E, Georgeson, Thomas H, Inge and Craig T, Albanese. Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus—A new technique. *J Pediatric Surg.* 2000; 35, 6, 927-93
5. Gross GW, Wolfson PJ, Peña A. Augmented-pressure colostogram in imperforate anus with fistula. *Pediatr Radiol* 1991;21:560-2.
6. Pena A. Management of anorectal malformations during the newborn period. *World J Surg.* 1993;17:385-92.
7. Hendren WH. Cloaca, the most severe degree of imperforate anus: experience with 195 cases. *Ann Surg.* 1998;228:331-46.
8. Hendren WH. Cloacal malformations: experience with 105 cases. *J Pediatr Surg.* 1992;27:890-901
9. Hendren WH. Pediatric rectal and perineal problems. *Pediatr Clin North Am.* 1998;45:1353-72
10. Levitt MA, Stein DM, Pena A. Gynecologic concerns in the treatment of teenagers with cloaca. *J Pediatr Surg.* 1998;33:188-93.
11. Levitt MA, Pena A. Pitfalls in the management of newborn cloacas. *Pediatr Surg Int.* 2005;21:264-9.
12. Levitt MA, Stein DM, Pena A. Gynecologic concerns in the treatment of teenagers with cloaca. *J Pediatr Surg.* 1998;33:188-93
13. Rich MA, Brock WA, Pena A. Spectrum of genitourinary malformations in patients with imperforate anus. *Pediatric Surg Intl.* 1988;3:110-113.
14. Tovilla-Mercado J M, Peña A. *Acta Pediatr Mex.* 2008;29:147-50
15. Pena A, Migotto-Krieger M, Levitt MA. Colostomy in anorectal malformations: a procedure with serious but preventable complications. *J Pediatr Surg.* 2006;41:748-56.