

**Texto para Médicos :**

**CLASIFICACION DE LAS MALFORMACIONES ANORRECTALES**

**SEMIOLOGIA PERINEAL EN EL DIAGNOSTICO NEONATAL**

**Dr. Fernando L. Heinen.**

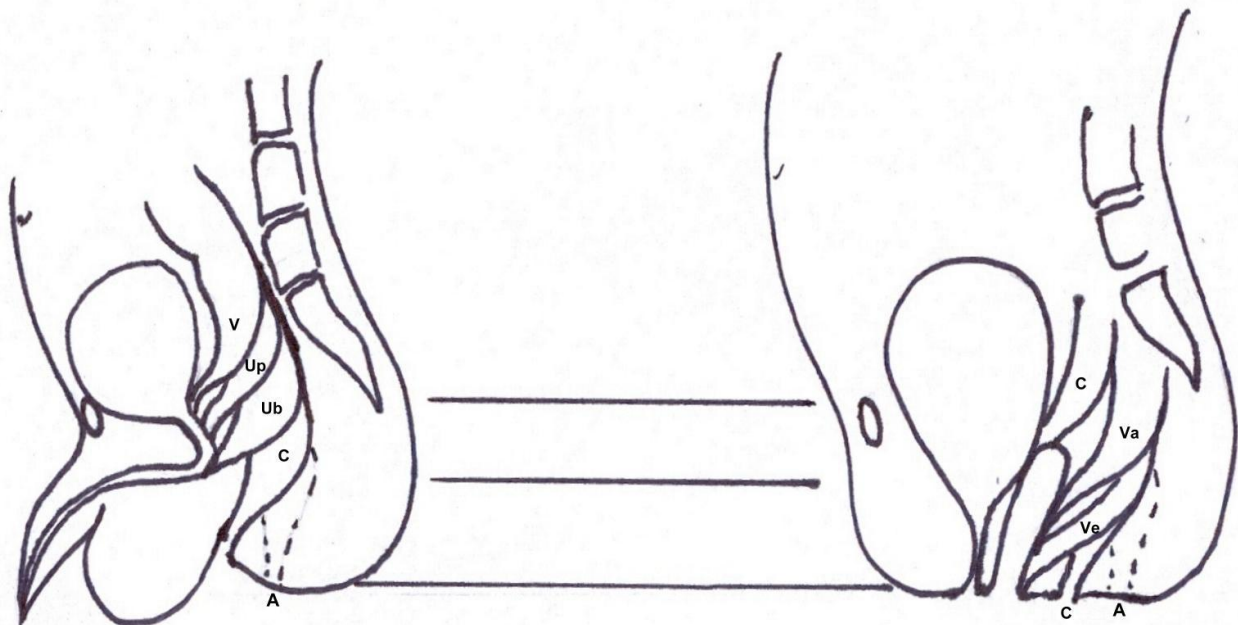
Conocer el espectro de presentación de las Malformaciones Anorrectales (MAR) y realizar un buena semiología perineal neonatal, permitirá un diagnóstico correcto, en la gran mayoría de los recién nacidos con MAR. Hecho el diagnóstico se asumirá la táctica terapéutica correcta.

El objetivo es definir la **Clasificación de las MAR** que utilizamos y demostrar el valor de la simple **semiología perineal** para la ubicación del paciente en el espectro de presentación de éstas malformaciones.

En el ano imperforado el recto puede ubicarse alto en la pelvis y llegar al nivel de la línea pubocoxígea (PC). Allí se conecta o no, con los órganos genito-uritarios a ese nivel (Fístula al Cuello Vesical o a la Uretra prostática en el varón; Fístula a la Vagina (muy raro) o a la cavidad de la Cloaca persistente en la niña).

El recto puede superar la línea PC y establecer o no una fístula con la Uretra bulbar (Ub) en el varón o en la niña con la Vagina baja ( Fístula vaginal , Va) o mucho más frecuentemente con el Vestíbulo vaginal (Fístula Vestibular ( Ve)).

En las malformaciones llamadas cutáneas ( antes denominadas “bajas”) el recto llega a 1 cm. del nivel cutáneo perineal y se conecta o no con el rafe medio (Fístula Cutánea, (C)).

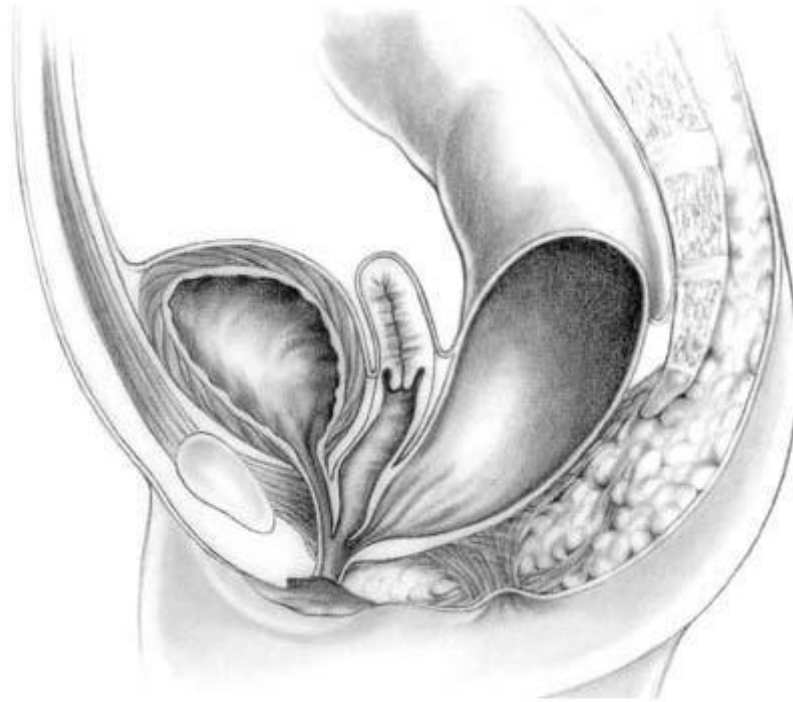


**Dr. Fernando L. Heinen**  
**Especialista en Cirugía Infantil**

Las Cloacas

Las CLOACAS forman un grupo aparte en las MAR femeninas.

En un canal común confluyen la uretra, la vagina y el recto. Tienen su propio espectro (Cloacas Bajas y Altas según si el canal común mide menos o más de 3 cm. respectivamente)



( Esquema de Cloaca. Dr. A. Peña)

Importancia de las Anomalías del Sacro Asociadas

Los pacientes con Malformaciones Anorrectales se dividen en dos grupos respecto de la conformación del sacro y el periné: A) Con sacro normal y completo desarrollo muscular perineal y, B) Con sacro anormal y/o hipoplasia muscular perineal y/o déficit esfinteriano neurogénico primario.

**Clasificación de las Malformaciones Anorrectales**

En cada sexo se describen 6 tipos de malformaciones. Los pacientes de un mismo tipo, en cada sexo, comparten un similar abordaje y un equivalente pronóstico funcional.

**GRUPO A: CON SACRO NORMAL.**

**VARONES**

FISTULA VESICAL

FISTULA A URETRA PROSTATICA

FISTULA A URETRA BULBAR

ATRESIA RECTAL

ANO IMPERF.S/FISTULA  
(RECTO > 1 CM.)

FIST CUTANEA PERINEAL  
ANO PERINEAL ANTERIOR  
MEMBRANA ANAL  
ESTENOSIS ANAL  
ANO IMPERFORADO S/FISTULA  
(RECTO < 1 CM.)

**NIÑAS**

CLOACA ALTA

FISTULA VAGINAL ALTA

CLOACA BAJA  
FISTULA VAGINAL BAJA  
FISTULA VESTIBULAR

ATRESIA RECTAL

ANOIMPERF S/FISTULA  
(RECTO > 1 CM.)

FIST. CUTANEA( VULVAR )  
ANO PERINEAL ANTERIOR  
MEMBRANA ANAL  
ESTENOSIS ANAL  
ANO IMPERFORADO S/FISTULA  
(RECTO < 1 CM.)

**GRUPO B: CON SACRO ANORMAL. ( Mismos tipos )**

## **VALOR DE LA SEMIOLOGIA PERINEAL NEONATAL**

En el neonato con ano imperforado debemos primero determinar si tiene una MAR alta o intermedia que requerirá una **colostomía**, difiriendo la corrección de la MAR o si se trata de un ano imperforado bajo, que requiere una **anoplastia** neonatal.

Veremos como la semiología del periné neonatal puede ser suficiente para determinar la conducta, especialmente en las malformaciones más frecuentes.

El Invertograma Radiológico es imprescindible para tomar decisiones, sólo en ciertos casos. En cambio la semiología del periné permite conocer la malformación de que se trata en el 80% de los casos.

En todo recién nacido con una malformación anorrectal debe realizarse un examen de orina buscando meconio, una ecografía abdominal (renal) y Rx de raquis completo para descartar las asociaciones más frecuentes.

### **Semiología Perineal**

#### **A) Orientación por aspecto del periné en la Inspección**

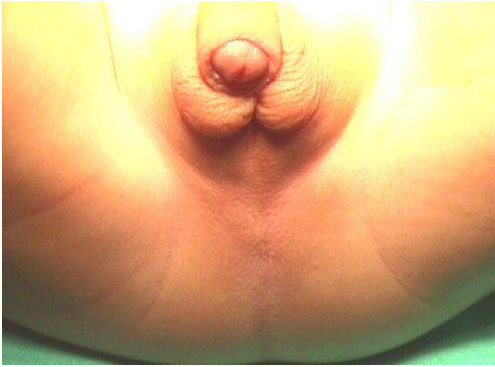
**Las MAR bajas e intermedias suelen tener periné normal:**

- Buena proporción en el tamaño de los glúteos y genitales externos.
- Pliegue interglúteo bien marcado, rafe medio rugoso y pigmentado en el varón y labio mayores desarrollados en la niña.
- El coxis se palpa aguzado ( 5 segmentos en la Rx)
- Las malformaciones asociadas (Urinarias, Esqueléticas, Cardíacas, Genitales, etc) son menos frecuentes.



**Cuando el recto se ubica más alto en la pelvis, suele observarse un periné poco desarrollado:**

- Aspecto desproporcionado pequeño del periné, glúteos y genitales externos. Glúteos flácidos. La zona del “ano teórico” (área contráctil se acerca más al pubis cuanto más alto es el recto en la pelvis)
- El pliegue interglúteo plano, rafe medio liso y no pigmentado en el varón y labios mayores pequeños en la niña.
- El sacrocoxis puede ser displásico y palpase plano y alejado del ano ( menos de 5 segmentos en la Rx)
- Las malformaciones asociadas son más frecuentes.



**B) Palpar el coxis : La malformación del sacro se asocia más frecuentemente con malformaciones altas e intermedias.**

- Un coxis aguzado sugiere desarrollo completo sin malformación del sacro.
- Un coxis plano se asocia con periné plano y poco desarrollado.

**EN LA NIÑA**

**Un solo orificio en el periné es suficiente para diagnóstico de Cloaca.**



En las Cloacas de confluencia alta el periné suele estar poco desarrollado, y los genitales externos pequeños. Las asociaciones malformativas y la malformación del sacro, son más frecuentes.

Indicamos una colostomía sigmoidea proximal a cabos divorciados en las cloacas.

Antes de la corrección en un tiempo, la topografía será completamente estudiada (cloacografía, endoscopía). cada cloaca es diferente.

**Dos orificios perineales ( uretra y vagina ) sugieren un ano imperforado y fístula vaginal si se obtiene meconio por la vagina.**



**Dr. Fernando L. Heinen**  
**Especialista en Cirugía Infantil**

La fístula vaginal es muy infrecuente, comparado con la enorme preponderancia de la fístula vestibular y la relativa frecuencia de las cloacas.

Si se observa meconio proveniente de la vagina, esto es criterio suficiente para indicar una colostomía desfuncionalizante

Luego, y antes de la corrección definitiva, se hará un diagnóstico topográfico exacto (fístula vaginal alta o baja). No es necesario para decidir la táctica inicial.

La fístula urinaria ( vesical o uretral) es excepcionalmente rara en niñas.

**Dos orificios perineales (uretral y vaginal), sin meconio en vagina : Esto es excepcional y puede corresponder a una Ano Imperforado sin Fístula en la niña y debe pensarse especialmente en el S. de Down.**

En este caso el invertograma resultará útil para decidir la táctica : Si la ampolla rectal está a menos de 1 cm de la piel perineal se realizará anoplastia pues es una malformación baja. Si está más alto está indicada una colostomía y su corrección diferida 1 a 3 meses..

**Tres orificio perineales ( Uretra, Vagina y Fístula visible): Se trata de un Fístula Vestibular o de una Fístula Cutánea (vulvar).**

**Vestibular:** Fístula en vestíbulo vaginal, infrahimeneal, rodeada de mucosa en la fosa navicular o introito vaginal, a veces puntiforme y oculta debajo de un himen redundante o tapada por la horquilla vulvar . **Es la MAR más frecuente en la niña.**



Nunca realizamos dilataciones en esta malformación. No es necesario realizar invertograma ni enema baritado. Indicamos una sigmoidostomía alta, en asa, en la FII. Es la única malformación anorrectal en la que indicamos este tipo de colostomía. La corrección puede hacerse a los 1-3 meses de edad.

**Fístula Cutánea (vulvar): Fístula en la horquilla vulvar, rodeada de piel seca, a veces puntiforme, a veces de calibre suficiente.**



También es frecuente.

Si el calibre es mayor de Hegar 6 (6mm) indicamos dilataciones suaves y sólo para posibilitar deposiciones frecuentes y realizamos una traslocación anal lo antes posible (1 mes).

Si el calibre es puntiforme realizamos la corrección en período neonatal. No debe dilatarse un orificio menor de Hegar 6 porque será traumático y genera un ano cicatrizal no-elástico.

## **EN EL VARON**

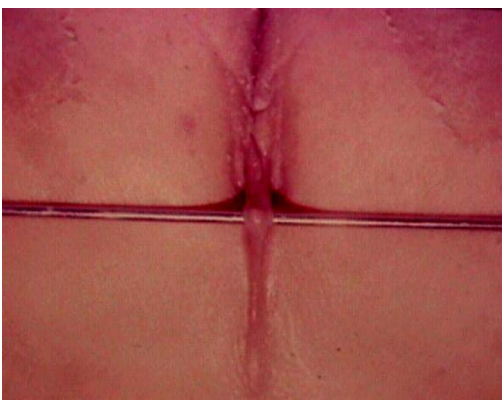
**Si hay meconio visible en el periné, la malformación es baja (fístula cutánea).**

El invertograma no es imprescindible para decidir la anoplastia neonatal. Lo realizamos sólo para confirmar la presencia del recto a menos de 1 cm del nivel cutáneo.

Una fístula cutánea perineal con recto alto es absolutamente infrecuente . Si no se encontrara la luz rectal apenas se realice el abordaje sagital mínimo de la anoplastia neonatal, debe abandonarse e indicarse una colostomía sigmoidea alta. Proseguir con la disección no es aconsejable en el período neonatal en especial si el cirujano actuante no tiene experiencia en la corrección quirúrgica de las malformaciones anorrectales..



**La presencia de un mamelón dérmico perforado ( “asa de balde” ó "Buckett Handle"), es patognomónico de malformación cutánea.**



**La presencia de meconio en la orina o su salida por el meato uretral es indicación de colostomía con bocas separadas, ya que es suficiente evidencia de una fístula recto-urinaria).**

### La Colostomía

La ubicación de la colostomía es en general en el sigmoidees alto abocando en la FII para todas las Malformaciones Anorrectales en las que el recto no está a menos de 1 cm. del nivel cutáneo. Esto incluye las malformaciones masculinas con fístula recto-urinaria y las femeninas con fístulas recto-genitales.

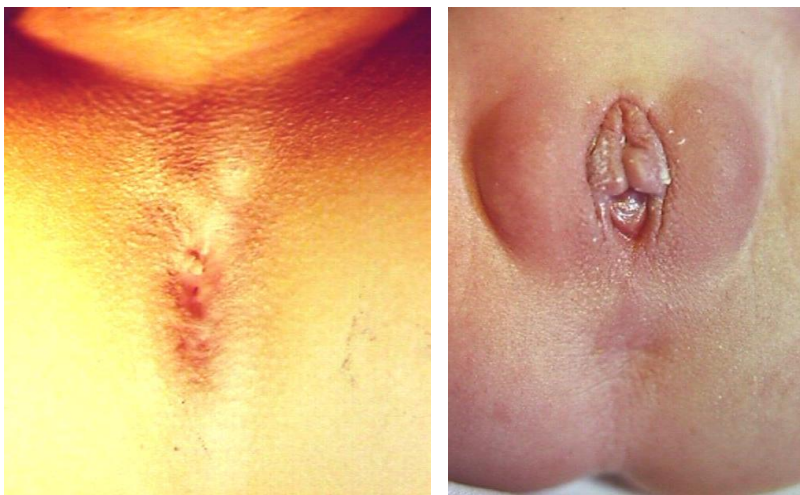


Sólo en casos excepcionales cuando la semiología perineal o la radiología sugiere una ubicación del recto extremadamente alta, la colostomía puede ser transversa.

Una colostomía sigmoidea baja, que traccione de la fístula y rectifique el recto, impide el tratamiento de las malformaciones altas.

### **Ante un Ano Imperforado sin meconio en la orina y sin meconio en el periné.**

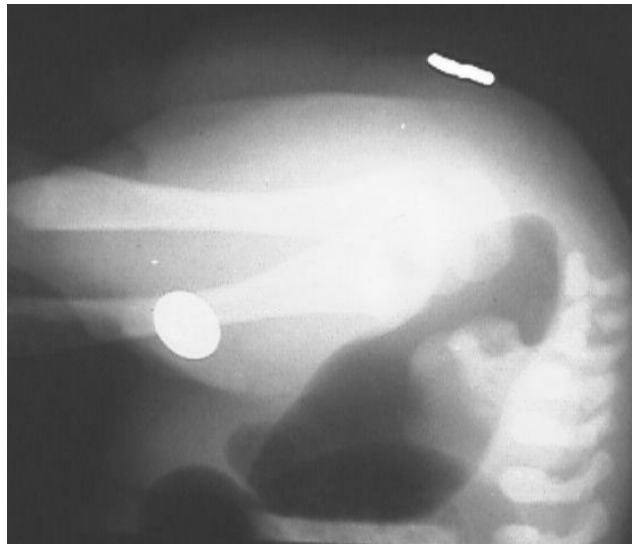
Esto es infrecuente pero es la alternativa en los niños con ano imperforado sin fístula. Debe tenerse presente esta variedad en los neonatos con Síndrome de Down.



En la mayoría el recto estará en posición baja o intermedia en la pelvis. **El invertograma es importante en estos casos.** Si no hay certeza de la altura rectal, es preferible una colostomía sigmoidea proximal.

Sólo se realizará un abordaje sagital mínimo si la ampolla rectal está a menos de 1 cm. del nivel cutáneo (anoplastia).





Recto bajo (> de 18hs de vida )    Recto Alto

## **EN VARONES Y NIÑAS**

### La Atresia Rectal

**La Atresia Rectal se presenta con ano permeable hasta 3 a 6 cm. del nivel cutáneo, excelente conformación del periné. El examen rutinario neonatal debe incluir el paso de una sonda rectal .**

El invertograma mostrará una ampolla rectal intermedia. Puede agregarse la opacificación con hidrosoluble del canal anal. Se indicará una sigmoidostomía alta en la FII y la corrección por vía sagital a los 1-3 meses. En la imagen se observa la Atresia Rectal contrastada por la ostomía sigmoidea (realizada en periodo neonatal) y el ano permeable hasta 2 cmts.

