

**UNIVERSIDAD CATÓLICA DE SANTIAGO DE
GUAYAQUIL**

**TESIS PREVIA A LA OBTENCIÓN DEL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN CIRUGÍA PEDIÁTRICA**

TEMA:

**ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO DE LAS
MALFORMACIONES ANORRECTOPERINEALES;
EN EL HOSPITAL DEL NIÑO “DR. FRANCISCO DE YCAZA
BUSTAMANTE”, ENERO DE 2003 A DICIEMBRE DE 2007**

AUTORA: Dra. Elba Calderón Aguirre

DIRECTOR ACADÉMICO: Dr. Carlos Vásquez Beckman

GUAYAQUIL

2011

AGRADECIMIENTO

Desde niños nuestros padres nos enseñan ejemplos de paciencia y perseverancia y cuando escogemos el sendero a seguir nos fijamos metas con muchas ilusiones y anhelos de cumplir; y es entonces cuando hemos alcanzado una de ellas que nos detenemos a pensar en los pilares que nos ayudaron a continuar para cumplirlas.

Es por ello que agradezco y dedico esta tesis primero a Dios quien bendice mi trabajo y a mi familia. Segundo, a mi madre que me brindo la oportunidad de ser médico, creyó en mí y me sigue dando fuerzas para continuar.

A Carlos, mi esposo que durante años ha cuidado fielmente de nuestra familia mientras yo cumplía duros horarios para alcanzar mi sueño de ser cirujano pediatra.

A mis hijas Tatiana y Raquel, y al nuevo miembro de mi familia, mi nieto Diego, que son la inspiración de mis esfuerzos y mi motivo para continuar y darles un cimiento fuerte en la escalera de la vida.

Agradezco a mis libros humanos, los niños en cuya mirada mantuve el rostro de mis hijas con el mejor afán de ser la mejor cirujano pediatra para hacer siempre el bien, a mis maestros de quienes aprendí su experiencia y cultivé mi habilidad.

DEDICATORIA.

Dedico esta tesis a mi familia que son mi fortaleza
y mi horizonte, a mi esposo Carlos, a mis hijas
Tatiana y Raquel y a mi nieto Diego.

ÍNDICE

1. Introducción.....	1
2. Propósitos.....	3
3. Objetivos:	
3.1 Objetivos Generales.....	4
3.2 Objetivos Específicos.....	4
4. Marco teórico	
4.1 Generalidades.....	5
4.2 Historia.....	6
4.2 Incidencia.....	7
4.3 Embriología.....	8
4.4 Clasificación.....	8
4.6 Malformaciones anorrectales según sexo.....	10
4.6.1 Defectos en el sexo masculino.....	14
4.6.2 Defectos en el sexo femenino.....	18
4.6.3 Cloaca persistente.....	21
4.7 Manifestaciones y diagnóstico.....	28
4.5 Asociación con otras malformaciones.....	31
4.8 Tratamiento.....	36

4.8.1 Manejo inicial.....	37
4.8.2 Técnicas quirúrgicas.....	39
4.8.3 Colostomías en el recién nacido.....	43
4.9 Pronóstico.....	48
5. Hipótesis.....	50
6. Materiales y método:.....	51
5.1 Materiales.....	51
5.2 Método.....	51
5.3 Operacionalización de las variables.....	52
5.4 Criterios de inclusión.....	54
5.5 Criterios de exclusión.....	54
5.6 Resultados	55
7. Discusión.....	64
8. Conclusiones	68
9. Recomendaciones.....	71
10. Bibliografía.....	72
11. Anexos.....	76

RESUMEN

El ano imperforado es una enfermedad adquirida durante la vida embrionaria entre la sexta y la octava semanas de gestación y tiene una frecuencia aproximada entre 1:4000 y 1:5000 nacidos vivos.

El 19% de los neonatos que ingresaron al hospital del niño Dr. Francisco de Ycaza Bustamante de enero del 2003 a diciembre del 2007 con patologías quirúrgicas presentaron malformaciones anorrectoperineales.

La asociación con síndrome de Down fue del 7% y la asociación con síndrome de VACTERL fue del 26%. El tipo más frecuente fue malformación anorrectal baja sin fistulas, en 49%.

En la actualidad la técnica más empleada para la reparación definitiva es la anorrectoplastia sagital posterior, descrita por Peña. Esta se realizó en el 55%. El porcentaje de supervivencia es muy bueno, obtuvimos cifras de mortalidad menor al 4%.

SUMMARY

Imperforate anus is a disease acquired during embryonic life between the sixth and eighth weeks gestation, and has a frequency roughly between 1: 4000 and 1: 5000 live births.

The 19% of infants who had been admitted to the hospital of the Dr. Francisco of Ycaza Bustamante child in January 2003 to December 2007 with surgical pathologies presented anorrectoperineales malformations.

The association with Down Syndrome was 7% and the association with VACTERL Syndrome was 26%. The most common type was low anorectal malformation without fistulas, at 49%.

Currently the most used technique for the definitive repair is the posterior sagittal anorectoplastia, described by Peña. This occurred in 55%. The survival rate is very good, we got less than 4% mortality.

**ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO DE LAS MALFORMACIONES
ANORRECTOPERINEALES, realizado en el hospital del niño
“Dr. Francisco de Ycaza Bustamante”, enero de 2003 a
diciembre de 2007.**

1. INTRODUCCIÓN

Hoy en día es cada vez más frecuente en las unidades de neonatología la presencia de pacientes quirúrgicos digestivos, en donde resulta fundamental un cuidado durante la reanimación neonatal y en el examen físico posterior, a fin de establecer diagnósticos correctos y realizar su corrección quirúrgica en el tiempo oportuno.

El espectro de las malformaciones anorrectales es muy amplio y variado. Puede haber defectos casi imperceptibles, que sólo una detenida y minuciosa inspección del área genital y perineal, permitirá identificarlos; por otro lado hay defectos evidentes a simple vista.

Debido a su embriogénesis, las malformaciones anorrectales se asocian a otras malformaciones tales como, urológicas, síndrome de Down y síndrome de VACTERL, una asociación malformativa que incluye malformaciones vertebrales, anales, cardíacas, traqueo esofágicas, renales y musculo esqueléticas en las extremidades, y de la pared abdominal, entre las más habituales.

Comprenden un espectro de defectos de distinto pronóstico y complejidad, ya que generalmente se acompañan de defectos severos que pueden ser de riesgo para la vida de los niños que lo padecen, u ocasionar secuelas que comprometen la continencia fecal, la función renal y sexual de los mismos.

Las malformaciones anorrectales son la resultante de un disturbio en la embriogénesis del tubo digestivo, en que el intestino distal no llega al periné y por ello no se desarrolla el complejo anorrectal de calibre adecuado con inervación voluntaria e involuntaria que permite continencia.

Es muy importante por ello, identificar con exactitud el tipo de malformación para poder ofrecer el mejor tratamiento inicial. En tal forma que se logrará la continencia fecal y se evitarán complicaciones funcionales de diversos órganos;

Se hace énfasis en la necesidad de que los médicos que reciban niños efectúen una inspección minuciosa del periné lo que garantiza la detección temprana de esta malformación, evitando un incremento de la morbimortalidad.

En vista de que estas malformaciones pueden ser frecuentes y comprometen en algunos casos la vida de los neonatos que son el principal grupo de riesgo, decidí acoger el tema de Malformaciones anorrectoperineales para realizar un estudio de los pacientes que ingresaron al hospital del niño Dr. Francisco de Ycaza Bustamante de enero de 2003 a diciembre de 2007.

En virtud de que, no existe ningún trabajo similar elaborado en esta unidad operativa, este estudio nos permitirá conocer la realidad del número de pacientes que existen con esta malformación en relación con el universo poblacional que se atiende en este hospital.

De ello, se podrá derivar una conducta de manejo clínico y quirúrgico y poder emitir un diagnóstico oportuno y con ello protocolizar el tiempo quirúrgico y el tipo de abordaje para su corrección.

Finalmente, permite cumplir con los requisitos que exige la Escuela de graduados de la Facultad de ciencias médicas de Universidad Católica de Santiago de Guayaquil, para la obtención del título de cirujano pediatra.

Los pacientes con malformaciones anorrectales deben ser operados en hospitales de concentración por cirujanos capacitados en este tipo de cirugía, para evitar las complicaciones con lo que se mejorará el estilo de vida y futuras complicaciones estenóticas o de incontinencia anal producto de la cirugía correctiva inadecuada.

2. PROPÓSITOS.

Por medio de esta tesis se procede:

- A recopilar la información necesaria para dar a conocer la prevalencia de las malformaciones anorrectoperineales en los pacientes que acuden al hospital del niño “Dr. Francisco de Ycaza Bustamante”, de enero de 2003 a diciembre de 2007.
- A Estudiar la prevalencia de presentación de acuerdo a los tipos de malformación anorrectal.
- A establecer asociación con otras patologías como síndrome de Down y asociación VACTERL.
- A contribuir con el diseño de protocolos de preparación para el tratamiento quirúrgico de acuerdo al tipo de malformación anorrectal sea esta alta o baja.
- A direccionar la conducta terapéutica en el tratamiento de cada paciente.

3. OBJETIVOS.

3.1 OBJETIVO GENERAL:

- Conocer la prevalencia de las malformaciones anorrectoperineales y la conducta quirúrgica que se está tomando frente a las mismas.

3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- Determinar la prevalencia de las malformaciones anorrectoperineales en los pacientes que acudieron al hospital del niño "Dr. Francisco de Ycaza Bustamante", desde enero del 2003 a diciembre del 2007.
- Especificar el tipo de malformación anorrectal más frecuente.
- Determinar la incidencia de asociación de las malformaciones anorrectoperineales con el síndrome de Down y con la asociación VACTERL.
- Analizar la casuística de los pacientes operados y sus resultados.

4. MARCO TEÓRICO

4.1 GENERALIDADES

El ano imperforado es una enfermedad adquirida durante la vida embrionaria entre la sexta y la octava semanas de gestación. Con mucha frecuencia se asocia con defectos en otras partes del tubo digestivo, como atresia de esófago, y con malformaciones en otros sistemas como el urinario y el cardiovascular ⁷.

La enfermedad tiene una frecuencia aproximada entre 1:4000 y 1:5000 nacidos vivos, y en las series más grandes se calculó una ocurrencia en el sexo masculino entre el 55 y 65% de los casos. Además, un número considerable de casos intervenidos puede presentar complicaciones importantes derivadas tanto de los procedimientos quirúrgicos, como de situaciones propias del paciente, la hospitalización o las demás alteraciones que acompañan a la enfermedad ².

Las malformaciones anorrectales incluyen una amplia variedad de anomalías, de grados variables de complejidad, que con frecuencia se presentan asociadas a otras malformaciones, tales como: genitourinarias, espinales, cardíacas, esofágicas y de la pared abdominal entre las más habituales ²⁻⁷.

En términos generales, la enfermedad se clasifica como ano imperforado alto y ano imperforado bajo con base en su relación con el músculo elevador del ano. En el 85% de los casos se acompaña de una fístula que desemboca en la vejiga, la uretra, el periné o el escroto en los niños y en la vagina (cloaca), el introito vaginal o el periné en las niñas ¹.

Tanto el punto en que se localiza el muñón rectal como la presencia y sitio de desembocadura de la fístula son factores importantes para el pronóstico del paciente, una vez corregido el defecto ².

Es por ello que, es muy importante identificar con exactitud el tipo de malformación anorrectoperineal, para poder ofrecer el mejor tratamiento inicial. En tal forma que se logrará la continencia fecal y se evitarán complicaciones funcionales de diversos órganos; en algunos casos, influirá en la sobrevida a corto plazo de los pacientes que lo presentan ⁷.

4.2 HISTORIA.

Este defecto se conoce desde la antigüedad. En 1835, Amussat, fue el primero que abrió el bolsón rectal y lo suturó a la piel, pues anteriormente las operaciones consistían solamente en incisiones perineales, que llegaban al bolsón rectal y evacuaban el meconio, constituyéndose por cicatrización secundaria un trayecto que se abocaba a la piel ⁷.

Seguramente, quienes sobrevivían a estos procedimientos eran los que tenían malformaciones bajas, mientras que los fracasos se producían en pacientes portadores de "malformaciones altas" ⁷.

Chassaignat en 1856, fue el primero en realizar colostomía para el tratamiento de las malformaciones anorrectales. Hadra en 1886, realizó el primer abordaje abdomino-perineal ⁷

En 1930, Wangensteen y Rice, describen el invertograma a fin de medir la distancia entre el bolsón rectal y la piel como criterio para

determinar la altura de la malformación. En 1948, Rhoads y colaboradores reactualizan el procedimiento abdomino-perineal en un solo acto operatorio ⁷.

En 1953, Stephens destaca la importancia de preservar el haz puborrectal en la continencia fecal. En 1980, Peña y De Vries sugieren el abordaje sagital posterior empleando un electroestimulador para identificar las estructuras estriadas. Este abordaje ha dado una nueva concepción anatomofuncional de la región ⁷.

4.3 INCIDENCIA.

Las malformaciones anorrectales son de todo el grupo de las malformaciones más frecuentes del tubo digestivo, tal vez después de las del labio y paladar hendido, pues uno de cada 4.000 a 5.000 recién nacidos, lo tienen. En México nacen aproximadamente 2, 500,000 niños vivos por año y se calcula que hay alrededor de 625 casos nuevos cada año ¹.

La causa de estas malformaciones es desconocida pero si sabemos que no se trata de un problema genético pues los familiares y descendientes de los niños afectados no presentan mayor incidencia de estas alteraciones.

Se estima que el riesgo de que un segundo hijo presente una malformación anorrectal es del 1% ².

Existe un ligero predominio de hombres respecto de las niñas, con una relación de 1,4/1,6:1. Sin embargo, dado que la mayoría de las niñas tienen lesiones bajas, la relación entre hombres y mujeres para éstas últimas es de 1:1 y para las altas es de 1,8:1 ²⁻⁷

4.4 EMBRIOLOGÍA

Para entender los diversos tipos de malformaciones anorrectales y sus asociaciones, debemos recordar brevemente la embriología del aparato digestivo ⁷.

De acuerdo a la embriogénesis, el recto deriva del endodermo, del intestino primitivo posterior, de donde se originan el tercio izquierdo del colon transversal, el colon descendente, sigmoidees y recto. Está conectado con el seno urogenital y sus derivados directamente por lo que una alteración anorrectal puede asociarse a una urogenital ⁷.

Llegada a la quinta semana de gestación se forma el tabique uorrectal que dará origen luego a la membrana cloacal que se dividirá en seno uorrectal y recto posterior que dará origen al conducto anorrectal y ya a la octava semana se abre la membrana anal. Una alteración en la embriogénesis puede producir desarrollo anormal del septum uorrectal y por ende malformaciones anorrectoperineales ².

4.5 CLASIFICACIÓN.

Anteriormente se clasificaban las malformaciones anorrectales según la altura a la que se había detenido el descenso del cabo rectal ciego en: altas, intermedias y bajas. Esta clasificación dejaba profundas dudas en cuanto al tipo de la variedad de malformación, ya que podía existir una fístula rectovestibular y una malformación anorrectal sin fístula en el mismo grupo. Ahora sabemos que su forma de estudio, tratamiento quirúrgico y pronóstico funcional son radicalmente diferentes ¹⁻³⁻⁴.

Desde 1984 se clasifican anatómicamente según la extensión de la lesión (altas, intermedias y bajas) y dentro de cada grupo se subclasifican según las estructuras afectas y la presencia o ausencia de fístulas (trayectos anómalos de comunicación) a los órganos vecinos (vagina, vejiga, piel) ².

Esta clasificación posee valor pronóstico y es muy útil desde el punto de vista del tratamiento quirúrgico reparador. Las lesiones altas presentarán mayores secuelas y serán más complejas de reparar ²⁻⁷⁻⁹.

MALFORMACIONES ANORRECTALES –CLASIFICACIÓN

➤ **Malformación BAJA**

- Surco interglúteo marcado
- Foseta anal" pigmentada y con pliegues
- Fístula identificable en la foseta o periné
- Respuesta(+) al estímulo en la zona perineal
- Glúteos de aspecto normal

➤ **Malformación ALTA**

- Ausencia de fístula en el periné
- Meconio en la orina
- Déficit sensitivo
- Malformaciones Vertebrales
- Orificio fistuloso en el vestíbulo vaginal

➤ **MALF. ASOCIADAS DE LA VIA URINARIA (40%)**

- Agenesia o displasia R.
- Reflujo V-U
- Riñón en Herradura
- Hidronefrosis
- Hipospadias
- Disfunción Vesical

➤ **OTRAS MALFORMACIONES:**

- Digestivas altas (10%)
- Cardíacas (7%)
- Esqueléticas (vertebrales)
- Neurológicas
- Asociaciones VATER VACTERL

➤ **MALFORMACIONES ANORECTALES SEGÚN SEXO:**

HOMBRES

1. Bajas
 - FISTULA PERINEAL
 - MEMBRANA ANAL
2. Altas
 - FISTULA RECTO-UR
 - FISTULA RECTO-VE
3. MAR S/FISTULA

MUJERES

1. Bajas
 - FISTULA PERINEAL
2. Altas
 - FISTULA VESTIBULAR
 - AGENESIA SIN FISTULA
 - MALF. CLOACAL

Malformación Cloacal:

Corresponde a un tipo muy complejo de malformación; en la profundidad del conducto cloacal desembocan el Recto, la Vía Genital, y la Vejiga. Se asocia a malformaciones uterinas severas **2-3**.

En 1995 se propuso una clasificación para agrupar a cada tipo de malformación según el sitio donde se abre la fístula 2 y que se emplea en la mayoría de los centros del mundo. Esto es:

A.- Masculino

- Fístula rectoperineal
- Fístula rectoureteral bulbar
- Fístula rectoureteral prostática
- Fístula a cuello vesical
- Sin fístula
- Atresia de recto
- Complejas

B.-Femenino

- Fístula rectoperineal
- Fístula rectoureteral vestibular
- Fístula rectovaginal
- Cloaca
- Sin fístula
- Atresia de recto
- Complejas **2**

En la actualidad para clasificar las malformaciones anorrectales debemos tener en cuenta las siguientes tres condiciones:

1. Sexo
2. Presencia o no de fístula y lugar donde desemboca
3. Altura de la bolsa rectal **2**

Año imperforado en una infanta		
<p>Corte transversal de una anatomía femenina normal mostrando las posiciones relativas de la vejiga, el útero/vagina y el recto.</p>	<p>Año imperforado, lesión baja: el ano no se ha desarrollado y el recto está cubierto por piel.</p>	<p>Año imperforado, lesión alta: el recto termina en un saco ciego, que en esta gráfica se conecta a la vagina mediante una fístula (una estructura tubular estrecha).</p>

Cirugía de Infantes, Niños y Adolescentes (832) 325-7234 2

En los varones el recto atrésico puede terminar como fístula en algún lugar de la vía urinaria. Por el contrario, en las niñas la fístula rectal puede desembocar en el vestíbulo vaginal o en la vulva.

Año imperforado en un infante		
<p>Corte transversal de una anatomía masculina normal mostrando las posiciones relativas de la vejiga, la uretra y el recto.</p>	<p>Año imperforado, lesión baja: el ano no se desarrolló y el recto está cubierto por piel.</p>	<p>Año imperforado, lesión alta: el recto termina en un saco ciego, que en esta gráfica se conecta a la uretra mediante una fístula.</p>

Cirugía de Infantes, Niños y Adolescentes (832) 325-7234 29

La altura de la bolsa rectal en general coincide con el lugar donde desemboca la fistula cuando esta existe. Entonces, se clasifican en defectos altos, intermedios y bajos. La altura del defecto esta relacionado con el pronóstico. Así, cuanto más alto es el defecto peor es el pronóstico de continencia fecal luego de la reconstrucción perineal **22**.

El grupo más complejo de lesión es el conocido con el nombre de cloaca; en ella el recto, la vagina y la vía urinaria desembocan en un canal común **2**.

El defecto más frecuente en el varón es la fístula rectouretral; y el más frecuente en las niñas es la rectovestibular. La malformación anorrectal sin fístula es un defecto inusual que se presenta en apenas el 5% de los defectos anorrectales **22**.

Hasta hace unos años se consideraba que la persistencia de la cloaca era una malformación infrecuente y que lo común eran las fístulas rectovaginales.

Hoy por hoy se sabe que la malformación cloacal es un defecto relativamente común en las pacientes femeninas que lo padecen, y que tal vez ocupe el tercer lugar luego de las fistulas rectovulvares y rectovestibulares **25**.

De hecho las fístulas rectovaginales ya sean estas altas o bajas son prácticamente inexistentes, representando el 1%, y en el pasado es muy posible que muchas cloacas se hayan catalogado erróneamente como fístulas rectovaginales **22**.

Exactamente lo mismo ocurre con la atresia anal en el varón que es una entidad frecuente que se ha catalogado como malformación anorrectal, y su presentación es muy rara **21-22**.

Con respecto a la clasificación según la altura en altas intermedias y bajas, se comprobó que la realmente alta, es decir ubicada por encima del músculo elevador del ano, es la fístula rectovesical en el varón y debe abordarse desde el abdomen para su corrección. Afortunadamente esta malformación se presenta en menos del 10% de los casos **21-22**.

DEFECTOS MASCULINOS

Fístulas rectouretrales

Si los pliegues de Rathke no se forman, la parte inferior del tabique uorrectal no se cerrará, con la consiguiente aparición de fistulas rectouretrales anómalas entre el seno urogenital y el recto en desarrollo **22**.

En los varones, estas comunicaciones suelen adoptar la forma de una estrecha fístula uretral rectoprostática. El orificio de la fístula rectouretral, el defecto más frecuente en el sexo masculino, se puede localizar en la parte inferior de la uretra (uretra bulbar) o en la uretra superior (uretra prostática) **23**.

Inmediatamente por arriba del sitio de la fístula, el recto Y la uretra comparten una pared común. Este importante hecho anatómico tiene implicaciones técnicas y quirúrgicas significativas **22**.

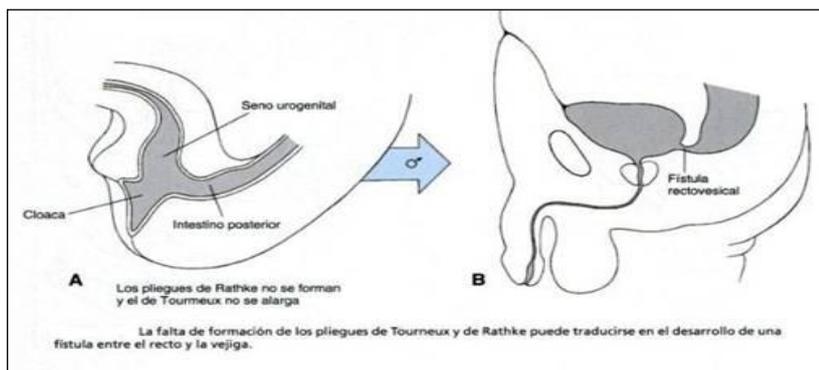
Por lo regular, el recto está distendido y rodeado lateral y posteriormente por el músculo elevador. Entre el recto y la piel perineal existe una porción de músculo voluntario estriado, llamado complejo muscular. La contracción de las fibras de este músculo eleva la piel de la depresión anal **22**.

A nivel de la piel, a ambos lados de la línea media, se localiza un grupo de fibras de músculo voluntario, conocidas como fibras parasagitales. Por lo general, las fístulas uretrales bajas (bulbares) se relacionan con músculos de buena calidad, sacro bien desarrollado, surco en la línea media y depresión anal prominentes **25**.

Con mayor frecuencia las fístulas uretrales altas (prostéticas) se vinculan con músculos de pobre calidad, sacro anormalmente desarrollado y perineo plano, con un pobre surco en la línea media y sin depresión anal visible. No obstante, existen excepciones para estas reglas. Muchas veces los pacientes expulsan meconio a través de la uretra, un signo inequívoco de fístula rectouretral **22**.

FÍSTULAS RECTOVESICALES

Esta alteración más grave se produce por la falta de formación del pliegue de Tourneux y del pliegue de Rathke.



TOVILLA J. Tratamiento inicial del paciente con malformación anorrectal. Dibujo esquemático que muestra los defectos urinarios y gastrointestinales en niños de ambos sexos nacidos con extrofia cloacal. Acta Pediatr Mex 2008;29(3):147-50 22

En este defecto, el recto se abre a nivel del cuello vesical. El sujeto tiene un mal pronóstico, ya que el músculo elevador, el complejo muscular y el esfínter externo suelen no estar desarrollados **2**.

Muchas veces el sacro está deforme. Toda la pelvis parece estar subdesarrollada. En muchas ocasiones el perineo es plano, con datos de desarrollo muscular deficiente. Cerca de 10% de los casos de ano imperforado pertenece a esta categoría **10**.

AGENESIA ANORRECTAL SIN FÍSTULAS

Es interesante advertir que la mayoría de los pacientes con este defecto poco común tiene un sacro bien desarrollado y músculos adecuados. El recto termina aproximadamente a 2 cm de la piel perineal **7**.

Es común que el individuo tenga un buen pronóstico en términos de función intestinal. Incluso cuando el enfermo no tiene comunicación entre el recto y la uretra, estas dos estructuras están separadas únicamente por una pared común y delgada, que es un detalle anatómico relevante con implicaciones técnicas **4**.

Casi la mitad de las personas sin fístula también padece síndrome de Down y más del 90% de los pacientes con este síndrome y ano imperforado muestra este defecto específico. El hecho de que estos pacientes tengan síndrome de Down no parece interferir con el buen pronóstico en términos de control intestinal para esta malformación **5-7**.

ATRESIA RECTAL

En esta anomalía extremadamente rara de los varones, la luz del recto puede estar interrumpida en su totalidad (atresia) o de manera parcial (estenosis) **7**.

El saco ciego superior está representado por un recto dilatado, en tanto que la porción inferior está representada por un conducto anal pequeño, que mide alrededor de 1 a 2 cm de profundidad. Las estructuras pueden estar separadas por una membrana delgada o una porción densa de tejido fibroso **7**.

Estos defectos se observan en cerca de 1% del grupo entero de malformaciones. Los sujetos con este defecto tienen todos los elementos necesarios para la continencia y un pronóstico excelente **8**.

Debido a que poseen un conducto anal bien desarrollado, su sensibilidad en el ano recto es normal. Están presentes estructuras musculares voluntarias casi normales **4**.

FÍSTULAS CUTÁNEAS

La fístula cutánea es un defecto bajo. El recto se localiza dentro de la mayor parte del mecanismo del esfínter. Sólo la parte más inferior del recto está mal colocada en sentido anterior **7**.

En ocasiones, la fístula no se abre hacia el perineo, sino más bien sigue una vía en la línea media subepitelial, abriéndose en algún primio a lo largo del rafe perineal de la línea media, escroto o incluso la base del pene **7**.

El diagnóstico se establece mediante inspección perineal. No se requieren investigaciones adicionales. En la mayor parte la fístula anal es demasiado estrecha (estenosis). Los términos ano cubierto, membrana anal y malformaciones en asa de cubo se refieren a diferentes manifestaciones externas de las fístulas perineales **7**.

DEFECTOS EN EL SEXO FEMENINO

FÍSTULAS RECTOURETRALES

Se produce por la falta de desarrollo de los pliegues de Rathke. Esta situación se complica en el caso de las mujeres, por la presencia de conductos paramesonéfricos **7**.

Lo más frecuente es que estos conductos se fijen a la uretra pélvica inmediatamente por encima de la fistula rectouretral. La región no dividida de la cloaca se convierte entonces en una desembocadura común para la vagina, el recto y la uretra, recibiendo el nombre de canal rectocloacal **5-7**.

En ocasiones la fistula I se incorpora al canal uterovaginal que desciende en su emigración hacia una posición más inferior en la pared posterior de la cloaca. En estos casos, la vagina y la uretra se abren por separado en el vestíbulo, pero el recto comunica con la vagina a través de una fistula rectovaginal **7**.

La fístula puede afectar a una porción alta o baja de la vagina. Si la fistula rectouretral se localiza inicialmente en la unión entre la vagina y la cloaca, la fistula ano vestibular resultante se abrirá en el vestíbulo vaginal **7**.

FÍSTULAS RECTOVESICALES

Esta alteración más grave se produce por una falta de formación del pliegue de Tourneux y del pliegue de Rathke. En las mujeres, esta anomalía puede interferir con la función normal de los extremos inferiores de los conductos paramesonéfricos, con formación de dos vaginas y úteros separados que se abren directamente en la vejiga **5-7**.

FÍSTULAS CUTÁNEAS (PERINEALES)

Desde los puntos de vista terapéuticos y pronósticos, esta anomalía común es equivalente a la fístula cutánea descrita en los varones. El recto está bien localizado dentro del mecanismo del esfínter, excepto por su porción más baja, que está situada anteriormente. El recto y la vagina están bien separados **5-7**.

FÍSTULAS VESTIBULARES

En este defecto importante, las pacientes pediátricas tienen buen pronóstico en términos de función intestinal, cuando se tratan de manera apropiada. No obstante, en la experiencia del autor, la persona es enviada a menudo de otras instituciones debido a reparaciones infructuosas **4**.

El intestino se abre justo detrás del himen en el vestíbulo de los genitales femeninos. Inmediatamente por arriba del sitio de la fístula, el recto y la vagina están separados por una pared común delgada⁵.

Estas mujeres tienen por lo regular músculos bien desarrollados y un sacro y nervios normales. Sin embargo, algunas veces este defecto se acompaña de un sacro mal desarrollado **4-5**.

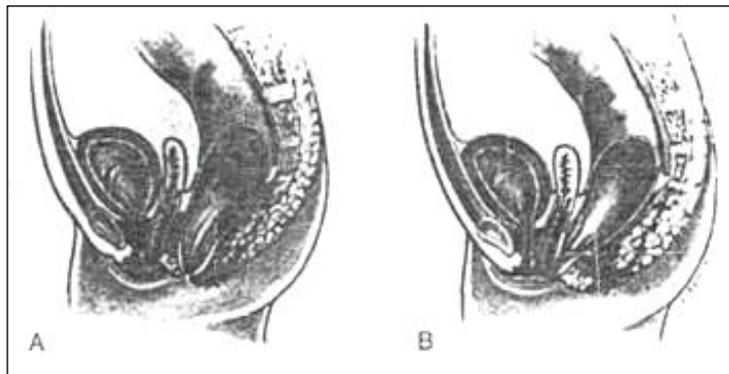
Con frecuencia, las pacientes con fístula vestibular son referidas al cirujano con un diagnóstico erróneo de fístula rectovaginal. El diagnóstico preciso es clínico. Se requiere la inspección minuciosa de los genitales de la recién nacida para el diagnóstico **2-7**.

Algunos cirujanos pediatras reparan este defecto sin una colostomía de protección. Muchas de estas personas se recuperan de modo satisfactorio. Empero, una infección perineal seguida de

dehiscencia de la anastomosis anal y recurrencia de la fístula provoca fibrosis grave que puede interferir con el mecanismo del esfínter **17**.

En este caso, la paciente podría perder la mejor oportunidad para un resultado funcional óptimo, ya que las operaciones secundarias no proporcionan el mismo buen pronóstico que una intervención primaria con éxito. Por consiguiente, se recomienda enfáticamente una colostomía protectora, seguida por una forma de procedimiento sagital posterior limitado como reparación final **22-27**.

Espectro de malformaciones en pacientes femeninas.



Espectro de malformaciones en pacientes femeninas. A, fístula perineal. B, fístula vestibular. (Tomado de Peña A.: Atlas of Surgical Management of Anorectal Malformations. New York, Springer Verlag, 1990, p. 50.' Lois Barnes, dibujante médico.) **17**

El término fístula vaginal se emplea muchas veces en forma equivocada para referirse a sujetos que en realidad tienen una fístula vestibular o una cloaca **25**.

La fístula vaginal verdadera se encuentra en menos del 1% de todos los casos, por lo que no se considera parte de la clasificación propuesta aquí **22**.

AGENESIA ANORRECTAL SIN FÍSTULA

Este defecto del sexo femenino tiene las mismas implicaciones terapéuticas y pronósticas mencionadas para los varones **14**.

CLOACA PERSISTENTE

En este grupo de anomalías está representada la extrema complejidad de las malformaciones femeninas. Una cloaca persistente se define como una anomalía en la cual el recto, la vagina y el aparato urinario convergen y se fusionan en un solo conducto común **5-9-27**.

El diagnóstico de cloaca persistente es clínico. Este defecto se debe sospechar en un lactante femenino con ano imperforado y genitales de aspecto pequeño. La separación cuidadosa de los labios revela un orificio perineal único. La longitud del conducto común varía de 1 a 7 cm, lo cual tiene implicaciones técnicas y pronósticas. Los conductos comunes mayores de 3.5 cm representan por lo general un defecto complejo **27**.

Es muy difícil la movilización de la vagina. En consecuencia, con frecuencia se utiliza alguna forma de sustitución vaginal durante la reparación. Un conducto común menor de 3.4 cm significa habitualmente que el defecto se puede reparar con una operación sagital posterior única, sin abrir el abdomen **20-27**.

En ocasiones, el recto se abre alto en la cúpula de la vagina. Por lo tanto, una laparotomía debe ser parte del procedimiento para movilizar el intestino **27**.

Es común asimismo que la vagina esté distendida de manera anormal y llena de secreciones mucosas (hidrocolpos). Esta vagina distendida comprime el trígono y por ende suele acompañarse de megauréteres **27**.

Una vagina grande representa una ventaja técnica para la reparación, en virtud de que más tejido vaginal facilita su reconstrucción. Un hallazgo frecuente de las malformaciones cloacales es el grado variable de tabicación o duplicación vaginal y uterina **27**.

Por lo regular, el recto se abre entre las vaginas. Las malformaciones cloacales bajas casi siempre se vinculan con un sacro bien desarrollado, un perineo de aspecto normal y músculos y nervios adecuados. Esto hace posible un buen pronóstico **24**.

EXTROFIA CLOACAL

La extrofia cloacal, una de las más grandes anomalías congénitas compatibles con la viabilidad intrauterina, es sumamente rara y se produce en 1 de cada 200,000 a 400,000 nacidos vivos. Los reportes más recientes indican una relación hombre - mujer de 2:1.

La herencia de la extrofia cloacal se desconoce porque nunca se ha sabido de descendencia en pacientes con este trastorno **24**.

Anatomía

La extrofia cloacal, también conocida como fisura vesicointestinal, cloaca ectópica, ectopia visceral, extrofia complicada de la vejiga y fisura de la pared abdominal, es probablemente la forma más grave de los defectos de la pared abdominal ventral **26**.

Los defectos típicos de la extrofia cloacal consisten en un onfalocele por arriba y una exposición de intestino y vejiga por abajo. La vejiga es bivalva en la línea media por una zona de mucosa intestinal y cada hemivejiga contiene un orificio uréteral **2**.

La mucosa intestinal expuesta que yace entre las hemivejigas representa histológicamente el área ileocecal y puede contener hasta cuatro orificios **9**.

El orificio más superior representa el intestino proximal y se puede prolapsar hacia fuera y aparecer como una deformidad en trompa de elefante, mientras que el orificio más inferior se correlaciona con el intestino distal.

El orificio de este último representa el intestino posterior, que termina en un saco ciego y se vincula con un ano imperforado. Uno o dos orificios apendiculares se encuentran entre los orificios de los intestinos proximal y distal **9-10**.

En todos los casos se reconocen anomalías. En los varones se presentan testículos no descendidos, el pene es por lo regular bífido y cada mitad es epispádica y está fijada a ramas púbicas ampliamente separadas. En las mujeres, el clítoris está dividido y habitualmente acompaña a una vagina doble y útero bicorne **9**.

Embriología

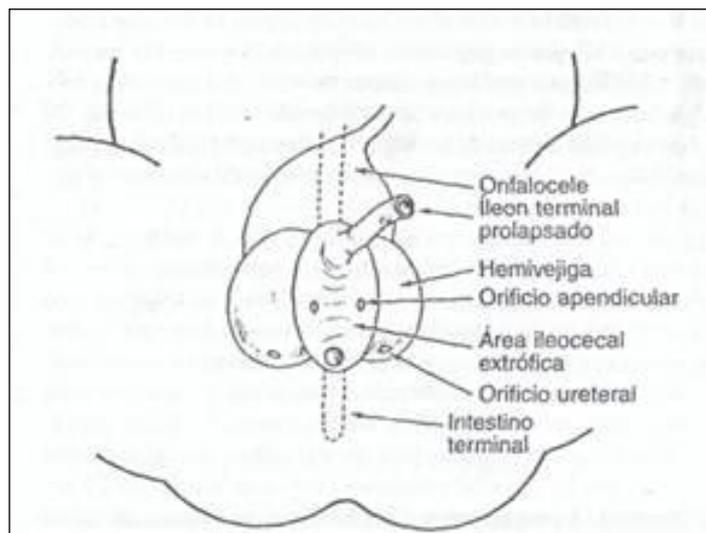
Típicamente, después de las 4 semanas de vida el tabique urorectal divide la cloaca en un seno urogenital anterior y un canal anorectal posterior. Simultáneamente, la membrana cloacal es invadida por pliegues del mesodermo lateral alrededor de la cuarta semana de gestación **11-17**.

Se postula que si la invasión mesodérmica no se produce, la membrana cloacal infraumbilical persiste, con el consiguiente déficit de desarrollo de la pared abdominal **2-7**.

Debido a su inestabilidad intrínseca la membrana cloacal finalmente se rompe. Si esto sucede antes de que descienda el tabique urorectal entre las 6 y las 8 semanas de gestación se produce la extrofia cloacal **22-27-28**.

Sin embargo, en el embrión en desarrollo no existe un estadio similar en apariencia al de la extrofia cloacal. Por lo tanto, la anomalía no debe de representar una detención del desarrollo embriológico sino más bien alguna forma de defecto embriogénico²².

DEFECTOS URINARIOS Y GASTROINTESTINALES EN NIÑOS DE AMBOS SEXOS NACIDOS CON EXTROFIA CLOACAL.



TOVILLA J. Tratamiento inicial del paciente con malformación anorrectal. Dibujo esquemático que muestra los defectos urinarios y gastrointestinales en niños de ambos sexos nacidos con extrofia cloacal. Acta Pediatr Mex 2008;29(3):147-50 **22**

De acuerdo con Muecke, la membrana cloacal anormalmente extensa genera un efecto de cuña que actúa como una barrera mecánica contra la migración del mesodermo, lo que determina el deterioro del desarrollo de la pared abdominal, fallas en la fusión de los tubérculos genitales y diastasis púbica **22-27**.

La extrofia de la cloaca se produce cuando el efecto de cuña tiene lugar antes de la formación del tabique urorectal, en la sexta semana **2**.

Se han creado modelos de extrofia cloacal en embriones de pollo a través de la colocación de una cuña de plástico en el área de la membrana cloacal para impedir la migración del mesodermo sobre la membrana o mediante el uso de láser de dióxido de carbono para abrir la membrana cloacal antes de su fusión con el tabique urorectal. Toda la evidencia experimental de la teoría actual de la embriogénesis se basa en la ocurrencia de este evento desencadenante en las primeras 6 a 8 semanas del desarrollo embriológico **22**.

Sin embargo, la evidencia ecográfica de la ruptura tardía (entre las 18 y las 24 semanas de gestación) de la membrana cloacal, unida a informes previos de ruptura de la membrana entre las semanas 22 y 26, arrojan dudas sobre estas teorías **2-7**.

Langer, Bruch y colaboradores, en 1996, informaron el diagnóstico prenatal de extrofia cloacal con una membrana cloacal intacta después de 18 a 24 semanas de gestación **2**.

Vermeij-Keers y colaboradores, en el mismo año, postularon que el mal desarrollo embriológico de la extrofia cloacal es causado

por una proliferación celular y una apoptosis mal orquestados, con el resultado de una escasa formación de mesodermo desde la placa ectodérmica umbilical **2-3**.

En lugar de debatir acerca del momento exacto de la desintegración de la membrana cloacal (8 semanas contra 22 semanas) estos autores describieron el tabique urorectal, la pared abdominal y la membrana cloacal como relacionados con un origen similar (es decir, la placa ectodérmica) y el momento de la ruptura como la representación del balance entre la proliferación célula la muerte celular por apoptosis **2-3-7**.

Anormalidades acompañantes

Aparte de los hallazgos anatómicos comunes de la extrofia cloacal, hasta en 85% se presentan anomalías de otros sistemas orgánicos distantes al defecto básico **5**.

Son comunes las anomalías de las vías urinarias superiores, consistentes en riñón pélvico, hidronefrosis, hidrouréter, atresia ureteral, agenesia renal unilateral, riñón multiquístico, duplicación; ureteral y ectopia fusionada cruzada. Al revisar varias series grandes, se advirtió que tales anomalías se presentaban en 42 a 60% de los casos **5-9**.

Se señalan defectos vertebrales en 48 a 75% de los pacientes. Se observa mielodisplasia (mielomeningocele, meningocele, lipomeningocele) en 29 a 46% de los sujetos **5-9**.

Un informe reciente identificó la presencia de anomalías vertebrales y medulares en 16 de 17 pacientes que se sometieron a

una evaluación completa. Por lo tanto, el índice de sospecha de esta relación debe ser alto **5**.

Los trastornos del sistema nervioso central distintos de la mielodisplasia son relativamente infrecuentes. Los sobrevivientes tienen un nivel normal de inteligencia **5**.

Las malformaciones digestivas adjuntas consisten en malrotación, atresia duodenal, duplicación, divertículo de Meckel, intestino corto y apéndice ausente o doble. En un informe, tales hallazgos estaban presentes en 12 de 26 lactantes (46%) **1-9**.

Es importante reconocer la presencia de un intestino delgado proximal acortado, ya que la conservación intestinal es uno de los principios más importantes en el tratamiento de este trastorno. El problema puede ser más funcional que real **9**.

Aunque existen reportes descritos por Campbell en el 2004 que incluyen muertes secundarias al síndrome de intestino corto postquirúrgico **9**.

También se observan defectos de las extremidades inferiores, que consisten en pies deformes, luxación congénita de la cadera, agenesia y otras deformidades graves. Estas características se presentan en 26 a 30% de los pacientes **11-15**.

Los genitales externos en niños con extrofia cloacal son invariablemente anormales. En los lactantes varones el pene y el escroto pueden estar ausentes, bífidos o epispádicos. Los testículos están uniformemente indescendidos. El conducto deferente puede estar ausente o ser doble **11**.

En las mujeres, el clítoris es bífido o no existe, en tanto que la vagina puede estar ausente o ser única, doble o extrófica. Debido a la falta de fusión en la línea media de las estructuras de Müller en la mujer, casi siempre está presente un útero bífido o duplicado **1-3**.

En resumen, se puede concluir que la división de la cloaca no se da por una sola masa de mesenquima, el tabique urorectal, sino que este se compone de otras estructuras: los pliegue de Tourneux superior y los dos pliegues de Rathke ínferolaterales **1-2**.

Las anomalías de la división de la cloaca se dan principalmente por la falta de desarrollo o de fusión de estos pliegues, así como su fusión con la membrana cloacal **11-12**.

Las anomalías anorrectales representan la mayoría de la anomalías de la división anormal de la cloaca por el tabique anorrectal. Estas anomalías generan fistulas entre distintas partes que establecen comunicación con el recto y con el ano, como las fistulas rectovesicales, rectouretrales, etc **11-12**.

Los términos bajo, intermedio y alto, para designar a las malformaciones, son bastante arbitrarios y no son útiles para fines pronósticos ni terapéuticos, por lo que una mejor clasificación sería de acuerdo al sexo y a la necesidad de una colostomía **1-12**.

4.6 MANIFESTACIONES Y DIAGNÓSTICO

Un recién nacido con malformaciones anorrectales puede ser tratado inicialmente como cualquier otro recién nacido; su control de temperatura, del estado respiratorio y circulatorio, así como el

de hidratación, son muy importantes en la reanimación. Una vez reanimado el paciente y controladas las variables mencionadas, se hace una exploración física completa **1-2-12**.

Hay datos anormales que orientan hacia una patología anorrectal: la ausencia de ano, el ano imperforado, un ano pequeño, un ano localizado fuera de los esfínteres; la presencia de un orificio único en el periné; presencia de meconio por entre los labios mayores en niñas, o imposibilidad para introducir una sonda o un termómetro rectal más allá de 3cm **11-12**.

El 99% de los pacientes con malformaciones anorrectales tienen ano imperforado; el 1% tiene ano normal con atresia del recto. En este caso el cabo ciego se encuentra de 2 a 3cm por arriba de la unión mucocutánea anal, por lo cual al introducir el termómetro para explorar en menos de 3cm, puede no ayudar al diagnóstico de malformaciones anorrectales y pasar por alto una malformación anorrectal de este tipo **11-12**.

Las primeras 24 horas de vida de un niño con malformaciones anorrectales, son lo más importante y por eso el cirujano pediatra debe:

- a) Descartar otras malformaciones asociadas
- b) Decidir el tipo de intervención o de intervenciones necesarias
- c) Definir la prioridad de cada operación para decidir en qué momento debe realizarse cada una **11**.

El diagnóstico se realiza en la inspección perianal del recién nacido (visual y palpación) y para localizar el nivel de lesión es útil realizar una radiografía de abdomen en posición invertida transcurridas unas 16 horas del nacimiento, con el objeto de que el

aire ingerido avance por el intestino hasta las regiones rectoanales, denominado invertograma **6-12**.

No debe olvidarse una completa valoración del neonato para descartar las malformaciones asociadas; el sedimento urinario y la exploración completa de la vía urinaria no deben faltar **13-15**.

El examen más utilizado inicialmente en el estudio de pacientes con malformaciones anorectales es el ultrasonido, que posteriormente se complementará con colografía distal, uretrocistografía y resonancia magnética de acuerdo a la condición clínica de cada paciente **13-14**.

Son una de las malformaciones congénitas más habituales, cifrándose su frecuencia en 1 de cada 4000 recién nacidos vivos. No es rara (17%) la asociación a otras malformaciones congénitas, generalmente cardiopatías, atresia de esófago (síndrome de VATER) o hidronefrosis. Es más frecuente en varones que en mujeres, y casi el 10% de los casos constituyen el cuadro grave conocido como cloaca **11-12**.

La causa de estas malformaciones es desconocida pero si sabemos que no se trata de un problema genético pues los familiares y descendientes de los niños afectados no presentan mayor incidencia de estas alteraciones. Se estima que el riesgo de que un segundo hijo presente una malformación es del 1% **13**.

Desde 1984 se clasifican anatómicamente según la extensión de la lesión (altas, intermedias y bajas) y dentro de cada grupo se subclasifican según las estructuras afectas y la presencia o ausencia de fístulas (trayectos anómalos de comunicación) a los órganos vecinos (vagina, vejiga, piel) **11-12**.

Esta clasificación posee valor pronóstico y es muy útil desde el punto de vista del tratamiento quirúrgico reparador. Las lesiones altas presentan mayores secuelas y más complejas de reparar **2-9**.

El grupo más complejo de lesión es el conocido con el nombre de cloaca; en ella el recto, la vagina y la vía urinaria desembocan en un canal común **8**.

El diagnóstico se realiza en la inspección perianal del recién nacido (visual y palpación) y para localizar el nivel de lesión es útil realizar una radiografía de abdomen en posición invertida transcurridas unas 16 horas del nacimiento (con objeto de que el aire ingerido avance hasta las regiones recto - anales) **8-9**.

No debe olvidarse una completa valoración del neonato para descartar las malformaciones asociadas; el sedimento urinario y la exploración completa de la vía urinaria no deben faltar **2**.

4.7 MALFORMACIONES ASOCIADAS MÁS FRECUENTES

El 80% de los pacientes que padecen de malformaciones anorrectales se asocian a malformaciones urológicas. Un 30% puede tener malformaciones de la columna vertebral o sacro, y otras asociadas a síndrome de Down y atresia duodenal **7**.

Es importante descartar la presencia de alguna de estas anomalías antes de realizar una intervención quirúrgica, pues algunas pueden poner en riesgo la vida del paciente o la función de algún órgano. Algunos procedimientos de exploración física son: la palpación del sacro, la colocación de una sonda orogástrica. La salivación excesiva o datos anormales de auscultación del área precordial, pueden orientar a la posibilidad de una malformación específica **6**.

Otra asociación se la ha agrupado bajo la nemotecnia de las siglas VACTERL, 3 letras iniciales de las alteraciones congénitas en inglés:

V értebras

A norrectales

C ardiacas

T ráquea

E sofágicas

R enales

L imbs (Extremidades) **2-5**

Exámenes de laboratorio y gabinete que ayudan a corroborar estas sospechas: radiografías anteroposterior y lateral de la columna lumbosacra, el ecocardiograma, el estudio radiográfico del esófago usando una sonda orogástrica con una marca radiopaca en la punta. Con estos elementos se puede precisar hasta dónde se desarrolló el cabo esofágico proximal **6**.

Para la detección de problemas renales, son valiosos el ultrasonido y el gammagrama. Cuando existe una cloaca, se acompaña de hidrocolpos en el 40 a 50% de los casos, los cuales algunas veces comprimen la desembocadura de los uréteres, obstruyen al drenaje de la orina y son causa de hidronefrosis. En las niñas con cloaca debe solicitarse una ultrasonografía abdominal para búsqueda de hidrocolpos, que muchas veces escapa al diagnóstico o da falsos positivos de otras malformaciones renales acompañantes **2-5**.

Los análisis de laboratorio útiles son: biometría hemática, tiempo de coagulación, electrolitos, bicarbonato sérico, gasometría arterial y examen general de orina **4-5**.

Un estudio de mucha ayuda al momento de tomar una decisión de tipo quirúrgico es el invertograma. Si el invertograma reporta una distancia mayor a 1cm entre los dos cabos se realiza la colostomía; si la distancia entre ambos cabos es menor de 1cm, se puede realizar anoplastia o un descenso sagital posterior limitado **25**.

La ventaja de la radiografía lateral, en decúbito ventral, con la pelvis elevada sobre un cojín, es que se puede mantener abrigado al paciente y se evita el riesgo de broncoaspiración **29**.

Para ello, después de 24 h de vida, se marca la foseta anal con un material radiopaco, después de 5 minutos en esa posición, se toma la radiografía en proyección lateral, con la incidencia del rayo en forma lateral. Con ello se obtiene la misma información que da un invertograma, lo que permite decidir la conducta quirúrgica inicial **17**.

COLOSTOGRAMA DISTAL

Una vez realizada la colostomía de bocas separadas, se realiza un colostograma distal, con medio de contraste hidrosoluble y con presión hidráulica elevada **28**.

Por la gran importancia de este estudio es necesario que el cirujano esté presente en la sala de rayos X durante todo el estudio puesto que pueden evidenciarse datos importantes para el cirujano que podrían pasar inadvertidos para el radiólogo **27-29**.

Se coloca una sonda de Foley en la fístula mucosa, y se ancla el globo de la misma lo más cercano al estoma; esto dará la longitud exacta del asa distal. Se marca con un objeto radiopaco la foseta

anal. Bajo fluoroscopia, con una jeringa asepto o con una jeringa con punta para catéter y con capacidad de 60 mL o más, se inyecta el medio de contraste hidrosoluble a presión **25-31**.

Se coloca al paciente en la sala de rayos X en posición anteroposterior inicialmente, para visualizar la longitud del segmento distal **24**.

Posteriormente se coloca en posición lateral. Se continúa inyectando el medio de contraste bajo presión constante, de forma tal que permita distender a su máxima capacidad el asa distal, para que al llegar a la zona del piso pélvico (habitualmente a la altura de la línea pubocoxígea), se puedan vencer los esfínteres y evidenciar la fístula y su trayecto **24-25-29**.

En varones, el trayecto fistuloso se dirige por lo general a la vía urinaria y llega a algún segmento de la uretra, rara vez a la vejiga. En estos casos, cuando el medio de contraste llega a la vía urinaria, se dirige generalmente a la vejiga; una vez que se llena a capacidad se produce la micción y se logra una excelente imagen radiológica **29**.

En el caso de niñas, con fístula vestibular o vaginal, se observa salida del medio de contraste por delante de la foseta anal. En los casos de cloaca, se podrán visualizar la vagina, la vejiga y el canal común. Sin embargo, en estos casos la interpretación es un poco confusa o engañosa, ya que por la anatomía, que es muy diversa, puede no obtenerse un contraste adecuado de todas las estructuras genitourinarias **19-31**.

También existe la posibilidad tanto en niños como en niñas, que el cabo sea ciego y no exista una fístula. Para poder asegurarlo, es necesario que se distiendan perfectamente las paredes del recto distal y que el final del cabo ciego dé una imagen de terminación convexa o abombada **30-31**.

El colostograma distal es el estudio indispensable para realizar una anorrectoplastia sagital posterior en pacientes con malformaciones anorrectales sin una fístula evidente al exterior del cuerpo. Este estudio radiológico proporciona muchos informes de suma importancia para realizar correctamente el descenso quirúrgico¹⁹.

El colostograma distal proporciona los siguientes datos:

1. Longitud del recto a descender. Para saber si el segmento rectal es suficiente para descenderlo hasta la foseta anal.
2. Localiza el sitio exacto de la fístula. Define el tipo preciso de malformación anorrectal y deja entrever el pronóstico funcional.
3. Mide la distancia entre el cabo rectal y la foseta anal. Evidencia la cantidad de recto a descender hasta la foseta anal.
4. Determina la altura del cabo rectal respecto a la última vértebra sacra. La última vértebra sacra es la única referencia radiológica, durante la operación, en relación a la ubicación del cabo distal. Esto permite su rápida localización y se sabe de antemano qué estructuras se van a encontrar. El acto quirúrgico no es una "exploración perineal".
5. Mide la distancia entre el recto y el sacro. La distancia entre el recto y el sacro, siempre es menor a 1 cm; cuando es mayor, es importante descartar una tumoración presacra.

6. Presencia de una dilatación excesiva en el cabo rectal distal. Cuando existe una dilatación importante del cabo distal, se debe realizar enteroplastia de reducción o "Tapering", para acomodar toda la circunferencia del recto dentro del complejo muscular **25**.

En ocasiones es posible observar reflujo vesicoureteral durante el colostograma distal; sin embargo, este estudio no es el adecuado para evaluarlo correctamente y planear su manejo **23**.

El pronóstico funcional y la sobrevida de los pacientes con malformación anorrectal, dependen directamente de un diagnóstico correcto y oportuno, del tipo de defecto, así como del pronto manejo de malformaciones asociadas **22**.

Las imágenes diagnósticas tienen un importante rol en el estudio de estos pacientes, que está orientado a demostrar adecuadamente la anatomía de la malformación y, por otra parte, precisar la existencia de anomalías asociadas **22-30**.

4.8 TRATAMIENTO.

El tratamiento de estos defectos tiene como objetivos: establecer el tránsito intestinal y corregir morfológica y funcionalmente la malformación, teniendo como meta esencial la continencia anal.

En general, en las lesiones bajas (a menos de 1cm del margen anal) y sin fístulas urinarias, el tratamiento quirúrgico es sencillo y se realiza en las primeras horas 24-48 horas de vida. Las secuelas serán escasas y poco importantes **19**.

En las lesiones a más distancia del cabo Terminal, sean estas altas e intermedias y cuando estén presentes fístulas urinarias o vaginales, será preciso realizar la corrección quirúrgica en varios tiempos; en el periodo inicial de vida es necesario derivar el intestino, es decir hacer una colostomía para permitir la expulsión de las heces hasta que el niño alcance una edad y un peso adecuados para realizar el descenso definitivo del colon y el cierre de la colostomía **16**.

El objetivo del tratamiento quirúrgico es lograr un ano en su situación fisiológica y que sea continente, es decir que mantenga el control voluntario de las heces, además de eliminar la fístula cuando esta exista **18**.

Desde que en 1982 se describieran las técnicas quirúrgicas de abordaje sagital posterior (técnicas de Peña) los resultados son satisfactorios en más del 75% de los niños y las secuelas y mortalidad han disminuido en gran medida. El seguimiento a largo plazo es necesario para vigilar la aparición de estenosis o complicaciones derivadas del estreñimiento **18**.

Los niños que tienen ano, muestran un canal anal normal, lo cual es de gran importancia para la continencia fina. Por lo tanto, un paciente con atresia de recto, operado adecuadamente, debe tener una continencia fecal del 100 % **14-20**.

4.8.1 MANEJO INICIAL

Las malformaciones anorrectales deben ser operadas en hospitales de concentración por cirujanos capacitados para obtener buenos resultados **15**.

Dada la complejidad de la malformación, las alternativas terapéuticas y la implicancia pronóstica, durante las primeras 24 horas debe diferenciarse clínicamente las malformaciones de tipo "alto" y las de tipo "bajo" **15-19**.

Inicialmente se debe preparar al neonato:

- Colocar una sonda orogástrica y no alimentar
- Colocar venoclisis
- Exámenes preoperatorios: hemograma, TP, y TPT, azoados
- examen Físicoquímico de orina y urocultivo
- Ecografía

Entre las técnicas quirúrgicas empleadas: "CUT-BACK". Es similar a una episiotomía media. Consiste en abrir la fistula anoperineal (a veces ano vulvar o ano vestibular) hasta alcanzar la pared posterior del fondo de saco. Queda expuesta la mucosa de la fistula, y la del fondo de saco, la primera se reseca y la segunda se sutura a la piel.

ANOPLASTIA.

Operación por vía perineal, usada solo en malformaciones bajas mediante la cual se reseca la fistula, si ella existe, y se lleva el fondo de saco a la foseta anal, abriéndolo y suturando mucosa a piel.

DESCENSO ABDOMINOPERINEAL.

Es la operación definitiva para las malformaciones altas. Consiste en abordar por vía abdominal el fondo de saco, liberarlo, reseca la fistula y descenderlo hasta la foseta anal, pasando por dentro del anillo puborectal y a través de un túnel labrado desde el periné.

En las lesiones de tipo alto se requiere una derivación hecha a nivel del Sigmoides alto, a cabos separados para un mejor manejo de la colostomía **18-19**.

Ante un paciente con ano imperforado, las principales metas del tratamiento son restablecer la anatomía y la función anorrectal, identificar y manejar las malformaciones asociadas y tratar las secuelas como incontinencia fecal y constipación **18-19**.

En la actualidad la técnica más empleada para la reparación definitiva de las malformaciones anorrectales en niños continúa siendo, la anorrectoplastia sagital posterior, descrita por Peña y Vries en 1982 **19**.

Esta técnica contempla todo el complejo muscular esfinteriano como un todo, requiere solo un acceso perineal y separa los tejidos en la línea media con el fin de evitar lesiones nerviosas. La continencia fecal dependerá de que el asa intestinal pase a través del cabestrillo del músculo puborectal **17-18**.

4.8.2 TÉCNICA QUIRÚRGICA:

Se realiza una anoplastia por un abordaje sagital posterior mínimo. Con el paciente bajo anestesia general se introduce una sonda de foley para evitar lesionar la uretra en los varones, y colocamos al niño en decúbito ventral con la pelvis elevada **15-16**.

Luego, utilizando electroestimulación percutánea se reconoce el área contráctil del esfínter externo en el sitio del ano normal, a fin de poder proceder a la cirugía en el sitio muscular exacto **15-16**.

Con un electrobisturí ultrafino, se realiza una incisión en la línea medio-sagital, de 2 cm de longitud, por detrás de la fístula hacia el centro del esfínter externo, el cual se divide en dos mitades simétricas. Se observan las fibras contráctiles parasagitales dispuestas paralelamente a la piel que se unifican con las fibras más profundas del complejo muscular estriado. Hacia delante del esfínter externo, estas fibras terminan en grasa perineal **15-19**.

Se colocan múltiples puntos tractores con seda 5/0 alrededor de la fístula en la unión mucocutánea, para ejercer una tracción uniforme y facilitar la disección. El recto se disecciona solo lo suficiente como para movilizarlo y desplazarlo hacia atrás entre las fibras del esfínter externo. En los varones la disección de la pared rectal anterior debe ser muy cuidadosa para no dañar la uretra **18-19**.

Se abre la luz rectal y se sutura la pared rectal a los bordes cutáneos con 16 a 24 puntos separados de sutura de reabsorción lenta 6/0, con moderada tensión para no producir isquemia en la piel ni en la pared intestinal. Se cogen reparos de todos los puntos para favorecer la exposición y lograr una perfecta aposición cutáneo-mucosa **15-17-18**.

El calibre del neoano, se adapta siempre al tamaño del esfínter externo. Se realiza la exéresis de la mucosa del trayecto fistuloso subcutáneo. Luego se cortan los puntos de reparo y el ano se invierte, y oculta la superficie de la mucosa **15-16**.

A las dos semanas de la corrección quirúrgica deben iniciarse las dilataciones anales para prevenir la estenosis en sesiones progresivas hasta poder usar los dilatadores de Hegar **15-16**.

En los pacientes con fístulas cutáneas que son atendidos muy tardíamente, es preferible realizar colostomías debido a la impactación fecal y megarrecto que se produce. Se recomienda el cierre de la colostomía luego de 60 días, teniendo el mismo cuidado tanto con la piel perianal después del cierre como de la piel periostomal, antes del mismo **15-16**.

En los pacientes con ano perineal anterior, que es un ano que presenta calibre y morfología normal pero está desplazado hacia el periné, se indica un riguroso tratamiento médico para la constipación como manejo inicial. Luego se realiza una esfinterotomía externa parcial posterior en la línea media **18**.

Luego de la preparación intestinal y bajo anestesia general, se realiza una incisión en el límite cutáneo-mucoso de la hemicircunferencia posterior del ano. Se avanza hacia la disección de la submucosa 2 cm. proximalmente, elevando un colgajo de mucosa y submucosa, traccionando con varios puntos de seda 5/0 **18**.

Se incide en el esfínter interno y parcialmente en el externo, en la línea medio-sagital, esta incisión vertical continúa de 1 a 2 cm. en la pared perineal, y sutura la mucosa a la piel con puntos separados de material reabsorbible 6/0. Luego se reinicia el tratamiento de la constipación **15**.

Las fístulas vestibulares son más comunes en las niñas, en quienes se realiza una anorrectoplastia sagital posterior a los dos meses de edad. Se coloca antibióticoterapia preoperatoria y una sonda uretral que se mantiene 24 horas después del postoperatorio **15**.

Se coloca al paciente en decúbito ventral con la pelvis elevada y se reconoce el esfínter anal externo en su sitio normal, con electrobisturí se incide en la línea medio-sagital, entre la fístula vestibular y el límite posterior del esfínter anal externo. Se separan las fibras musculares del esfínter anal externo y las fibras parasagitales **15**.

La piel de la horquilla vulvar se secciona en la línea media y se deja expuesta la fístula vestibular, colocando los separadores de Whitlander articulados **15-19**.

Para iniciar la separación de la pared común rectovaginal, se colocan varios puntos tractores con seda 5/0 alrededor de la fístula vestibular y en la pared vaginal posterior, distal al himen, a fin de mantener la tensión del recto y de la vagina **15-19**.

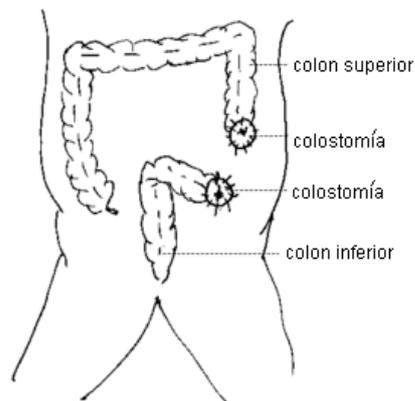
La sección precisa de la pared común rectovaginal se lleva a cabo con el electrobisturí, desde la reflexión peritoneal hasta las caras laterales del recto, lo necesario para lograr su movilización completa y poder recolocararlo dentro del complejo esfinteriano. En los casos de agenesia de vagina se recomienda una vaginoplastia sigmoidea en edad prepuberal **15-18**.

Luego de la separación completa del recto y la vagina se afina el recto de acuerdo al tamaño del canal muscular formado por el complejo muscular estriado y el esfínter externo **15**.

La anoplastia se completa con 16 a 24 puntos circunferenciales de material reabsorbible 6/0. La unión cutáneomucosa debe ser muy prolija y a moderada tensión para producir la inversión de la piel y evitar el prolapso mucoso **7-8-9**.

La alimentación se inicia a las cuatro horas del postoperatorio y se indican analgésicos comunes por vía oral. La internación se mantiene por 2 a 3 días y el control ambulatorio se realiza a los 7 días. En todos los pacientes operados se realizan dilataciones del neoano a los 14 días del postoperatorio **7-9-10**.

4.8.3 COLOSTOMIAS EN EL RECIÉN NACIDO



COLOSTOMIAS EN EEL RECIEN NACIDO: DIEZ R., García M, Malformaciones anorectales, *Pediatr Surg Int* 2004; vol 31pp 110-3.

Hoy en día es cada vez más frecuente en las unidades de Neonatología la presencia de pacientes quirúrgicos digestivos; en donde resulta fundamental el cuidado de los estomas abdominales, en términos del estoma mismo y de la piel circundante **1-3-12**.

Estoma viene del griego, que significa boca u orificio. Entonces al realizar una colostomía, se aboca el intestino grueso al exterior en forma de estoma **13**.

Un manejo adecuado de las colostomias implica la utilización de placas y bolsas ad-hoc, permite un manejo higiénico, evita la aparición de dermatitis e impide el pasaje de deposiciones hacia el segmento desfuncionalizado **1-3**.

Sí no existen malformaciones como cardiopatías o hidronefrosis que causen alteraciones graves y pongan en riesgo la vida del paciente durante la cirugía, se puede realizar la intervención. En caso contrario se controlará primero la patología que pone en riesgo la vida y posteriormente se realizará la cirugía **1-7-13**.

El tratamiento quirúrgico de los infantes con un ano imperforado depende de la gravedad de la condición. Un ano imperforado bajo puede ser reparado durante el período de recién nacido mediante un procedimiento llamado anoplastia perineal. Por lo general, con un ano imperforado alto, se hace una colostomía (para desviar el paso de las heces) **1-4**.

Por lo tanto, al infante con una lesión alta se le da tiempo para crecer y poder hacer una reparación definitiva mediante una operación de desplazamiento (en la cual el recto es desplazado y suturado en una abertura anal nueva en el perineo) **1-7**.

Después de la cirugía, se necesita dilatar frecuentemente el ano nuevo durante varios meses hasta lograr una cicatriz madura y suave. Luego se puede cerrar la colostomía **20**.

Cuando existe una fístula hacia la vía urinaria, evidenciada por la presencia de meconio en la orina, se realiza una colostomía con dos bocas, separadas al menos 3cm entre sí en el sitio de unión del recto sigmoides con el descendente **20**.

En las niñas con fístulas vestibulares, cuya localización esta sobre la horquilla vulvar y bajo la hendidura himeneal, la técnica quirúrgica fue el abordaje sagital posterior protegido por una sigmoidostomía alta **20**.

Se procede a lavar todos los residuos de meconio en el momento de la colostomía y se enseña a los padres a irrigar el colon distal y mantenerlo limpio hasta la cirugía reconstructiva **20**

En la anorectoplastia se trata de respetar la porción más caudal del intestino a fin de preservar el esfínter anal interno. En los casos en que se requiere modelaje rectal se debe suturar en dos planos se debe suturar el recto en su cara dorsal en dos planos a fin de evitar las futuras fistulas enterocutáneas **20**.

Se debe descartar aganglionosis en los casos de afinamiento rectal y se procede a realizar dilataciones anales periódicas. Se procede al cierre de la colostomía cuando el neono es suficiente y estable **20**.

En niñas con cloaca e hidronefrosis que comprime los uréteres, debe realizarse además una vaginostomía para descomprimir la vagina y secundariamente, la vía urinaria, durante el mismo procedimiento quirúrgico inicial **20-21**.

Puesto que el sigmoides es la parte móvil del colon, existe la posibilidad de que la colostomía distal se prolapse. Para evitarlo, se crea una fístula mucosa en la boca de la colostomía distal de menor calibre que la del asa, lo cual facilita la colocación de la placa de la bolsa de colostomía sobre ella **20**.

Este segmento distal, sólo sirve como preparación preoperatoria y para el paso del medio de contraste hidrosoluble con los estudios de gabinete **22**.

Si no existe una fístula urinaria, ni salida de meconio al exterior en las primeras 24 h de vida, se realiza un invertograma para medir la distancia del aire entre el cabo ciego y la foseta anal; si es mayor a 1 cm se realiza colostomía; si es menor de 1 cm, se puede realizar anoplastia o un descenso sagital posterior limitado **20-21**.

En general, en las lesiones bajas (a menos de 1 cm del margen anal) y sin fístulas urinarias, el tratamiento quirúrgico es sencillo y se realiza en las primeras horas 24-48 horas de vida. Las secuelas serán escasas y poco importantes **21**.

Otra técnica más estética es la anorrectoplastia sagital posterior de abordaje mínimo, o "mini Peña", por ser él quien la describió por primera vez, que tiene resultados más estéticos y con menor número de complicaciones **12-15-17**.

Un abordaje sagital posterior mínimo sin colostomía está indicado en los neonatos con ano imperforado y fístula cutánea, salvo en los casos de no encontrar el recto se recomienda realizar una colostomía sigmoidea y posponer la reparación para cuando se haya conocido radiológicamente la topografía exacta y la posición del recto. Es totalmente desaconsejable realizar una disección a ciegas ya que se expone la vida del neonato innecesariamente **10-12**.

Se accede a través de la línea media por planos, y se incide sobre el complejo muscular. Mediante electroestimulación, se distinguen las fibras musculares sagitales, de las transversales, y se determina el área del ano anatómico **10-12**.

Se localiza el recto y se colocan reparos para obtener una tensión simétrica de esta estructura durante su disección. Mediante electroestimulación se define el complejo muscular y el esfínter anal externo, para proceder a la anoplastia **10-12**.

La operación tipo cut-back puede aplicarse tanto para fístulas cutáneas como vestibulares, así el revestimiento mucoso de la fístula cutánea permanece expuesto y el límite anterior del ano queda poco definido (ano húmedo). Este procedimiento interfiere menos con la continencia fecal, pero es poco cosmético **2-8-15**.

En las lesiones a más distancia (altas e intermedias) y cuando estén presentes fístulas urinarias o vaginales, será preciso realizar la corrección quirúrgica en varios tiempos; en el periodo inicial de vida es necesario derivar el intestino (colostomía) para permitir la expulsión de las heces hasta que el niño alcance una edad y un peso adecuados para realizar el descenso definitivo del colon y el cierre de la colostomía **13-15**.

El seguimiento a largo plazo es necesario para vigilar la aparición de estenosis o complicaciones derivadas de la anoplastia, tal como el estreñimiento **13-15**.

Se recomienda esperar hasta los 2 meses de vida luego de realizada la colostomía y mantener un intestino limpio, se puede realizar colostomía en asa del colon transversal o sigmoideal, sin embargo en las malformaciones anorrectales que coexisten con fístulas es más recomendable realizar las colostomías totalmente desfuncionalizantes con bocas separadas **3-7-15**.

4.9 PRONÓSTICO

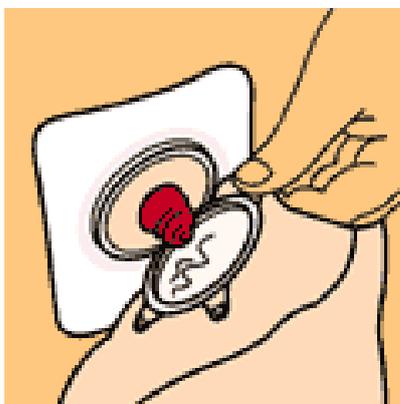
La característica de pronóstico más importante es la gravedad del ano imperforado y la presencia o ausencia de anomalías asociadas con la espina dorsal **3-25**.

Los niños con una lesión baja, especialmente aquellos que necesitan solamente una anoplastia perineal, tienen muy buena probabilidad de tener patrones de evacuación normales. Los niños que tienen anomalías de la espina dorsal en la región sacra inferior y un ano imperforado alto tienen poca probabilidad de lograr un funcionamiento intestinal normal **3-11-25**.

No obstante, hasta este último grupo pueden lograr ayuda mediante un programa de adiestramiento de evacuación intestinal con cambios dietéticos, el uso de catárticos estimulantes y la administración regular de enemas **23-25**.

Para disminuir la morbilidad de estos pacientes primeramente es necesaria la preparación de su intestino a fin de evitar una colostomía **23-25**.

CUIDADOS DE LA COLOSTOMÍA



PROTECCIÓN DEL ESTOMA DE COLOSTOMÍA: DIEZ R., García M, Malformaciones anorectales, *Pediatr Surg Int* 2004; vol 31pp 110-3.

El segundo aspecto de importancia pronóstica es el conservar la continencia fecal, y evitar la constipación, ya que es un aspecto fundamental en la vida de un individuo **25**.

Debe manejarse idealmente con bolsa ad-hoc, desde un comienzo la piel que la rodea debe ser protegida con pastas o cremas, puesto que, la complicación más común es la dermatitis.

Un manejo adecuado de las colostomías implica la utilización de placas y bolsas ad-hoc, las cuales permiten un manejo higiénico de las mismas, evita la aparición de dermatitis e impide el pasaje de deposiciones hacia el segmento desfuncionalizado.

5. HIPÓTESIS.

- Las malformaciones anorrectoperineales de variedad baja sin fístula son frecuentes en el neonato y presentan bajos índices de mortalidad.

6. MATERIALES Y MÉTODO

Las malformaciones anorrectales, son frecuentes y comprometen en algunos casos la vida de los neonatos que son el principal grupo de riesgo, por ello se decidió realizar un estudio de los pacientes que ingresaron al hospital del niño Dr. Francisco de Ycaza Bustamante de enero de 2003 a diciembre de 2007 con dichas patologías.

En virtud de que, primero, no existe ningún trabajo similar elaborado en esta unidad operativa. De este modo se conocerá la realidad del número de pacientes que existen con esta malformación en relación con el universo poblacional que se atiende en este hospital.

- **MATERIALES.**

Se empleó como universo poblacional a todos los pacientes que ingresan a las áreas de emergencia y neonatología del hospital del niño Dr. Francisco de Ycaza Bustamante, con patología quirúrgica del recién nacido y de ellos se tomó como tamaño de la muestra a los 55 pacientes que ingresaron con malformaciones anorrectoperineales durante enero del 2003 a diciembre del 2007.

- **MÉTODO.**

Se recabaron los datos obtenidos por el departamento de estadística del hospital del niño Dr. Francisco de Ycaza Bustamante de enero del 2003 a diciembre del 2007 sobre pacientes con malformaciones anorrectoperineales y se estudiaron sus historias clínicas.

Se procesaron los datos de acuerdo a las variables requeridas y se tabularon los mismos en tablas de datos y gráficos ejecutados en programa Excel.

○ **OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES.**

- Edad de presentación
- Sexo
- Procedencia
- Diagnóstico de ingreso
- Asociación con otras malformaciones
- Manejo quirúrgico
- Estancia hospitalaria
- Morbi-mortalidad
- Diagnóstico de egreso o definitivo.

VARIABLES	CONCEPTO	DIMENSION	INDICADOR
EDAD	Tiempo de vida desde el nacimiento	Grupo etario seleccionado: 0-30 días 1-11 meses 1 – 4 años mayor de 5años	Cuantitativo
SEXO	Indicador de género masculino o femenino	Pacientes dentro del grupo etario que ingresan por malf. anorrectales	Cualitativo
PROCEDENCIA	Lugar del que proviene un individuo	Basado en el interrogatorio dentro de la historia clínica	Cualitativo
DIAGNÓSTICO DE INGRESO	Tipo de enfermedad o patología en que se encasilla al paciente al momento del ingreso	Según clasificación de malf. anorrectales: M. altas M. bajas M. altas con fístula M. bajas con fístula	Cuantitativo según el número de pacientes de cada variedad

Asociación con otra malformación	Enfermedades o anomalías que acompañan el cuadro sindrómico	Complejo VACTER S. de Down Malf. uretrales Malf. nefrológicas Otras	Cuantitativo
Manejo quirúrgico	Conducta operatoria a seguir frente al diagnóstico de cada patología	Colostomías Anoplastía Anorrectoplastia sagital posterior	Cualitativo según el tipo de manejo quirúrgico
Estancia hospitalaria	Tiempo que demora el paciente en recuperarse dentro del hospital	0-2 días 3-5 días 6-9 días Más de 10 días	Cuantitativo
Morbi-mortalidad	Número de pacientes fallecidos, con secuelas o complicaciones	Fallecimientos Complicaciones Éxito quirúrgico	Cuantitativo
Diagnóstico de egreso o definitivo	Enfermedad que luego de exámenes y hallazgos quirúrgicos se establecen como definitivos.	basado en la clasificación de las malf. anorectales M. altas M. bajas M. altas con fístula M. bajas con fístula	Cualitativo

○ **CRITERIOS DE INCLUSIÓN.**

- Pacientes de 0 días a 5 años ingresados con malformaciones anorrectoperineales por el área de emergencia y neonatología del hospital del niño Dr. Francisco de Ycaza Bustamante de enero del 2003 a diciembre del 2007.
- Pacientes con ano imperforado ingresados en el área de emergencia y neonatología
- Pacientes con fistula anal y malformaciones anorrectales.
- Pacientes con malformaciones anorrectales acompañadas de otras malformaciones congénitas.

○ **CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.**

- Pacientes mayores de 5 años ingresados con patologías quirúrgicas ajenas a la región anorrectal.
- Pacientes con fístula anal por otras causas independientes de las malformaciones anorrectoperineales.
- Pacientes con ano permeable ingresados por otros trastornos quirúrgicos en el área de emergencia y neonatología
- Pacientes con malformaciones congénitas sin malformaciones anorrectales acompañantes.

4. RESULTADOS

Se estudiaron a todos los pacientes que ingresaron al área de emergencia y neonatología del hospital del niño Dr. Francisco de Ycaza Bustamante de enero del 2003 a diciembre del 2007 por presentar patologías quirúrgicas que engloben malformaciones anorrectoperineales y sus variedades diferentes, su asociación con otras malformaciones y la presencia o no de fístulas anales.

Se pudo observar que de 280 patologías quirúrgicas que ingresaron en el área de neonatología y se resolvieron quirúrgicamente en el hospital del niño Dr. Francisco de Ycaza Bustamante de enero del 2003 a diciembre del 2007, el 19% corresponde a las malformaciones anorrectoperineales y sus variantes, es decir 55 casos.

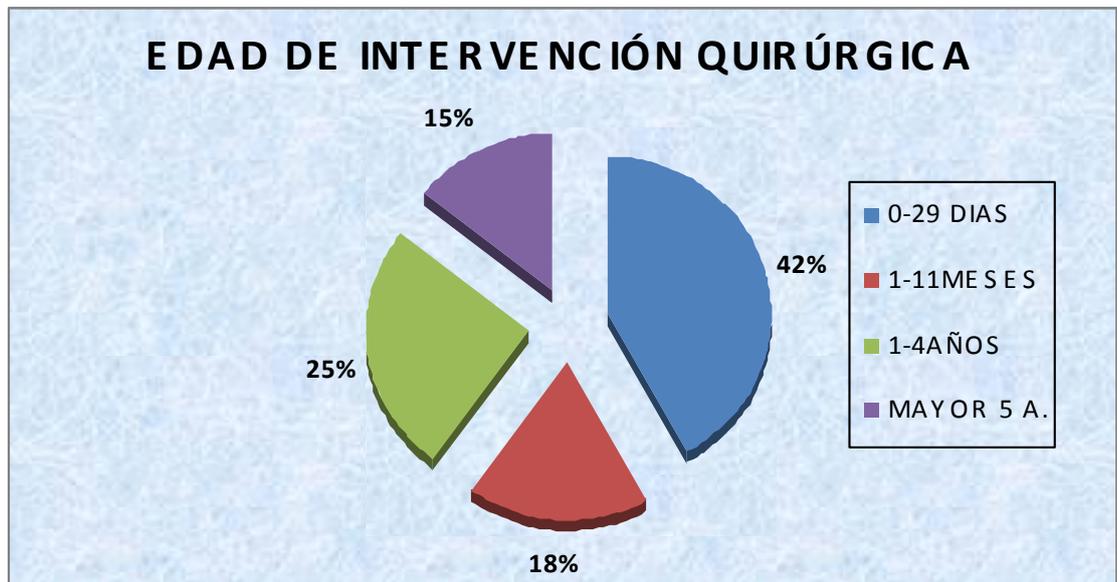
Como primera variable se tomo la edad de presentación del diagnóstico e intervención quirúrgica de las mismas, mostrándose que el 42% (23 pacientes) fueron diagnosticados en etapas tempranas y recibieron corrección quirúrgica dentro de sus primeros días de vida, antes del primer mes.

Un 18% (10 pacientes), a pesar de estar diagnosticados se postergó su corrección quirúrgica al primer año de vida (1 a 11 meses), el 25 % (14 pacientes) llegaron con un diagnóstico sin corrección quirúrgica a la institución en etapas posteriores a los 2 a 4 años y un 15% (8 pacientes) mayores de 5 años, los cuales recibieron corrección quirúrgica en este período. /(Gráfico No. 1)

La edad de 0 a 30 días fue la que con mayor frecuencia se determinó el diagnóstico de ingreso y con ello la corrección quirúrgica oportuna de los pacientes con malformaciones anorrectoperineales.

Hubo un grupo menor de 5 años en cuyos casos acudieron derivados de otras instituciones de salud, con intervenciones quirúrgicas en dos tiempos y cuya corrección quirúrgica definitiva se realizó en nuestra institución, y en algunos casos sus patologías asociadas hicieron que se derivara su corrección quirúrgica en tiempo posterior a un año de vida

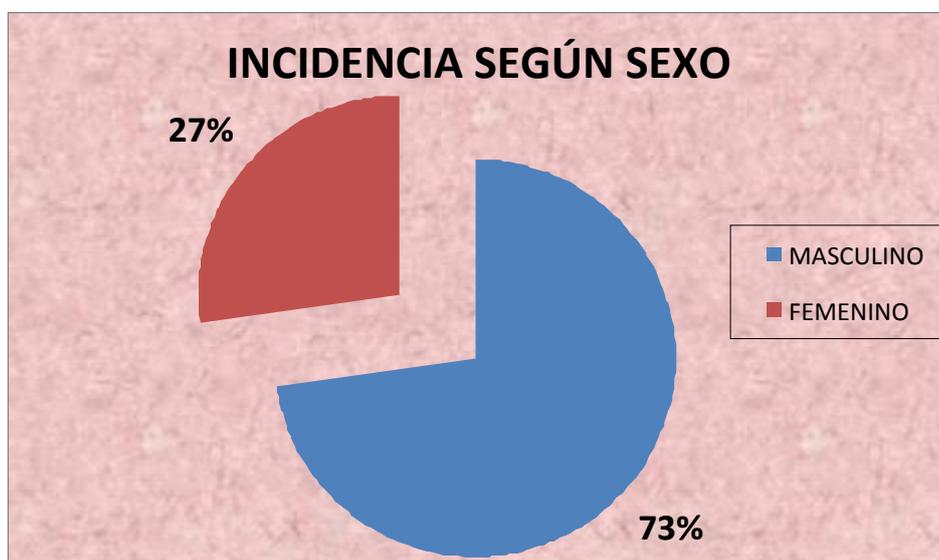
GRÁFICO No.1
EDAD DE INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA DE LOS PACIENTES CON MALFORMACIONES ANORRECTOPERINEALES.



***Fuente:** *Autora de la tesis: Datos obtenidos de los expedientes clínicos que reposan en el departamento de estadística del hospital del niño Dr. Francisco de Ycaza Bustamante de enero del 2003 a diciembre del 2007.*

Otro aspecto a evaluar fue el sexo, observándose que este tipo de malformación es mas frecuente en el sexo masculino en un 73% (40 pacientes) y menos incidente en el sexo femenino con un 27% (15 pacientes). (GRÁFICO No. 2)

GRÁFICO No.2
PRESENTACIÓN DE LAS MALFORMACIONES
ANORRECTOPERINEALES SEGÚN EL SEXO

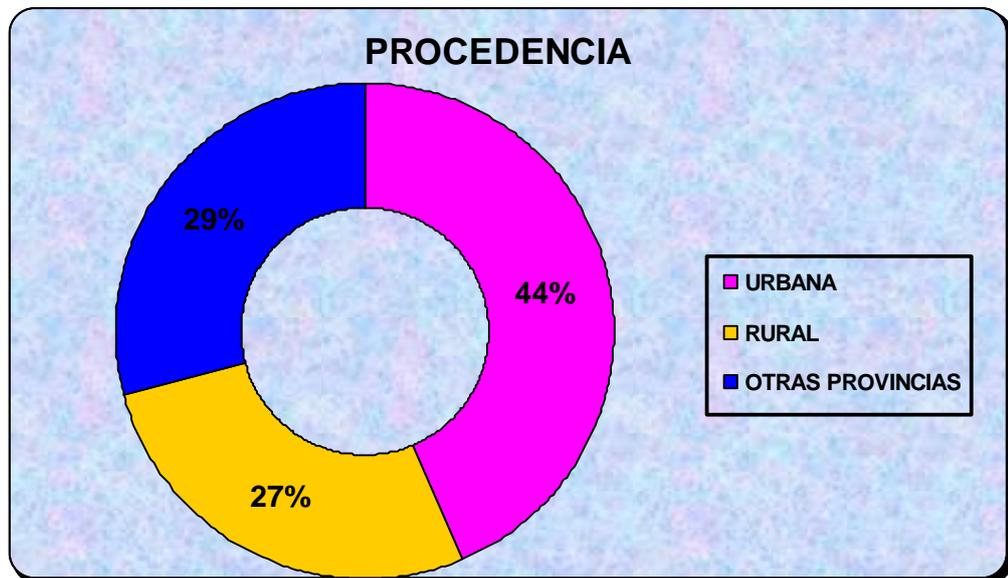


***Fuente:** *Autora de la tesis: Datos obtenidos de los expedientes clínicos que reposan en el departamento de estadística del hospital del niño Dr. Francisco de Ycaza Bustamante de enero del 2003 a diciembre del 2007.*

Con respecto a la procedencia vemos que en su mayoría acudieron del área urbana en un 44% (24 pacientes), rural en un 27% (15 pacientes) y de provincias ajenas al Guayas en un 29% (16 pacientes). (GRÁFICO No.3)

Con esto denotamos que no hay un factor incidencial en canto a la procedencia del paciente, ni su condición socioeconómica, se obtuvo un dato mayor en el perímetro urbano porque la ubicación del hospital esta dentro del área urbana de Guayaquil, provincia del Guayas, y existe un pequeño grupo que acudió proveniente de otras provincias por ser nuestra institución un área de referencia y contrareferencia a nivel nacional en lo que respecta a salud del paciente pediátrico.

GRAFICO No. 3
LUGARES DE PROCEDENCIA DE LOS PACIENTES CON
MALFORMACIONES ANORRECTOPERINEALES

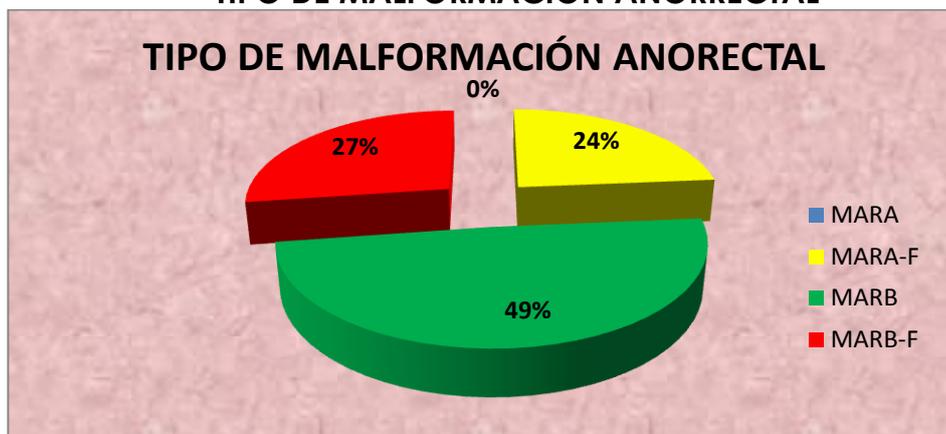


***Fuente:** *Autora de la tesis: Datos obtenidos de los expedientes clínicos que reposan en el departamento de estadística del hospital del niño Dr. Francisco de Ycaza Bustamante de enero del 2003 a diciembre del 2007.*

El tipo de malformación anorrectoperineal es importante puesto que de ello dependerá la conducta quirúrgica a adoptar. Así tuvimos que para las malformaciones anorrectoperineales altas sin fístula anal (MARA), fue del 0% de presentación (0 pacientes), con fístula (MARA-F), fue del 24% (13 pacientes), en un 49% (27 pacientes) tuvieron malformaciones anorrectoperineales bajas sin fístula (MARB), y en el 27% (15 pacientes) tuvieron malformaciones anorrectoperineales bajas con fístula (MARB-F). (GRÁFICO No.4)

Según la localización comprendo que entre más alta, es más compleja es su resolución y grado de presentación, casi siempre asociado esto a la presencia de fístulas por eso no se observó en ningún paciente de los 55 que constituyen mi universo de estudio la asociación de malformación anorrectoperineal alta sin fístula y de estos 55 pacientes la asociación más frecuente fue la malformación baja sin fístula, o ano imperforado.

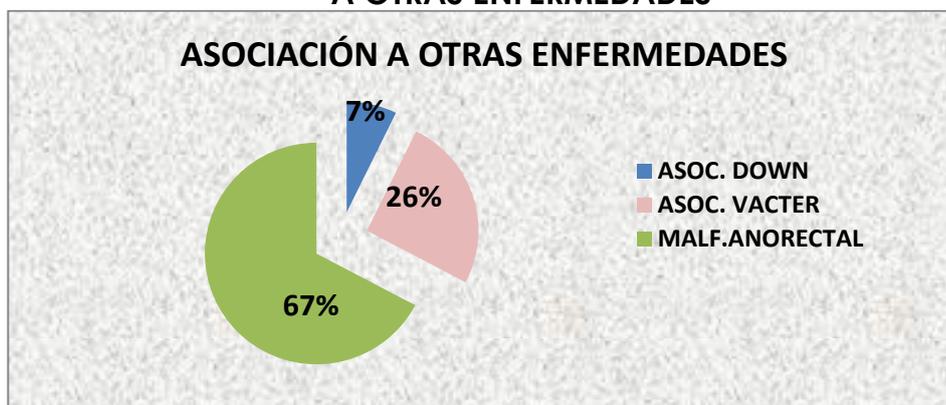
GRÁFICO No.4
TIPO DE MALFORMACIÓN ANORRECTAL



***Fuente:** Autora de la tesis: Datos obtenidos de los expedientes clínicos que reposan en el departamento de estadística del hospital del niño Dr. Francisco de Ycaza Bustamante de enero del 2003 a diciembre del 2007.

Esta patología quirúrgica esta directamente asociada al síndrome de Down, teniendo que en el 7% (4 pacientes), presentaron malformación anorrectal y síndrome de Down concomitantemente, así también existen otras malformaciones congénitas asociadas que constituyen el síndrome de VACTERE, encontrándose esta asociación en el 26% (14 pacientes).

GRÁFICO No.5
ASOCIACIÓN DE LAS MALFORMACIONES ANORRECTALES A OTRAS ENFERMEDADES



***Fuente:** Autora de la tesis: Datos obtenidos de los expedientes clínicos que reposan en el departamento de estadística del hospital del niño Dr. Francisco de Ycaza Bustamante de enero del 2003 a diciembre del 2007.

Dentro de los 4 pacientes con síndrome de Down se encontró uno con una cardiopatía congénita compleja, que falleció luego de su cirugía en el periodo de recuperación, debido a su cardiopatía y en los 14 pacientes con síndrome de VACTERE, pude ver malformaciones renales con mayor frecuencia, en 6 pacientes, de los cuales uno falleció por insuficiencia renal aguda severa, anomalías traqueales en 2 pacientes con fístula traqueoesofágica, 2 con comunicación interventricular sin datos de insuficiencia cardiaca, y 4 pacientes con alteraciones de miembros inferiores.

Los días de hospitalización fueron imprescindibles para los pequeños pacientes, teniendo que el 13% (7 pacientes) estuvieron entre 24 a 48 horas con diagnóstico y resolución quirúrgica, el 27% (15 pacientes) de 3 a 5 días, el 25% (14 pacientes) por 6 a 9 días, y un 35% (19 pacientes) restante por 10 días y en dos casos más de 10 días para su resolución quirúrgica definitiva.

**GRÁFICO No.6
ESTANCIA HOSPITALARIA EN PACIENTES
CON MALFORMACIONES ANORRECTALES**



***Fuente:** *Autora de la tesis: Datos obtenidos de los expedientes clínicos que reposan en el departamento de estadística del hospital del niño Dr. Francisco de Ycaza Bustamante de enero del 2003 a diciembre del 2007.*

La estancia hospitalaria es un factor variable importante por cuanto denota que entre más pequeño es paciente en edad y más temprano se hace su diagnóstico y tratamiento, menos son los días de estancia hospitalaria y mayor el porcentaje de supervivencia del mismo, tal es así que no se registró estancia hospitalaria mayor a 10 días, salvo en 2 casos que por trastornos asociados estuvieron en terapia intensiva por más de 18 y 32 días respectivamente, y luego fallecieron.

Los demás según el tipo de malformación, fuera esta alta o baja tuvieron hospitalización en menor cantidad de días pero muchas veces en 2 o 3 tiempos quirúrgicos a depender de la severidad de su patología anorrectal.

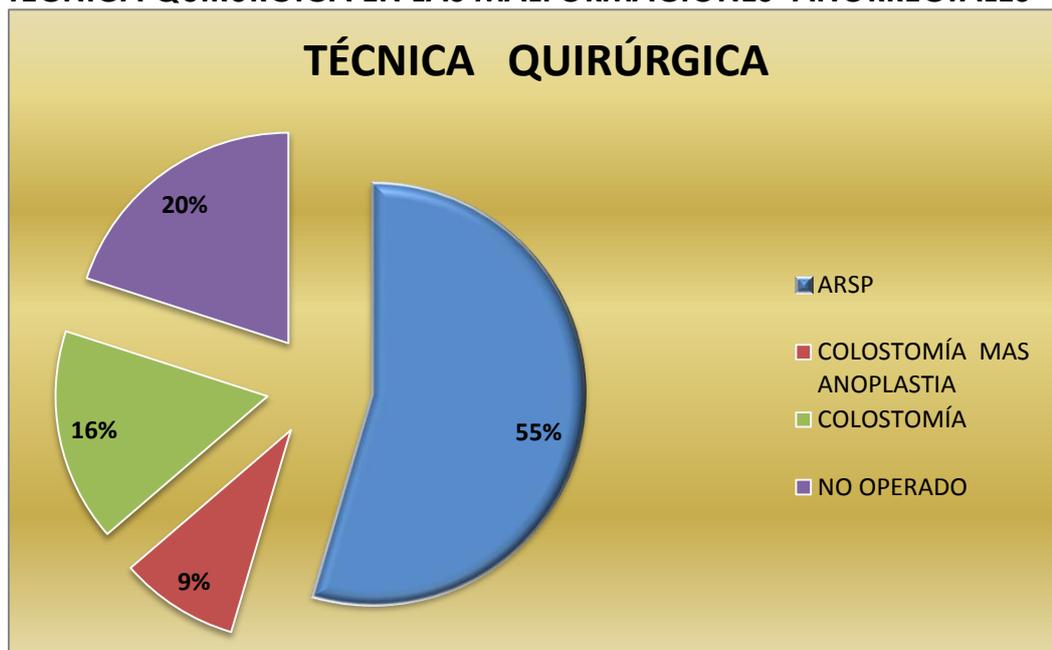
El abordaje sagital posterior (mini-Peña) o abordaje perineal, lo empleamos en las malformaciones bajas, que son aquellas que no requieren colostomía y fue la técnica quirúrgica utilizada en la mayor parte de los pacientes, realizándose en 30 pacientes de nuestro universo poblacional, es decir, 55%.

La colostomía y corrección quirúrgica de malformaciones anorrectales en 2 tiempos primero derivativa con colostomía y luego correctiva con la anorrectoplastia y cierre de colostomía para los casos de malformaciones anorrectales altas y en las fístulas recto-vestibulares que sí requieren colostomía previa.

Con respecto a la colostomía, preferimos la sigmoidostomía alta a cabos separados, mediante abordaje de Mc Burney a izquierda que nos asegura un correcto tránsito intestinal y a su vez nos permite emplear las bolsas de colostomía independizando ambos cabos.

Evacuamos completamente el meconio del cabo distal en el momento de esta cirugía, a fin de evitar la formación de fecalomas que pudieran incidir en la cirugía correctiva. Asimismo, se instruye a los padres en el lavado periódico del cabo distal para mantenerlo limpio hasta la cirugía reparadora.

GRÁFICO No.7
TECNICA QUIRÚRGICA EN LAS MALFORMACIONES ANORRECTALES



***Fuente:** *Autora de la tesis: Datos obtenidos de los expedientes clínicos que reposan en el departamento de estadística del hospital del niño Dr. Francisco de Ycaza Bustamante de enero del 2003 a diciembre del 2007.*

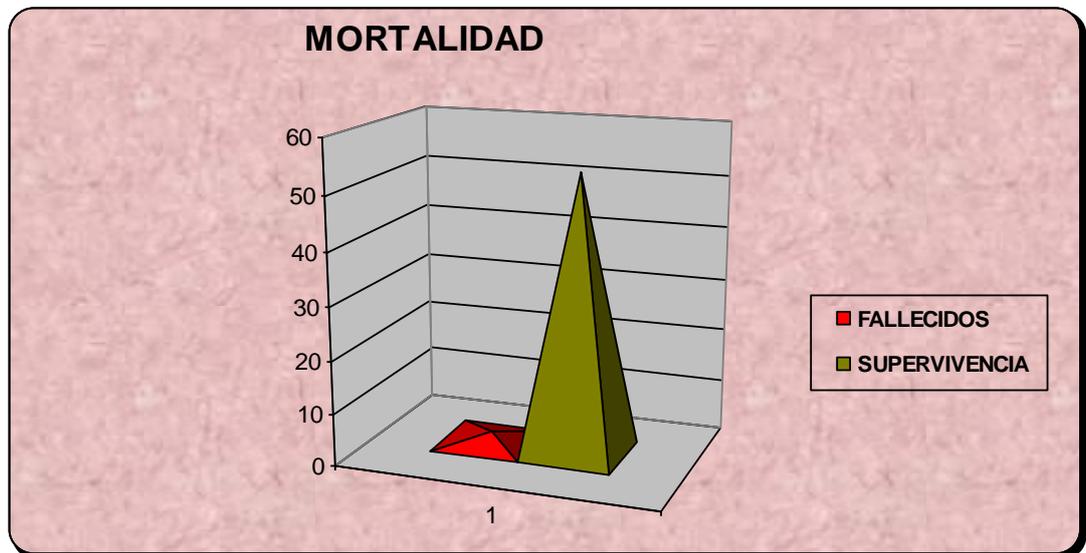
Se realizó colostomía en un 16% (9 pacientes), y colostomía mas anoplastia en uno o dos tiempos quirúrgicos en el 9% (5 pacientes). En casos de anoplastia si el paciente es menor del año, la preparación es en base a enemas; si es mayor del año se efectúa la irrigación digestiva por lavado anterógrado.

En el postoperatorio seguimos un plan de dilataciones progresivas, a partir de la segunda semana, hasta alcanzar el calibre anal de acuerdo a su edad. En este período, se instruye a los padres para su cumplimiento tanto por consulta externa como en el domicilio con las referidas maniobras.

Asimismo, durante este tiempo, se cierra la colostomía una vez alcanzado el calibre anal suficiente y estable, previo colograma para evaluar la adecuada motricidad del sector distal. El porcentaje de supervivencia para este tipo de trastornos es muy bueno teniendo así que la mortalidad fue menor al 4% (2 pacientes), y la supervivencia del 96% (53 pacientes).

Nótese que a pesar de la excelente supervivencia que tiene esta patología quirúrgica hubieron 2 pacientes que fallecieron, ello tiene su correspondiente factor de causalidad, por cuanto uno de ellos presentaba una cardiopatía congénita muy compleja y el otro un trastorno renal que lo llevo a la insuficiencia, fallo renal y posterior fallecimiento en el área de terapia intensiva.

GRÁFICO NO.7
MORTALIDAD EN LAS MALFORMACIONES ANORRECTALES



***Fuente:** *Autora de la tesis: Datos obtenidos de los expedientes clínicos que reposan en el departamento de estadística del hospital del niño Dr. Francisco de Ycaza Bustamante de enero del 2003 a diciembre del 2007.*

5. DISCUSIÓN.

El enfoque diagnóstico y terapéutico de las malformaciones anorrectales ha experimentado en los últimos años un cambio manifiesto. De las consideraciones puramente morfológicas, se ha pasado a estimar como de fundamental importancia el aspecto funcional del problema.

La mayoría de los autores señala que la incidencia de esta patología es de 1 cada 500 a 1000 recién nacidos vivos. En nuestra institución, ingresan 19% neonatos al año con esta patología.

Las Malformaciones anorrectales constituyen la cuarta parte de las anomalías congénitas digestivas que requieren cirugía en el recién nacido. Los varones son más afectados que las niñas. En el estudio realizado en el hospital del niño Dr. Francisco de Ycaza Bustamante, el 27 % se presentó en el sexo femenino y el 73% en varones.

El abordaje sagital posterior de Peña permite la exposición directa de la anatomía de cada uno de los defectos anorrectales, con las consiguientes implicancias terapéuticas, terminológicas, y de clasificación. Sin embargo se emplean tanto la anorrectoplastia sagital posterior como la colostomía mas anoplastia dependiendo el tipo de malformación anorrectal que se presente.

Las ventajas del abordaje sagital posterior radican en una correcta exposición de las estructuras esfinterianas y musculares que constituyen el complejo muscular a través del cual debe posicionarse el recto para lograr resultados adecuados de continencia.

Este abordaje permite además establecer claramente las relaciones entre el recto y el aparato genito-urinario, y resulta una vía más objetiva para reconstruir la anatomía normal. Peña, además revalorizó el papel del esfínter externo como estructura de gran valor para la continencia.

El tratamiento médico de la incontinencia ha demostrado buenos resultados en aquellos pacientes corregidos con déficit funcionales importantes. Por ello se considera que el tratamiento debe realizarse en etapas precoces con el fin de lograr la normalidad anatómica para el momento de la maduración funcional.

Sin embargo el diagnóstico del tipo de malformación anorrectal y la falta de infraestructura hospitalaria han determinado que en algunos casos el tratamiento sea en lo posterior y la mayoría vayan con una colostomía a casa. Asimismo el seguimiento ordenado y sistemático, con un equipo multidisciplinario, beneficia a estos niños.

Las fístulas rectouretrales iatrogénicas y su tratamiento son una causa importante de morbilidad en pacientes con malformación anorrectal. Se han descrito múltiples abordajes para la reparación de estas fístulas, pero el sagital posterior propuesto por Peña es la técnica de elección en casos de malformaciones anorrectales y en la reparación de complicaciones quirúrgicas.

Los casos con malformaciones de las características descritas que se someten a una reintervención, no obtienen resultados tan favorables como los de niños operados oportunamente en una sola ocasión.

Las limitaciones o indicaciones para derivar a estos pacientes tienen relación con la capacidad del cirujano y además con tener la infraestructura adecuada para el manejo multidisciplinario que se requiere para estos problemas.

En el momento actual, las malformaciones anorectales están pasando por un período similar al de todas las demás malformaciones pertenecientes a la cirugía general pediátrica. Podemos decir que hemos aprendido a reparar anatómicamente todos los defectos, sin embargo nos falta un camino largo por recorrer en lo referente a las secuelas funcionales que afectan en forma grave; cuando menos a un 25% de nuestros pacientes (incontinencia) y en forma menos severa a un 60% de ellos (constipación).

Lo mismo acontece en otras malformaciones. Sabemos cómo reparar una atresia del esófago, pero no cómo curar los problemas consecutivos de la mortalidad gastroesofágica. Sabemos como reparar una hernia diafragmática, pero estamos muy limitados en el tratamiento de la hipertensión pulmonar que sufren un porcentaje importante de los pacientes. Así podríamos citar otros ejemplos.

La historia de la cirugía está hecha de las acciones de cirujanos visionarios y ambiciosos que intentaron técnicas con resultados a veces fatales, a veces exitosos.

El siguiente paso, un reto mucho más complicado, es resolver el problema de las secuelas funcionales remanentes, después de la reparación anatómica de las malformaciones. Esto será menos

dramático pero involucrará a profesionales trabajando en una infraestructura bien dotada.

La solución no será inmediata, sino gradual y el mérito tendrán muchos cuyas pequeñas contribuciones se sumarán para lograr mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

El problema está siendo abordado por tres caminos:

- a) El diagnóstico prenatal
- b) La genética, que supuestamente permitirá identificar los genes responsables y actuar en consecuencia
- c) La investigación dirigida a mejorar los problemas de los pacientes que sufren secuelas funcionales.

La Anoplastia es una técnica sencilla, pero debe ser hecha por un cirujano experimentado, modelo de asistencia integral y el uso de estrategias psico-profilácticas, contribuye a potenciar la eficacia de los resultados con respecto a la continencia fecal y la inserción social de cada paciente.

Con el intercambio y articulación de estos factores entre los diferentes integrantes, se va creando el equipo interdisciplinario, lográndose así un enfoque integral de la problemática.

6. CONCLUSIONES

Las malformaciones anorrectales comprenden cuadros muy heterogéneos, algunas de ellas son menores, se tratan fácilmente y conllevan un pronóstico funcional excelente; otras son complejas y difíciles de tratar, pudiendo sufrir en un futuro tanto incontinencia fecal como problemas de estreñimiento, pero que con un adecuado programa terapéutico médico podrán mejorar su calidad de vida.

Por medio de este estudio se pudo determinar las siguientes conclusiones:

- La prevalencia de las malformaciones anorrectoperineales en el hospital del niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante de enero de 2003 a diciembre de 2007 fue del 19%. Comparado con lo que refiere Peña en sus múltiples estudios la incidencia es 1 por cada 4000 a 5000 nacidos vivos.
- La asociación con síndrome de Down fue del 7% y la asociación con síndrome de VACTERL fue del 26%, en este estudio, dato que concuerda con la casuística observada en la literatura quirúrgica universal.
- De las malformaciones anorrectoperineales observadas, en un 49% (27 pacientes) fueron malformaciones anorrectoperineales bajas sin fístula, y en el 27% (15 pacientes) tuvieron malformaciones anorrectoperineales bajas con fístula. Peña en sus estudios refiere que el 99% de pacientes con malformaciones anorrectales presenta ano imperforado que corresponde a variedad baja sin fístula.

- La conducta quirúrgica frente a las malformaciones anorrectoperineales 42% (23 pacientes) fueron diagnosticados en etapas tempranas y recibieron corrección quirúrgica dentro de sus primeros días de vida. Un 18% se postergó su corrección quirúrgica al primer año de vida, el 25 % llegaron con un diagnóstico sin corrección quirúrgica a la institución y un 15% recibieron corrección quirúrgica en edades de 4 a 5 años y sus resultados obtenidos.

- El abordaje sagital posterior (mini-Peña) o abordaje perineal, lo empleamos en las malformaciones bajas, que son aquellas que no requieren colostomía y fue la técnica quirúrgica utilizada en la mayor parte de los pacientes (55%, 30 pacientes).

- Se realizó colostomía en un 16% (9 pacientes), y colostomía mas anoplastia en uno o dos tiempos quirúrgicos en el 9% (5 pacientes). En casos de anoplastia si el paciente es menor del año, la preparación es en base a enemas; si es mayor del año se efectúa la irrigación digestiva por lavado anterógrado.

- Las malformaciones anorrectales son relativamente frecuentes y se asocian en un alto porcentaje con otras malformaciones congénitas. Su diagnóstico debe ser precoz, mediante un buen examen del Recién Nacido, y preciso en lo referente a la presencia de fistula, altura del fondo de saco, malformaciones asociadas.

Por su alta incidencia la fístula debe ser buscada detenidamente, tal como refieren en su estudio Ascraf y Murphy las fistulas en especial las vesicales acompañan las malformaciones anorrectales en un 85%. No debe ocurrir el diagnóstico tardío en un niño nacido en un centro asistencial.

- En las malformaciones Altas la Colostomía es la indicación precisa y necesaria ante una urgencia como es establecer el tránsito permite cumplir con este objetivo en forma rápida, sencilla y eficiente, se hace en el colon transversal izquierdo, no ofrece dificultades para su manejo posterior, facilita el estudio radiológico, disminuye el riesgo de infección urinaria y deja longitud de intestino suficiente para realizar un descenso abdomino perineal.

10. RECOMENDACIONES

- Para que el tratamiento cumpla con los objetivos de establecimiento del tránsito intestinal y corrección morfológica y funcional de la malformación, se debe tener un amplio conocimiento anátomo funcional de la región, por lo que estos niños deben ser tratados en centros especializados.

- Estimamos que las malformaciones Bajas son susceptibles de ser corregidas definitivamente, en forma precoz dentro de las primeras semanas de vida. Las malformaciones Altas deben ser corregidas en forma diferida, y la operación definitiva debe ser precedida de una colostomía transversa, todo ello por razones de tipo técnico.

- Se recomiendan las dilataciones periódicas hasta el año y medio de vida, edad en que se puede corregir mediante una Anoplastia.

- La Anoplastia es una técnica sencilla, pero debe ser hecha por un Cirujano experimentado. Se recomienda por ello, el uso de la Colostomía Sigmoides previa, aunque implica dos tiempos operatorios adicionales, deriva el tránsito intestinal, disminuye el riesgo de infección, permite la cicatrización primaria, y por lo tanto previene de las dehiscencias y retracciones secundarias.

- Es imprescindible efectuar dilataciones periódicas postoperatorias precoces y por un tiempo prolongado, a fin de evitar secuelas funcionales que afectan en forma grave al portador de las malformaciones anorrectoperineales, tales como incontinencia y constipación.

7. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. ARANGO M. Múnera A. Manotas R. Experiencia en el Hospital Universitario San Vicente de Paúl sobre el manejo quirúrgico de los pacientes con ano imperforado. Revista colombiana de cirugía, 2005. Vol 2 N.7, pp 19-21.
2. ASHCRAFT KW, Murphy JP, Sharp RJ, Pediatric Surgery: Imperforate anus and cloacal malformations. 3rd Ed, WB Saunders, Philadelphia, 2000. Chapter 35, pp477- 9.
3. ASHCRAFT KW. Holder TM: "Trastornos anorrectales adquiridos" en Cirugía Pediátrica. Editorial Interamericana, 1984. México, pp 423-428.
4. AYQUE F. Anicama R. Torres C. Malformaciones anorrectales. 05-2006. <http://www.pedisurg.com>.
5. BRENNER EC. Congenital defect of the anus and rectum. Surg Gynecol Obstet; 1975. vol 20 N.5, pp. 579-88.
6. CARRICART M. Pérez L, Benedictti L. Malformaciones Anorrectales: estrategias psicoprofilácticas en la asistencia integral temprana. Rev. de Cir. Infantil, 2004. vol 14 N. 2, pp34-37.
7. DE VRIES P. Peña A. posterior sagittal anorectoplasty. J Pediatric Surg. 1992. Vol 17N.2, pp.638-643.
8. DIEZ R., García M, Malformaciones anorrectales, Pediatr Surg Int; 2004. vol 31, pp 110-3.

9. DONALDSON J. Black C. Reinolds M. Ultrasound of the distal pouch in infants with imperforate anus. J Pediatric Surg, 1989. vol 24, pp. 465-468.

10. GALARZA J. *Malformaciones anorrectales: diagnóstico y tratamiento.* 26-11-2006. <http://www.saludinfantil.com>.

11. GALLEGO J. Alvarado G. Jiménez J. Portillo J. Anorrectoplastia sagital posterior. Presentación de un caso complejo. Acta Pediatr Mex; 2005. vol 26N.1, pp. 48-52.

12. GROSS GW, Wolfson PJ, Peña A. Augmented-pressure colostogram in imperforate anus with fistula. Pediatr Radiol, 1991. vol 21, pp. 560-2.

13. HEINEN F. Korman R. Malformaciones anorrectales y Fístula vestibular. Rev Cir Inf. 2002. Vol 2, N.4, pp. 148-153.

14. HEINEN F. Tratamiento quirúrgico de las malformaciones anorrectales bajas. Arch.Argent.Pediatr. 1999. vol 97 N.2, pp. 87-100.

15. HERMOZA M. *Diagnóstico de las malformaciones anorrectales.* <http://www.eco.unc.edu.ar>, 17-01-2010

16. JIMÉNEZ P. *Ano imperforado, Hirschsprung' enfermedad de s,* y 21 trisomy: una combinación rara. 02-2007. <http://www.lookfordiagnosis.com>.

17. JIMENEZ P. Alvarado R. Gallego J. *Aganglionosis del colon en pacientes con malformaciones anorrectales.* 07-2005. <http://www.books.google.com.ec>

18. MOËNNE K. Imágenes en anomalías anorrectales. Rev Chil Radiol. 2003. Vol 9, pp.13-18.
19. NAKAYADA D. Bose C. Critical care of the surgical newborn. Futura publishing company. Armonk NY, 1997. pp. 449-473.
20. NARASIMHARAO KL, Prasad GR, Katariza S. Prone cross-table lateral view, an alternative to the invertogram in imperforate anus. Am J Radiol. 1983. Vol 14 N.8, pp.127.
21. NAZER J. Juárez M. Hübner M. Antolini M. Cifuentes L. Malformaciones congénitas del sistema digestivo. Maternidad Hospital Clínico de la Universidad de Chile. Período 1991-2001. Rev. méd. Chile, Santiago. 2003. Vol 131 N. 2.
22. PEÑA A. Anorectal Malformations. Semin Pediatr Surg. 1995. Vol 4, pp. 35-47
23. PEÑA A. Atlas of Surgical Management of Anorectal Malformations. Springer-Verlag. New York, 1990. pp. 26.
24. PEÑA A. Surgical Management of Anorectal Malformations. A unified concept. Pediatric Surg Int. 1998. Vol 3, pp. 82-83.
25. PEÑA A. Management of Anorectal Malformations during the newborn period. World J Surg. 1993. Vol 17, pp. 385-392.
26. PEÑA A. Serendipia, suerte y optimismo. Historia de una técnica quirúrgica. His Fil Med, México. 2003. Vol 6 N.2.
27. PÉREZ L. Benedictti J, Cetraro B. Nuestra experiencia con el tratamiento de las malformaciones anorrectales en Uruguay: análisis de 77 casos. Rev. de Cir. Infantil. 2004. Vol 14 N1, pp. 28-33.

28. Perez B. Luis E; Benedictti J. Jones G. Malformaciones anorrectales: análisis de 47 casos. 22-05- 2007. <http://www.bases.bireme.br.com>.

29. RICH MA, Brock WA, Peña A. Spectrum of genitourinary malformations in patients with imperforate anus. *Pediatr Surg Int*. 1988. Vol 3 N.1, pp.10-3.

30. SHAUL D. Harrison E. classification of anorectal malformations initial approach, Diagnosis test, and colostomy. *Sem Pediatric Surg*. 1997. Vol 6, pp.187-195.

31. TOVILLA M., Peña A., Tratamiento inicial del paciente con malformación anorrectal, *Acta Pediatr Méx*. 2008. Vol 29 N.3, pp.147-150.

32. TSUJI H. Okada A. follows up studies for anorectal malformation after posterior sagittal anorectoplasty. *J Pediatric Surg*. 2002. Vol 37 N.11, pp 1529- 1533.

33. WILKINS S, Peña A. The role of colostomy in the management of anorectal malformations. *Pediatric Surg Int*. 1988. Vol 3, pp. 105

AMXOS

ANEXO No. 1
ANO IMPERFORADO EN SEXO MASCULINO.



ANEXO No.2
ANO IMPERFORADO EN SEXO FEMENINO



ANEXO No.3
ANO IMPERFORADO CON FISTULA PERINEAL



ANEXO No.4
ANO IMPERFORADO CON FISTULA RECTOURETRAL



**ANEXO No.5
COLOSTOMIA SIMPLE**



**ANEXO No.6
COLOSTOMIA DOBLE ESTOMA**



ANEXO No.7
ANORRECTOPLASTIA SAGITAL POSTERIOR

