

## Malformaciones anorrectales II: Ano imperforado con fístula recto-urinaria. (Análisis de 59 pacientes).

Dres. F.L. Heinen, J. Solana, M. Bailez.

Area de Cirugía General, Hospital de Pediatría Dr. J.P. Garrahan. Buenos Aires, Argentina.

### Resumen

En una serie de 300 pacientes con ano imperforado, se estudiaron 59 varones con fístula recto-urinaria. Se determinaron las anomalías asociadas, la integridad del sacro y el desarrollo muscular perineal. Treinta y tres pacientes tenían una fístula recto-uretral prostática (FUP), 21 a la uretral-bulbar (FUB) y 5 al cuello vesical. (FUES). Todos los pacientes fueron operados por abordaje sagital posterior. En los 5 casos con FVES y en 9 con FUP, se utilizó una laparotomía complementaria o completa. Fueron evaluados los mayores de 3 años de edad, con más de 6 meses desde el cierre de la colostomía. Se evaluaron 10 pacientes con FUB, a una edad promedio de 5 años. Tenían defecación voluntaria 9, de los cuales 6 presentaban continencia normal y 3 algún grado de déficit. Sólo un paciente fue incontinente. Entre los 20 operados por una FUB y con la colostomía cerrada, 6 presentaban constipación. Se evaluaron 16 pacientes con una FUP, a una edad promedio de 7 años y 8 meses. Presentaron defecación voluntaria 10 pacientes y de estos sólo 3 tienen continencia normal y 7 ensuciamiento fecal. Los restantes 6 pacientes evaluados fueron incontinentes. De los 6 pacientes con FUP, sacro anormal y periné hipoplásico, sólo 3 tenían defecación voluntaria. El 30% de los pacientes con FUP y cierre de la colostomía tenían constipación. Los 5 pacientes con FVES tenían un periné plano y 3 un sacro anormal. Dos pacientes fueron evaluables en su continencia aunque su edad era menor de 4 años. Un paciente tenía defecación voluntaria con ensuciamiento esporádico y el otro presentaba incontinencia con ensuciamiento frecuente. La técnica del abordaje sagital posterior ha facilitado la reconstrucción anatómica de las malformaciones anorrectales y ha mejorado el pronóstico de aquellos pacientes con FUB y buenas condiciones anatómicas. Los pacientes con anomalías más altas (FUP y FVES), no tienen aún resultados plenamente satisfactorios. El promedio de edad de los pacientes de esta serie es aún bajo para considerar estos resultados como definitivos.

**Palabras Clave:** Malformaciones anorrectales - Ano imperforado - Anorrectoplastia sagital posterior

### Summary

Among a series of 300 patients with anorectal malformations, 59 males with a rectal-urinary fistula were analyzed. Associated anomalies, sacrum integrity and sphincteric muscle development were assessed. Thirtythree patients had a recto-urethra fistula (RPF), 21 a recto-bulbar urethra fistula (RBF) and 5 a rectal fistula to the bladder neck (BNF). Posterior sagittal anorectoplasty was used for reconstruction and in 5 BNF and in 9 RPF, laparotomy was also used. Those patients older than 3 years of age and after 6 months after colostomy closure, were considered evaluables in terms of fecal continence.

Ten patients with RBF were evaluated at an average age of 5 years. Voluntary bowel movements (VBM) were present in 9 and in 6 of them a normal continence was observed, while in the remaining 3 some deficit was present. Only one patient was incontinent. Constipation was observed in 6 among 20 patients operated on for a RBF.

Sixteen patients with RPF were evaluated at an average age of 7 years and 8 months and 10 patients showed VBM, with normal continence in only 3 while 7 patients had fecal soiling. The remaining 6 patients were incontinent. Among the 6 patients with RPF, abnormal sacrum and a flat perineum, only 3 had VBM. Constipation was observed in 30% of the patients with RPF.

Among 5 patients with a BNF, all of them had a flat perineum and 3 an abnormal sacrum too. Two patients were evaluated and only one had VBM with sporadic soiling and the other was incontinent.

Posterior sagittal anorectoplasty enables a better anatomical reconstruction of the entire spectrum of anorectal anomalies. It also renders a better functional prognosis on those patients with RBF, Vestibular fistulas and favorable primary conditions (3). Those high anomalies (BNF and RPF) had still suboptimal functional results and even worse when an abnormal sacrum and poor muscles development are associated. Continence depends on a multifactorial mechanism, besides striated muscle sphincter action. Sensibility and colonic motility play an important role as well. We still cannot influence on motility and we don't understand deeply the complex mechanism involved in a normal continence.

Average age of this series is still low to consider these as definitive results.

**Index words:** Anorectal malformations - Imperforate anus - Posterior sagittal anorectoplasty.

### Resumo

Numa série de 300 pacientes com ânus imperfurado, foram estudados 59 meninos com fístula reto-urinária. Foram determinadas as anomalias associadas, a integridade do sacro e o desenvolvimento muscular perineal. Trinta e três pacientes tinham fístula reto-uretral prostática (FUP), 21 uretral bulbar (FUB) e 5 no colo vesical (FVES). Todos os pacientes foram operados por abordagem sagital posterior. Nos 5 casos com FVES e em 9 com FUP, foi utilizada uma laparotomia acessória. Foram avaliados os maiores de 3 anos de idade, com mais de 6 meses a partir do fechamento da colostomia.

Foram avaliados 10 pacientes com FUP, a uma idade média de 5 anos. Nove têm defecações voluntárias, dos quais 6 apresentam continência normal e 3 algum grau de déficit. Só 1 paciente está incontinente. Dentro os 20 operados por FUB e já com a colostomia fechada, seis apresentam constipação. Foram avaliados 16 pacientes com FUP, a uma idade média de 7 anos e 8 meses. Dez pacientes apresentaram defecação voluntária e destes apenas 3 têm continência normal e 7 têm encoprese. Os outros 6 pacientes são incontinentes. Dos 6 pacientes com FUP, sacro anormal e perineo hipoplásico, só três têm defecação voluntária.

Em 30% dos pacientes com FUP e fechamento da colostomia existe constipação. Os 5 pacientes com FVES tinham um perineo plano e 3 um sacro normal. Dois pacientes têm avaliada sua continência embora tenham idade inferior a 4 anos. Um deles tem defecação voluntária com encoprese esporádica e o outro apresenta incontinência com encoprese frequente.

A técnica da abordagem sagital posterior facilitou a reconstrução anatômica das MAR e melhorou o prognóstico dos pacientes com FUB e boas condições anatômicas. Os pacientes com anomalias mais altas (FUP e FVES) não têm ainda resultados plenamente satisfatórios. A média de idade dos pacientes desta série é ainda baixo na consideração dos resultados definitivos.

**Palavras chave:** Malformações anorretais - Ânus imperfurado - Anoretroplastia sagital posterior.

### Introducción

Las malformaciones anorrectales (MAR) forman un espectro de variedades disímiles en su pronóstico<sup>1,2</sup>. La intención de este trabajo es comparar los resultados en pacientes con la misma variedad anatómica. Influyen en el resultado la altura del recto, la innervación esfinteriana y colónica, y el desarrollo muscular perineal junto con la técnica quirúrgica empleada en la reconstrucción. En nuestra serie de 300 pacientes con MAR hemos realizado recientemente una evaluación de las niñas con fístula vestibular<sup>3</sup>. En este trabajo lo hacemos con los varones con ano imperforado y fístula urinaria.

### Material y método

Se revisaron los registros de 59 pacientes varones: 33 con una fístula recto-uretral prostática (FUP), 21 con fístula recto-uretral bulbar (FUB) y 5 con fístula recto-vesical (FVES). Todos los pacientes fueron tratados primariamente. Se excluyeron aquellos que fueron operados en otros centros y los que fueron recibidos por complicaciones.

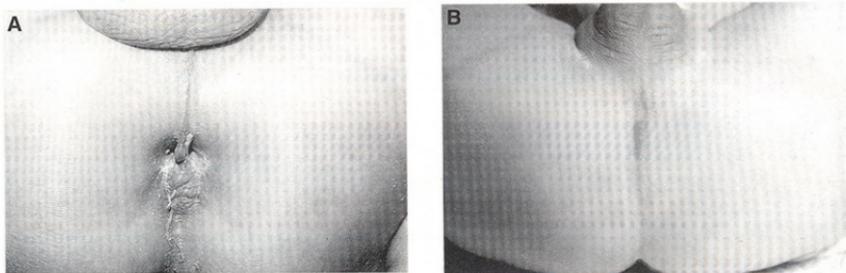
Para valorar cada paciente se procedió con el protocolo básico de las MAR que incluye: valoración semiológica del periné (fig 1), colografía distal usando contraste hidrosoluble (fig 2), ecografía renal, radiografía del sacro y del raquis (fig 3) y una valoración cardiológica. Si se presumió uropatía asociada, se realizó un urograma excretor y cistouretrografía miccional.

En los pacientes con sacro anormal se estudió la médula espinal con resonancia nuclear magnética para descartar anomalías del filum terminal y del cono medular. A todos los pacientes con MAR se les realizó un estudio urodinámico pre y postoperatorio cuyos resultados serán motivo de una presentación posterior.

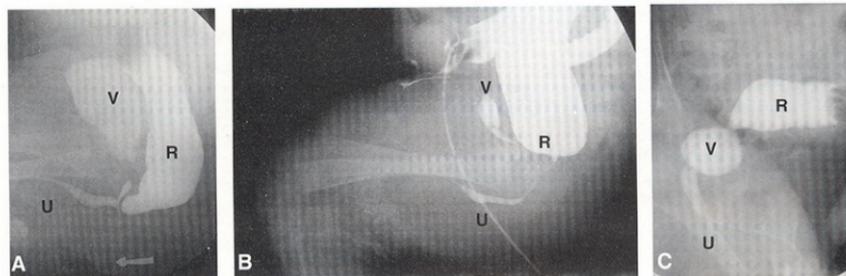
Todos los pacientes fueron colostomizados. Cuando la colostomía fue realizada por nosotros, se prefirió una sigmoidostomía alta con bocas separadas, para asegurar una completa desfuncionalización<sup>4</sup>.

La colostomía se mantuvo por 60 días postoperatorios, luego de dilataciones diarias y progresivas, hasta que se logró un calibre anal suficiente y estable.

En la reconstrucción quirúrgica se utilizó el abordaje sagital posterior propuesto por A. Peña<sup>5-6,7</sup>. En los 5 casos de FVES y en 9 pacientes con FUP, se utilizó además una laparotomía para acceder a la fístula uri-



**Fig. 1:** a) periné bien formado, con buen pliegue y rafe medio prominente, coxis aguzado y buen tono muscular. Corresponde a una variedad de ano imperforado y FUB con buen pronóstico. b) periné plano, pequeño, flácido y con el coxis plano. Corresponde a un ano imperforado y FVES, displasia sacra y mal pronóstico funcional.



**Fig. 2:** colografía distal con contraste hidrosoluble: a) fistula recto-uretral bulbar. b) fistula recto-uretral prostática. c) fistula recto-cuello vesical.

naria, o para realizar un modelaje rectal amplio. También se requirió una laparotomía cuando la colostomía errónea con la que el paciente fuera derivado, debía ser desmontada para permitir el descenso rectal<sup>4</sup>.

Se recopilaron los datos del desarrollo muscular esfinteriano encontrado en la cirugía (fig 4).

Fueron considerados evaluables en la continencia los pacientes mayores de 3 años y con más de 6 meses desde el cierre de la colostomía, que hubieran cumplido 2 años de seguimiento. La valoración clínica fue el criterio para determinar la continencia alcanzada. Los criterios para clasificar los resultados fueron similares a los utilizados por Peña<sup>5</sup>: por defecación voluntaria entendemos la capacidad de un paciente para anticipar una deposición e impedirlo hasta el momento socialmente adecuado. El ensuciamiento fecal ("soiling") que obliga al cambio de la ropa interior, fue clasificado en esporádico, frecuente y constante si ocurría una vez cada 7 o más días, si era semanal o diario respectivamente. El manchado ("staining") fue clasificado también en tres

grados con iguales tiempos. Consideramos una continencia normal cuando existía defecación voluntaria sin ensuciamiento y sin manchado.

Se definió que un niño era incontinente cuando no tenía defecaciones voluntarias y presentaba ensuciamiento diario.

Para evaluar la presencia de constipación se requirió un período de 6 meses desde el cierre de la colostomía, independientemente de la edad. La constipación se clasificó en: severa si el paciente requería enemas, moderada si podía ser manejado con dieta rica en fibras y el agregado de Psyllium (Metamucil®) o Senna (Agiolax®) y leve si mejoraba sólo con la dieta.

## Resultados

De los 21 pacientes con FUB, 10 fueron evaluados a una edad promedio de 5 años. Tenían defecación voluntaria 9, de los cuales 6 presentaban continencia normal y 3 algún grado de déficit (2 con ensucia-



Fig. 3: Rx del sacro: sacro anormal, hemivértebras.

miento esporádico y 1 con leve manchado). Sólo 1 paciente no tenía defecación voluntaria por presentar una diarrea crónica de causa aún incierta. De los 20 con colostomía ya cerrada, 6 presentaban constipación (leve en 2, moderada en 1 y severa en 3)

Fueron operados 26 de los 33 con FUP, 23 de estos son mayores de 3 años, de los que fueron evaluados 16 a una edad promedio de 7 años y 8 meses. Presentaron defecación voluntaria 10 pacientes y sólo 3 tenían un continencia normal, en tanto que 7 tenían ensuciamiento fecal (esporádico en 5 y frecuente en 2). Los restantes 6 pacientes evaluables fueron incontinentes. En todos los 6 pacientes con FUP y sacro anormal, el periné era hipoplásico. De estos sólo 3 niños tenían deposiciones voluntarias (1 con continencia normal y 2 con ensuciamiento esporádico) y 3 pacientes fueron incontinentes. El 30% de los pacientes con FUP y cierre de la colostomía tenían constipación (leve en 1, moderada en 4 y severa en 3).

Los 5 pacientes con FVES, todos tenían un periné plano y 3 también un sacro anormal. Dos pacientes fueron evaluables en su continencia aunque su edad era menor de 4 años. Uno tenía defecación voluntaria con ensuciamiento esporádico y el otro presentaba in-

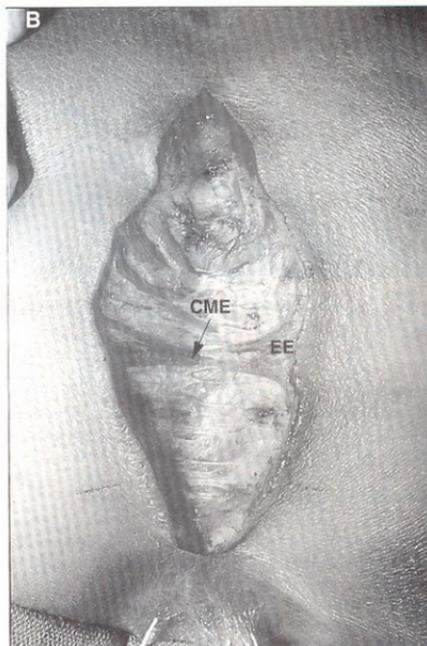
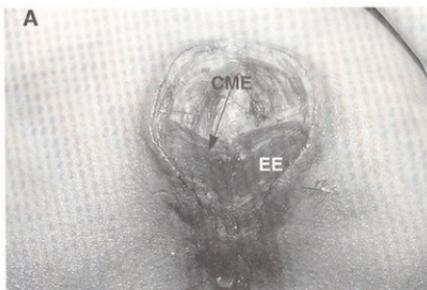


Fig. 4: valoración intraoperatoria del desarrollo muscular esfinteriano. A) buen desarrollo y buena contractilidad en la electroestimulación. B) pobre desarrollo del aparato esfinteriano en un periné plano y FVES. EE: esfínter externo. CME: complejo muscular estriado.

continencia con ensuciamiento frecuente (3 años y 6 meses de edad).

En todos los pacientes con FVES y en 6 de los que tenían FUP, el sacro era anormal coincidiendo con el hallazgo intraoperatorio de menor desarrollo y menor contracción muscular esfinteriana con la electroestimulación, comparado con los pacientes con FUB (Fig.4)

No se registraron complicaciones intra ni postoperatorias. Los pacientes con periné plano presentaron más frecuentemente prolapso mucoso del neono que fue retocado junto con el cierre de la colostomía, con buena evolución posterior.

Los estudios urodinámicos pre y postoperatorios fueron patológicos en 3 pacientes con FVES y sacro anormal mostrando menor capacidad vesical, presión intravesical de pérdida alta, y residuo postmiccional. En los pacientes con FUP y FUB las urodinámicas previas y posteriores fueron normales.

### Discusión

En el tratamiento de la MAR debe considerarse un amplio espectro de anomalías. Asimismo los resultados funcionales postoperatorios alcanzados, forman también un espectro variable. En años anteriores hemos efectuado la evaluación de pacientes operados por diferentes técnicas y diferentes cirujanos<sup>9</sup>. Encontramos entonces que malformaciones de buen pronóstico inicial como las niñas con ano imperforado y fístula vestibular<sup>3</sup>, o los varones con FUB y aún los pacientes con MAR bajas o cutáneas, tenían a veces malos resultados anatómicos y funcionales<sup>9,10</sup>.

El beneficio del abordaje sagital posterior ha sido muy evidente para las malformaciones de buen pronóstico<sup>3</sup> y para la reconstrucción anatómica de las MAR más severas y con peores condiciones primarias.

El 18% de los pacientes con una FUP (3/16) tienen una continencia normal y aproximadamente el 30% son totalmente incontinentes (6/16). En los 2 pacientes con FVES evaluables, ninguno tiene una continencia normal.

Si observamos los pacientes con FUB, que en su mayoría tiene una buena estructura musculoesquelética, el 60% tiene continencia normal y el 90% deposiciones voluntarias. El único paciente incontinente en este grupo, tiene alteraciones en la motilidad intestinal (diarrea crónica en estudio).

Parece entonces que el abordaje quirúrgico no logra revertir el mal pronóstico de las malformaciones más altas y sí en cambio permite obtener una buena función en los pacientes congénitamente más beneficiados.

Podemos asegurar un buen resultado en MAR que antes no lo tenían, por esto no es aún posible en los pacientes con déficits neurogénicos y estructurales primarios.

La continencia fecal no depende exclusivamente de la acción esfinteriana. Existen complejos mecanismos que incluyen factores sensitivos propioceptivos y la motilidad colónica, que son motivo de actuales estudios por varios autores<sup>11-12,13-14,15-16</sup>. Sobre la motilidad colónica es poco lo que podemos influir y es quizá el aspecto sobre el que más se está trabajando<sup>17</sup>. Por lo tanto, restan aún descubrir todos los factores que intervienen en la continencia, para poder así agregar otros recursos terapéuticos además de la reconstrucción anatómica, a la que sin duda el abordaje sagital ha contribuido.

El promedio de edad de los pacientes de esta serie es aún bajo para considerar resultados definitivos y es opinión unánime que los resultados son mejores en series de pacientes con mayor edad que la aquí presentada<sup>18</sup>. Cabe dudar que los pacientes adquieran una continencia efectiva en términos objetivables manométrica o radiológicamente, pero muchos de ellos desarrollarán mecanismos compensadores en sus hábitos y en su dieta, que mejorarán su continencia "social".

El incontinente fecal es un discapacitado grave y debemos continuar en la búsqueda de mejorar los resultados en los pacientes con malformaciones anorrectales severas.

### Bibliografía

1. Peña A: Surgical Management of Anorectal Malformations: Unified Concept. *Pediatr Surg Int* 3: 81-93, 1988.
2. Peña A. Atlas of Surgical Management of Anorectal Malformations. Springer Verlag, New York, 1989.
3. Heinen F, Bailez M, Solana M: Malformaciones Anorrectales I: Fístula Vestibular. *Rev de Cirugía Infantil* 2(4):148-153, 1992.
4. Heinen F, Bailez M, Solana J: Táctica de la colostomía en los niños con ano imperforado. *Rev de Cirugía Infantil* 1: 19-23, 1991.
5. De Vries P, Peña A: Posterior Sagittal Anorectoplasty. *J Pediatr Surg* 17: 638-643, 1982.
6. Peña A, De Vries P: Posterior Sagittal Anorectoplasty: Important technical considerations and New Applications. *J Pediatr Surg* 17: 796-811, 1982.
7. Peña A: Surgical Treatment of High Imperforate Anus. *World J. Surg* 9: 236-243, 1985.
8. Peña A: Posterior Sagittal Anorectoplasty: Results in the management of 332 cases of Anorectal malformations. *Pediatr Surg Int* 3: 94-104, 1988.
9. Heinen F: Informe de Beca de Perfeccionamiento. Hospital de Niños. Municipalidad de la Ciudad de Buenos Aires 1981.
10. Rintala R, Mildt L, Lindahl H: Fecal Continence and quality of life in adult patients with an operated Low Anorectal Malformation. *J Pediatr Surg* 27:902-905, 1992.
11. Holschneider AM: Electrophysiological Principles of Motility Disturbances in the small and large intestines. Review of the literature and personal experience. *Prog Ped Surg* 24:125, 1989.
12. Molenaar JC, Tibboel D, Van der Kamp, Meijers JHC: Diagnosis of innervation-related motility disorders of the gut and basic aspects of enteric nervous system development. *Prog Ped Surg* 24:173, 1989.

13. Hedlund H, Peña A, Rodríguez G, Maza J : Long term Function in Imperforate anus operated by a posterior sagittal anorectoplasty: Manometric Evaluation . J Pediatr Surg 25:985-989, 1990.
14. Iwai N, Yanagihara J, Tokiwa K, Takahashi T : Rectoanal pressure studies and postoperative continence in imperforate anus. Prog Ped Surg 24: 112, 1989.
15. Hedlund H, Peña A.: Does the Distal rectal Muscle in Anorectal Malformations have the functional properties of a sphincter?. J Pediatr Surg 25:985-989, 1990.
16. Cheu HW, Grosfeld JL : The Atonic baggy rectum : a cause of intractable obstipation after imperforate anus repair. J Pediatr Surg 27:1071-1074, 1992.
17. Heinen F.: Informe de la Reunión del International Colorectal Club, Hamburgo, Junio 1994. Rev Cir Inf 4:137-139, 1994
18. Dittesheim JA, Templetton JM: Short-Term and Long-Term Quality of Life in Children Following Repair of High Imperforate Anus. J Pediatr Surg 22: 581-587,1987.

Trabajo presentado en el 1º Congreso de Cirugía Pediátrica del Cono Sur (CIPESUR), Foz de Iguazú, septiembre de 1994.

Dr. F. Heinen

División Cirugía Pediátrica. Hospital de Clínicas  
Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires  
Av Córdoba 2351  
(1120), Buenos Aires  
Argentina