

## GUIAS DE BUENAS PRACTICAS CLINICAS

### Malformaciones ano-rectales.

#### Anus-rectum defects.

Dr. Salvador Gonzalo Carrillo Soriano<sup>1</sup>, Dr. Ruperto Llanes Céspedes<sup>1</sup>, Dra. Sara González Fernández<sup>1</sup>, Dr. Jorge Valdés Rodríguez<sup>1</sup>, Dr. Miguel González Sabin<sup>1</sup>, Dra. Ana Luisa Rodríguez Fernández<sup>1</sup>, Dra. Lidia López Martín<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Pediátrico Docente "William Soler", La Habana.

#### RESUMEN

Las malformaciones ano rectales son unas de las grandes causas de obstrucción intestinal en neonatos. Constituyen el 25 % de las malformaciones digestivas. Tiene una frecuencia de 1 x 4 000 nacidos vivos. Son más frecuentes en el varón (1.4:1) y del 40 al 70 % de los pacientes presentan una o más anomalías asociadas. Se presenta la Guía de Buenas Prácticas Clínicas para Malformaciones ano rectales, aprobada por consenso en el 2º Taller Nacional de Buenas Prácticas Clínicas en Cirugía Pediátrica (Manzanillo, 31 de septiembre al 3 de octubre del 2002).

**Palabras Clave:** Enfermedades del Ano; Anomalías; Defectos Congénitos

#### ABSTRACT

Anorectal malformations are one of big causes of de intestinal obstruction in newborns. They constitute around 25% of digestive malformations. Have a frequency of 1 in 4000 born alive. They are more frequent in the male (1.4:1) and 40 to 70% of the patients have one or more associate anomalies. We presented the Good Clinical Practices Guideline for Anorectal malformations, approved by consensus in the 2nd National Good Clinical Practices Workshop in Pediatric Surgery (Manzanillo, Cuba, September 31 - October 3, 2002).

**Key Words:** Anus Diseases; Abnormalities

**Recibido:** 30 de septiembre de 2005

#### Correspondencia:

Dr. Salvador Gonzalo Carrillo Soriano  
Servicio de Cirugía Pediátrica.  
Hospital Pediátrico Docente "William Soler", La Habana.

#### DESARROLLO

##### Concepto

El término malformaciones ano-rectales comprende múltiples defectos congénitos con variable grado de complejidad cuya reparación varía según el grado de dificultad técnica. Son unas de las grandes causas de obstrucción intestinal en neonatos.

##### INCIDENCIA

Constituyen el 25 % de las malformaciones digestivas. Suceden con una frecuencia de 1 x 4 000 nacidos vivos. Más frecuente en el varón (1.4:1), aunque varía en las lesiones bajas (V-H; 1-1) y altas (V-H; 1.8-1).

1. Varones
  - 1.1. Con malformaciones altas
  - 1.2. 80 %; fístulas entre recto y uretra.
  - 1.3. 6.6 %: fístulas entre recto y vejiga.
  - 1.4. Con malformaciones bajas
  - 1.5. 35 % membrana anal o estenosis distal.
  - 1.6. 58 % fístula visible al nacer.
2. Hembras.
  - 2.1. Con malformaciones intermedias o altas. 78.6 % fístulas genitourinarias.
  - 2.2. Con malformaciones bajas. 3 % fístula externa.

##### ANOMALÍAS ASOCIADAS

Del 40 al 70 % de los pacientes presentan una o más anomalías asociadas.

1. Anomalías genitourinarias (20 - 54 %).

**Aprobado:** 25 de noviembre de 2005

- 1.1. Ausencia, displasia o riñones en herradura.
- 1.2. Reflujo vesicoureteral.
- 1.3. Hidronefrosis.
- 1.4. Hipospadias (6,5 %) y otras malformaciones uretrales (fistulas). Herencia recesiva ligada al cromosoma X.
- 1.5. Escroto bífido.
2. Anomalías óseas (hasta un 45 %).
  - 2.1. Agenesia parcial o completa lumbosacra.
  - 2.2. Hemivértebras.
  - 2.3. Escoliosis.
  - 2.4. Anomalías del hueso sacro (presencia de alteraciones del cromosoma 7, 7q 36): hemisacro, sacro asimétrico, ausencia vértebras, agenesia del cóccix.
3. Anomalías del sistema nervioso (10-40 %).
  - 3.1. Atadura del cordón medular.
  - 3.2. Meningocele y mielomeningocele.
  - 3.3. Estenosis del saco dural.
  - 3.4. Estrechamiento del canal espinal.
  - 3.5. Teratoma intraespinal.
  - 3.6. Vejiga neurogénica.

## CLASIFICACIÓN

### Clasificación de Alberto Peña

1. Defectos en el varón:
  - 1.1. Bajos:
    - 1.1.1. Fístula cutánea.
    - 1.1.2. Estenosis anal.
    - 1.1.3. Membrana anal.
    - 1.1.4. Malformación tipo "bucket-handle" (asidero de cubo).
  - 1.2. Altos:
    - 1.2.1. Fístula rectouretral bulbar.
    - 1.2.2. Fístula rectouretral prostática.
    - 1.2.3. Fístula rectovesical.
    - 1.2.4. Imperforación anal sin fístula.
    - 1.2.5. Atresia y estenosis anal.
2. Defectos en la hembra:
  - 2.1. Fístula cutánea.
  - 2.2. Fístula recto vestibular.
  - 2.3. Fístula vaginal.
  - 2.4. Imperforación anal sin fístula.
  - 2.5. Atresia rectal y estenosis.
  - 2.6. Persistencia de la cloaca.
  - 2.7. Defectos complejos:
  - 2.8. Grupo de defectos heterogéneos inusuales.

## DIAGNÓSTICO

Se diagnostica al examinar la región perineal del recién nacido, aunque los hallazgos dependerán del tipo de malformación que presente y el sexo del paciente.

Además pueden presentar:

1. Fecaluria.
2. Meconio por vagina.
3. Los hallazgos físicos relativos a las anomalías asociadas.

## Exámenes complementarios

1. Hematológicos.
  - 1.1. Hemoglobina y hematocrito.
  - 1.2. Coagulograma.
  - 1.3. Ionograma
  - 1.4. Gasometría.
  - 1.5. Grupo sanguíneo y factor RH.
2. Imaginológicos:
  - 2.1. Radiografía de invertograma (técnica de Wangesteen y Rice): Puede combinarse con inyección de contraste a través del periné (o de la fistula si existe) en la luz del intestino distal. Esta técnica puede mostrar la presencia de aire en la vejiga (en varones con fistulas recto urinarias), anomalías sacras, vertebrales y otras. En posición invertida (actualmente en desuso) los gases se elevan hasta la bolsa rectal ciega, y colocándose una referencia en la huella anal se puede medir la distancia entre el fondo de saco y la piel. Una radiografía lateral con el paciente en posición prono y la pelvis elevada (durante 3 minutos) es igualmente buena para demostrar el bolsón rectal, evitando así la posibilidad de vómitos, cianosis y broncoaspiración que pudiera ocurrir con la técnica original. La presencia de errores puede deberse a meconio situado en el extremo caudal del intestino evitando que el gas llegue hasta el extremo distal del bolsón ciego rectal. Otra causa es que en varones solo un 10 % de los defectos son verdaderamente supraelevadores; en el resto de los casos, el recto está localizado a diferentes alturas dentro de las estructuras musculares que representan el mecanismo esfinteriano, cuyo tono mantiene el recto colapsado y solo la distensión intraluminal puede vencer esa tonicidad cuando existe significativa distensión abdominal, lo que se logra no antes de las 24 horas de nacido. Realizar antes la radiografía puede conducir a errores de su interpretación, en ocasiones. Radio sacro: Se halla dividiendo la distancia de una línea que une las dos tuberosidades isquiáticas y otra que pasa por la parte inferior del sacro, entre esta misma línea y otra dibujada a través de las crestas ilíacas. Normal: 0,74. Cuando es menor es de mal pronóstico.
  - 2.2. Ultrasonido (UTS) perineal: Puede mostrar el extremo distal ciego del intestino; si se sitúa hasta 1 cm de la piel puede plantearse la

posibilidad de malformación baja, por encima de 1 cm debe considerarse alta.

- 2.3. UTS prenatal: calcificaciones intraluminales en un intestino dilatado sugieren presencia de fistula rectourinaria.
- 2.4. UTS abdominal, espinal, transfontanelar, etc.: para detectar anomalías asociadas. Se recomienda UTS espinal a todos los niños con MAR independientemente de la altura del defecto o de los hallazgos de la radiografía simple, después de 2-3 meses de edad, tiempo en que se osifica la lámina posterior y logran visualizarse las anomalías.
- 2.5. Tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética nuclear (RMN): útiles en el diagnóstico de ataduras del cordón medular. La RMN se realizará en niños grandes y nunca en neonatos con sospecha de hallazgos espinales por UTS.
- 2.6. Estudios contrastados del aparato urinario y colon distal. El colostograma distal precisa la relación entre la porción distal del recto y el tracto genitourinario (localización de la fistula), utilizando contraste hidrosoluble a presión para distender la porción más distal del recto rodeada por músculos voluntarios estriados y valoración de la longitud de colon distal a la colostomía, útil para el futuro descenso rectal.

#### MANEJO INICIAL

- En la mayoría de los casos la decisión de crear una colostomía debe demorar hasta que el niño tenga 18-24 horas. Excepto en los casos de fistula perineal, la mayoría son bien tratados con una colostomía completamente dividida en el cuadrante inferior izquierdo entre el colon descendente y sigmoides.
- Las niñas con cloacas deben ser reconocidas al nacimiento y debe realizarse una valoración urológica urgente. El hidrocolpos y la uropatía obstructiva son frecuentes en estas recién nacidas y necesitan urgente descompresión del tracto urinario con una vaginostomía y/o vesicostomía tanto como una colostomía.
- En varones con lesiones bajas, los errores ocurren cuando la decisión de hacer la colostomía se hace muy rápido. El incremento de la presión rectal intraluminal no ocurre hasta después de 18-24 horas de nacido, necesarias para forzar el meconio hasta el recto distal y vencer la contracción normal del complejo muscular que rodea el recto y que a veces no deja pasar el gas con facilidad a través de él.
- Defectos bajos como fistula perineal, malformación "bucket-handle" y membrana anal se tratan con anoplastia. Los hallazgos al examen de nalgas planas, mal desarrollo sacro o fistulas altas (meconio por vagina o uretra) son evidencia de que el defecto es alto y no deben tratarse con anoplastia: la colostomía

esta indicada.

- Cuando el examen físico no ofrece datos que indiquen hacer una colostomía, los estudios imaginológicos pueden ayudar. Los resultados deben interpretarse cuidadosamente: los hallazgos de un bolsón bajo pudieran llevar a una anoplastia sin diagnóstico de una fistula rectourinaria presente. A veces hay casos de fistulas rectouretrales en las que el recto se abre en la uretra muy anteriormente y bajo en el periné, y por parámetros radiológicos tradicionales se pueden considerar "bajos", pero estos pacientes requieren colostomía. Han sido los llamados "recto bajo" falsos.
- En la práctica casi todos los varones son tratados con colostomía excepto si tienen fistula perineal.
- Todas las hembras con fistula rectovestibular, rectovaginal y cloacas son bien tratadas con una colostomía cuando nacen (distinguir las diferencias entre ellas requiere un meticuloso examen del periné). El uso de un aplicador de algodón a través del anillo himeneal descarta atresia vaginal y precisa la fistula. Las fistulas al periné no requieren colostomía sino anoplastia.
- Algunos cirujanos prefieren evitar la colostomía en las fistulas vestibulares manteniendo dilataciones que son satisfactorias en algunos casos, pero en otras aparece constipación, dilatación rectal e impacto fecal, afecciones que frecuentemente persisten después del "pull through", y a veces aparecen infecciones catastróficas por no tener colostomía protectora. Esto puede ocurrir cuando se considera la fistula rectovestibular como un defecto bajo.
- No debe obviarse el diagnóstico de cloaca al nacer: si esto ocurre pudiera realizarse el "pull through" rectal ignorando el componente genitourinario. Requiere siempre colostomía. Muchas nacen con obstrucción del tracto urinario. La presencia de una masa abdominal en hipogastrio representa vagina y/o vejiga dilatada. Requiere UTS urgente en busca de hidrouréteronefrosis. Pudiera presentar acidosis metabólica.
- En el momento de la operación, la cistoscopia debe ser realizada antes de la laparoscopia. La atresia uretral o estenosis es una indicación de vesicostomía. El hidrocolpos puede causar gran desplazamiento anterior del cuello vesical y trigono provocando obstrucción extrínseca de vejiga y uréteres, la descompresión vaginal pudiera ser la solución del problema.
- A medida que la anestesia pediátrica y las técnicas quirúrgicas se vuelven más sofisticadas, existe la tendencia a reparar estas malformaciones en un procedimiento único: técnica de "pull through" primario sin colostomía protectora. La exploración quirúrgica del recién nacido sin un diagnóstico preciso y sin colostomía protectora corre el riesgo de dañar vasos

deferentes, uretra, vesículas seminales, uréteres ectópicos, vejiga y otros.

## MANEJO QUIRÚRGICO

### Colostomía

Hay 2 preguntas importantes para decidir el manejo del paciente en las primeras 24-48 horas de nacido:

- ¿Necesita colostomía temporal o su defecto puede ser reparado por anoplastia sin colostomía?
- ¿Tiene un defecto asociado que compromete la vida y requiere un tratamiento inmediato, a veces aún antes de hacer una colostomía?

Los defectos más frecuentes son genitourinarios. Los pacientes con nalgas planas, ausencia de sacro o sacro muy anormal así como aquellos con cloacas, requieren evaluación urológica urgente antes de la colostomía debido a la alta frecuencia de uropatía obstructiva.

Se preconiza la colostomía donde el colon descendente se hace sigmoides. La incisión es en el cuadrante inferior izquierdo, de 4-6 cm de longitud.

Algunos de los errores que se cometen al hacer una colostomía son:

- Invertir los cabos.
- Inadecuada longitud del cabo distal para facilitar el descenso posterior.

**Colostomía ideal:** a cabos separados, en el sitio de transición del colon descendente a sigmoides.

*Ventajas:*

1. Evita el prolapso del cabo proximal.
2. Evita el paso de materia fecal al cabo distal.
3. Previene la sepsis urinaria y acidosis metabólica.
4. Evita acumulación de heces y mucus en el cabo distal.
5. Facilita la realización de estudios contrastados.
6. Brinda suficiente superficie de absorción de agua (gran longitud de colon).
7. Brinda suficiente longitud de colon distal para realizar un procedimiento abdominal combinado.

### Reparación principal de la malformación

La vía sagital posterior muestra la mejor exposición en cuanto a detalles anatómicos. Recientemente la movilización urogenital total se ha convertido en una promesa que facilita la reparación de las cloacas. Esta innovación significa disminuir el tiempo operatorio, evita la fistula uretrovaginal y elimina la ocurrencia de isquemia vaginal posoperatoria.

Las fistulas recto prostáticas pueden ser reparadas por vía sagital posterior sin laparotomía y el 66 % tienen movimientos intestinales voluntarios. Por otro lado la fistula rectovesical se trata solo por vía combinada abdomino-perineal y solo el 15 % tienen un satisfactorio grado de control intestinal.

### Ano-rectoplastia sagital posterior (ARPSP).

1. Sola.

2. Combinada (malformaciones altas).
  - 2.1. Fistula a vejiga.
  - 2.2. Fistula vaginal alta.
  - 2.3. Algunas fistulas uretrales (prostáticas).
  - 2.4. Cloacas con un canal común de más de 3 cm.

### Consideraciones técnicas importantes de la ARPSP

1. Sonda vesical.
2. Decúbito prono con elevación de las caderas.
3. Uso del electro estimulador de corriente.
4. Incisión sacra media hasta la huella anal.
5. Localización de extremo distal ciego del recto.
6. Apertura y tratamiento de la fistula bajo visión directa.
7. Elongación del recto separándolo de estructuras vecinas.
8. Estrechamiento del recto cuando sea necesario.
9. Anoplastia.
10. Vía abdominal combinada (fistula vesical, fistula vaginal alta y cloaca > 3 cm).

### Complicaciones

1. Locales (de la herida).
  - 1.1. Hemorragia.
  - 1.2. Hematoma.
  - 1.3. Sepsis.
  - 1.4. Absceso.
  - 1.5. Dehiscencia
2. Rectales - digestivas.
  - 2.1. Prolapso rectal.
  - 2.2. Retracción rectal.
  - 2.3. Estenosis anal.
  - 2.4. Fibrosis del neo-ano.
  - 2.5. Incontinencia fecal.
3. Urinarias.
  - 3.1. Estenosis uretral.
  - 3.2. Divertículo uretral (litiasis).
  - 3.3. Fistula rectouretral recurrente.
  - 3.4. Fistula rectovaginal recurrente.
  - 3.5. Vejiga disfuncional.
  - 3.6. Incontinencia urinaria.
4. Genitales.
  - 4.1. Lesión de vasos y conducto deferente.
  - 4.2. Disfunción sexual.
  - 4.3. Estenosis vaginal.
  - 4.4. Retracción vaginal.
  - 4.5. Esterilidad.

### Factores pronósticos

1. Examen físico.
  - 1.1. Buena huella anal (buen pronóstico).
  - 1.2. Sacro plano o agenesia (mal pronóstico).
  - 1.3. Nalgas planas (mal pronóstico).
  - 1.4. Fistula al periné (buen pronóstico).
2. Malformaciones asociadas.

3. Altura de la malformación.
  - 3.1. Altas (peor pronóstico).
  - 3.2. Bajas (mejor pronóstico).
  - 3.3. Índice sacro (< de 0,74: mal pronóstico).

### Seguimiento posoperatorio

1. Inmediato.
  - 1.1. Cuidados generales.
  - 1.2. No vía oral 3-5 días.
  - 1.3. Sonda nasogástrica abierta a frasco colector.
  - 1.4. Sonda vesical (7-10 días) si fístula a uretra o vejiga.
  - 1.5. Antibióticos (cefalosporinas de 3ª generación).

#### 2. Mediato.

- 2.1. Dilataciones: el esquema debe comenzar a partir de las dos semanas de operado. Estas dilataciones son periódicas para posteriormente realizar el cierre de la colostomía aproximadamente a las 4-8 semanas de operado. Se emplean bujías de cuello uterino tipo "Hegar".

Esquema:

- |                   |              |
|-------------------|--------------|
| • Edad 1-3 meses  | Dilatador 12 |
| • Edad 4-8 meses  | Dilatador 13 |
| • Edad 9-12 meses | Dilatador 14 |
| • Edad 1-3 años   | Dilatador 15 |
| 1 Edad 4-14 años  | Dilatador 16 |
| 2 Edad > 14 años  | Dilatador 17 |

3. Cierre de la colostomía: debe realizarse lo antes posible, una vez alcanzado el calibre de dilatación anal deseado sin dolor ni sangrado. Esto tiene lugar en un tiempo aproximado de 4-8 semanas (en nuestro medio casi siempre de 3-6 meses). Para lograr que la reintegración a la sociedad se efectúe lo antes posible, disminuyendo el rechazo social y el trauma psicológico que representa tener una colostomía, la mayoría de los autores resuelven la malformación en el periodo de lactante.

#### 4. Educación a los padres.

- 4.1. Manejo de las dilataciones.
- 4.2. Manejo de la colostomía.
- 4.3. Manejo de la continencia.
- 4.4. Manejo psicosocial de niño.

5. Tardío: evaluar la continencia fecal (habilidad que tiene el paciente para el control de la defecación voluntaria, entendiendo por defecación el acto de evacuación consciente del contenido intestinal).

Los pacientes con malformaciones bajas tienen mejor continencia fecal que los pacientes con malformaciones altas, y a su vez las niñas tienen mejor continencia que los varones, independientemente de la altura de la malformación y el método evaluativo empleado.

#### 5.1. Criterios de continencia:

- 5.1.1. No defecarse cuando hay diarreas o heces duras.
- 5.1.2. Controlar el paso de gases.
- 5.1.3. Raramente constipación.
- 5.1.4. No uso de medicamentos y laxantes para controlar la defecación.
- 5.1.5. Ausencia de heces en ropa interior.
- 5.1.6. Sensación rectal.

#### 5.2. Otros criterios:

- 5.2.1. Mecanismo de control de heces (accidentes con diarreas).
- 5.2.2. Impacto social (numero de días sin ir a la escuela).
- 5.2.3. Indentación normal del elevador del ano en estudios control.
- 5.2.4. Estudios manométricos, electromiográficos, y estimulación perineal.

#### 5.3. Conducta a seguir para lograr buena continencia.

- 5.3.1. Los padres deben comprender que el control fecal puede demorar hasta 10 años. Las niñas tienen mejor control que los varones. Los niños que no siempre se defecan (1-2 veces al día) tienen mejor pronóstico que los que se defecan siempre.
- 5.3.2. Enseñarlos a defecar a una hora determinada después de los alimentos.
- 5.3.3. Prohibir los alimentos con efecto laxante.
- 5.3.4. Administrar alimentos con residuos.
- 5.3.5. Evitar la irritación perianal.
- 5.3.6. Administrar alimentos que disminuyan el peristaltismo.
- 5.3.7. Evitar el estreñimiento y el impacto fecal.
- 5.3.8. Instruir en el uso de enemas evacuantes de limpieza.

#### 5.4. Método evaluativo de continencia de Kelly (cuantitativo).

##### 5.4.1. Frecuencia con que se ensucia.

- |                    |   |
|--------------------|---|
| 5.4.1.1. Nunca     | 2 |
| 5.4.1.2. Ocasional | 1 |
| 5.4.1.3. Constante | 0 |

##### 5.4.2. Ocurrencia de defecación accidental o embarrarse.

- |                    |   |
|--------------------|---|
| 5.4.2.1. Nunca     | 2 |
| 5.4.2.2. Ocasional | 1 |
| 5.4.2.3. Constante | 0 |

##### 5.4.3. Fuerza de los músculos puborectales por examen digital (contracción muscular esfinteriana al tacto rectal).

- |                         |   |
|-------------------------|---|
| 5.4.3.1. Fuerte         | 2 |
| 5.4.3.2. Débil          | 1 |
| 5.4.3.3. No-contracción | 0 |

## 5.4.4. Puntuación:

- |                  |                   |
|------------------|-------------------|
| 5.4.4.1. Buena   | 5-6 puntos.       |
| 5.4.4.2. Regular | 3-4 puntos.       |
| 5.4.4.3. Mala    | 2 puntos o menos. |

## 5.5. Método evaluativo de continencia de Kiewewetter (cualitativo).

## 5.5.1. Bueno.

- 5.5.1.1. Continente la mayor parte del tiempo.
- 5.5.1.2. Se embarra ocasionalmente (diarreas, estrés emocional).

## 5.5.2. Regular.

- 5.5.2.1. Ocasionalmente se embarra.
- 5.5.2.2. Heces de consistencia normal.
- 5.5.2.3. Aceptable grado de continencia social.

## 5.5.3. Pobre.

- 5.5.3.1. Franca incontinencia.
- 5.5.3.2. Control ocasional.
- 5.5.3.3. Fallo de la terapia.
- 5.5.3.4. Colostomía permanente.

**Constipación posoperatoria**

La constipación es un problema funcional frecuente en niños operados de MAR. Existen varias tendencias para explicarlas:

1. La gran disección rectal necesaria: en ocasiones endopélvica para ganar longitud en el segmento intestinal a descender; pudiera producir denervación que repercutiría posteriormente en problemas en la motilidad intestinal dando lugar a constipación.
2. Que la hipomotilidad es generalizada: en niños con MAR altas e intermedias más que circunscritas al segmento disecado, asociado esto a un defecto en la distribución o densidad de las células intersticiales de Cajal (ganglionosis) ocasionando constipación refractaria. Puede encontrarse enfermedad de Hirschsprung asociada.
3. Recto atónico como saco.
4. Megasigmoides: requiere tratamiento quirúrgico. Peña recomienda "tapering".
5. Ataduras o fijación al cordón medular: demostrado por TAC o RMN que requieren tratamiento neuroquirúrgico.
6. Relación inadecuada entre el recto descendido y el complejo muscular: Se demuestra por TAC o RMN. El tratamiento sería redescenso del recto.
7. Anatomía deficiente: ya sea nerviosa, muscular u ósea (anomalías relacionadas con el hueso sacro). El paciente presenta deficiencias constitucionales imposibles de resolver. En este caso el tratamiento sería colostomía terminal. El hueso sacro ha pasado a jugar un papel importante en el pronóstico de estos

pacientes en cuanto a continencia fecal. Probablemente relacionado con trastornos de la innervación, ataduras o fijación del cordón medular, así como problemas en la inserción y desarrollo de la musculatura de la región. Se requiere TAC o RMN para detectar anomalías del mismo o asociadas a las MAR.

## 8. Pseudo incontinencia posoperatoria.

**ALGUNAS CONSIDERACIONES SOBRE LA CLOACA**

1. Es el más complejo tipo de imperforación anal desde donde confluyen el recto, vagina y vejiga en el seno urogenital de la niña.
2. La variedad más común: la vagina entra justo debajo del cuello de la vejiga y el recto justo debajo de la vagina (el nivel de confluencia puede ser alto, bajo o intermedio). En los casos altos, la vagina puede llenarse de orina y su distensión desplaza la vejiga y comprime los uréteres (hidronefrosis).
3. La vesicostomía y vaginostomía a veces son necesarias. Se realiza colostomía transversa derecha descompresiva en etapa neonatal, para no comprometer el "pull- trough" posterior y/o facilitar la vaginoplastia con el colon sigmoidees si fuera necesario.
4. En pacientes con hidronefrosis y vagina distendida por mucus u orina debe ser drenado por cateterización intermitente (no necesaria vesicostomía o vaginostomía). A veces es necesario el "cut back" del seno urogenital en el mismo tiempo de la colostomía para facilitar la cateterización de la vagina. El catéter invariablemente entra en vagina y no en vejiga, que está angulada hacia adelante.
5. No debe explorarse la cavidad abdominal en el momento de la colostomía para no crear adherencias. Varias semanas después se obtendrá información acerca de las estructuras de la pelvis para estudios endoscópicos y radiológicos.
6. Con la RMN se busca atadura o fijación del cordón medular: 1/3 de los casos; en la extrofia cloacal casi en el 100 % de los casos.
7. La reconstrucción urinaria debe hacerse en el mismo acto quirúrgico. Corrección definitiva 6-24 meses después. Endoscopia preliminar para revisar la anatomía.

**Preparación preoperatoria**

1. Irrigación del intestino con solución salina fisiológica desde abajo y hacia afuera por el asa distal de la colostomía, colocando un catéter de balón (Foley) en la fístula a través de una guía endoscópica.
2. Preparación del intestino funcional con electrolitos y polietilenglicol. La reparación total necesita el intestino totalmente limpio.

**Técnica quirúrgica**

1. La ARPSP es el procedimiento de elección. El

- procedimiento abdomino-perineal se emplea en algunos casos cuando no puede hacerse solo por vía posterior.
2. Debe prepararse la piel del paciente completamente, para comenzar en decúbito prono y poder colocarlo en supino (posición de litotomía). Mientras más pequeño es el niño se facilita mejor el viraje.
  3. Un anestesiista se ocupa de la ventilación y el otro de los líquidos. La vía endovenosa se coloca en los miembros superiores.
  4. Se emplea electro estimulador para determinar y marcar el centro del esfínter rectal y marcar también en el periné el sitio de la vagina.
  5. Incisión línea media desde el cóccix (puede quitarse) a través del complejo muscular en el periné y hacia abajo hasta encontrar recto y seno urogenital. Se coloca un dilatador metálico dentro del seno para identificarlo y no apartarse de la línea media.
  6. Apertura del seno urogenital, identificación de los orificios de las 3 estructuras; disección rectal montando orificio rectal con puntos y colocando sonda de balón para facilitar tracción.
  7. Luego movilización de la vagina (muy dificultoso separar vagina) del cuello vesical y el seno urogenital; utilizar bisturí y no cauterizar (fistula). Puede haber una, dos o ninguna vagina. Es preferible abrir pequeños orificios en la pared anterior de la vagina que en vejiga. Se facilita disección con un dedo dentro de ella. Se rota la vagina 90° para que su pared lateral intacta cubra el seno urogenital y evite la fistula. En caso de creada una fistula vesicovaginal puede colocarse un "flap" de periné (complicación que debe evitarse).
  8. En caso de doble vagina: comunicarlas o descender la más larga (la improvisación es esencial en este tipo de cirugía).
  9. Cerrar seno urogenital para hacer la uretra (2 planos), dejar sonda preferiblemente rígida para evitar trauma por el balón de la Foley si se sale la sonda.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bai Y, Yuan Z, Wang W, Zhao Y, Wang H, Wang W. Quality of life for children with fecal incontinence after surgically corrected anorectal malformation. *J Pediatr Surg.* 2000; 35:462-464.
2. Cheu HW, Grosfeld JL. The atonic baggy rectum: a cause of intractable obstipation after imperforate anus repair. *J Pediatr Surg.* 1992; 27:1071-1074.
3. EUROCAT Working Group. Anorectal anomalies associated with or as part of other anomalies. *Am J Med Genet.* 2000; 110:122-130.
4. Diseth TH, Emblem R. Somatic function, mental health, and psychosocial adjustment of adolescents with anorectal anomalies. *J Pediatr Surg.* 1996; 31:638-643.
5. Goon H. Repair of anorectal anomalies in the neonatal period. *Pediatr Surg Int.* 1990;5:246-249.
6. Hassink EA, Rieu PN, Brugman AT, Festen C. Quality of life after operatively corrected high anorectal malformation: a long-term follow-up study of patients aged 18 years and older. *J Pediatr Surg.* 1994; 29:773-776.
7. Iwai N, Yanagihara J, Tokiwa K, Deguchi E, Takahashi T. Results of surgical correction of anorectal malforma-

10. Anoplastia previo estrechamiento de la pared posterior rectal si fuera necesario.
11. Peña ha descrito una técnica alternativa de movilización del seno urogenital en cloacas bajas. Envuelve en un bloque la movilización de la uretra y la vagina juntos como una sola unidad.

## Posoperatorio

1. El paciente termina con un edema facial posicional. Se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales con ventilación mecánica por 2 días.
2. Se prefiere tener en un plano horizontal y no vertical para minimizar la presión venosa pélvica. Las botas neumáticas en las piernas reducen el embolismo pulmonar.
3. Tres semanas después de la cirugía se hace endoscopia y cateterización intermitente en pacientes que no puedan orinar espontáneamente.
4. Dilatación de la nueva vagina y el recto con bujías de cuello uterino tipo "Hegar".
5. La colostomía se cierra a las 4 semanas después de la reconstrucción cloacal.
6. Si el niño no es capaz de evacuar espontáneamente, emplear un enema diario de solución salina fisiológica tibia.

## CONSIDERACIONES FINALES

1. Canal común: < 3cm bajas; > 3cm altas.
2. Alta incidencia de anomalías urogenitales (hidronefrosis, megauréter, RVU, displasia renal, agenesia renal, vejiga neurogénica).
3. Septación de vagina y útero (60 %).
4. Atadura del cordón medular (33 %).
5. Asociación a hidrocolpos (40 %).
6. Pseudoincontinencia urinaria en ocasiones.
7. Valoración urológica urgente y colostomía transversa en etapa neonatal.
8. Reparación ARPSP (vía abdominal 20 %).
9. Definitiva: sustitución vaginal (> 3 cm).
10. Movilización urogenital en bloque (< 3cm).

- tions. A 10–30 year follow-up. *Ann Surg.* 1998; 207:219–222.
8. Lee SL, DuBois JJ, Montes-Garces RG, Inglis K, Biediger W. Surgical management of chronic unremitting constipation and fecal incontinence associated with megarectum: a preliminary report. *J Pediatr Surg.* 2002; 37:76–79.
  9. Moore T. Advantages of performing the sagittal anoplasty operation for imperforate anus at birth. *J Pediatr Surg.* 1990;25:276-277.
  10. Nour S, Beck J, Stringer MD. Colostomy complications in infants and children. *Ann R Coll Surg Engl.* 1996;78:526-530.
  11. Patwardhan N, Kiely EM, Drake DP. Colostomy for anorectal anomalies: High incidence of complications. *J Pediatr Surg.* 2001;36:795-798.
  12. Pena A. Anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg.* 1995; 4:35–47.
  13. Pena A, Hong A. Advances in the management of anorectal malformations. *Am J Surg.* 2000; 180:370–376.
  14. Peña A, Hong A. Advances in the management of anorectal malformation. *Am J Surg.* 2000;180:370-376.
  15. Peña A, El Behery M. Megasigmoid: a source of pseudoincontinence in children with repaired anorectal malformations. *J Pediatr Surg.* 1993; 28:199–203.
  16. Pena A, Levitt M, Hong AR, Midulla P. Surgical management of cloacal malformations: a review of 339 patients. *J Pediatr Surg.* 2004, 39:470–479.
  17. Stewart J, Kumar D, Keighley MR. Results of anal or low rectal anastomosis and pouch construction for megarectum and megacolon. *Br J Surg.* 1994; 81:1051–1053.
  18. Warne SA, Wilcox DT, Creighton S, Ransley PG. Long-term gynecological outcome of patients with persistent cloaca. *J Urol.* 2003; 170:1493–1496.
  19. Woodhouse CRJ. The sexual and reproductive consequences of congenital genitourinary anomalies. *J Urol.* 1994; 152:645–651.