

Tratamiento de las imperforaciones anorrectales

P. Mollard

Definición

Después de las primeras descripciones de imperforaciones anales verdaderas, el término ha sido extendido a casi todas las malformaciones anorrectales. Sin embargo, esta extensión es a menudo inapropiada, puesto que en la mayoría de los casos el ano o el recto se abren en el tracto urinario o genital o, por un trayecto fistuloso, al periné. El término de disgenesia anorrectal sería más apropiado como lo ha indicado Stephens [40].

Antecedentes

Las trocardizaciones seguidas de dilataciones prolongadas, utilizadas desde la antigüedad no fueron abandonadas hasta que los trabajos de Roux de Brignolles [36], quien en 1834, describió una vía de abordaje perineal del fondo de saco rectal. Subrayaba también que no podría utilizarse en las formas más altas. Un año después, Amussat [1] inventa la proctoplastia verdadera, con sutura cutaneomucosa. Después Chassaignac [7] imagina hacer primero una colostomía ilíaca para poder introducir una bujía dentro del fondo de saco mediante la cual el abordaje perineal estaría así facilitado. Ciertos autores [10, 18, 45] desarrollaron las vías de abordaje perineales con resección del cóccix e incluso del sacro. El auge de las vías combinadas abdominoperineales debuta con los trabajos de McLeod [19] en 1880 para terminar, en 1943, con Norris [25] o Rhoads [34] en un tratamiento de urgencia para las formas altas en un mismo tiempo operatorio.

Sin embargo, no es excesivo decir que la cirugía moderna de la imperforación es resultado de los trabajos de Stephens [40] quien, a partir de 1963, gracias a numerosas disecciones y a los cortes seriados de material necrópsico, se esfuerza en precisar la anatomía del fondo de saco intestinal, de su comunicación con el tracto urinario o genital y, sobre todo, la disposición de los diferentes elementos del aparato esfinteriano.

Bases anatomiclínicas

Anatomía y clasificación

Han sido propuestas numerosas clasificaciones de las anomalías anorrectales, pues es difícil encontrar una que tenga en cuenta a la vez los datos embriológicos, clínicos y terapéuticos, sin ser demasiado compleja.

Stephens [40] desarrolló justamente una clasificación basada en la situación del fondo de saco intestinal en relación con la cincha puborrectal del músculo elevador. Opone las formas «infra elevador del ano», susceptibles de ser tratadas con una operación perineal simple de excelente pronóstico, y las lesiones «supra elevador del ano», que necesitan una rectoplastia compleja, los resultados de la cual son siempre aleatorios. Pero rápidamente se reconoce la existencia de formas intermedias y se llegó enseguida a la clasificación internacional de 1970, desgraciadamente poco útil por ser demasiado compleja.

Nosotros utilizaremos, como otros autores [40, 44] una clasificación más sencilla, distinguiendo las formas altas, intermedias y bajas, y teniendo en cuenta el sexo (figs. 1 y 2).

Formas altas

Supraelevadoras, que afectan al recto.

Atresia rectal

Extremadamente rara (Stephens [40]: 15 casos de 3 000 anomalías rectales publicadas), tiene todas las características de una atresia intestinal banal, de origen isquémico, con dos fondos de saco, uno anal formado por el canal anal normal, el otro rectal sino cárlico. Están separados ya sea por un simple diafragma, ya sea por una pérdida de sustancia con un pequeño cordón entre los dos (figs. 1B, 2B).

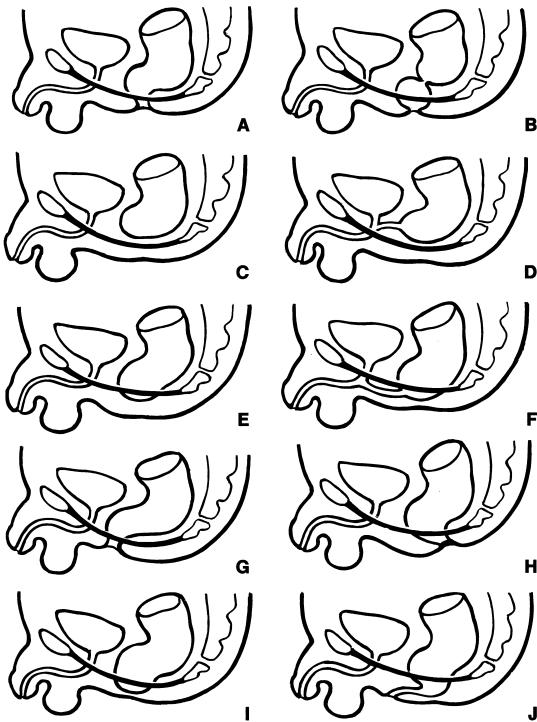
Esta lesión se caracteriza por la persistencia de un aparato esfinteriano normal en el que sus tres componentes están intactos, lo que facilita el tratamiento y permite obtener excelentes resultados.

Agenesia anorrectal sin fistula

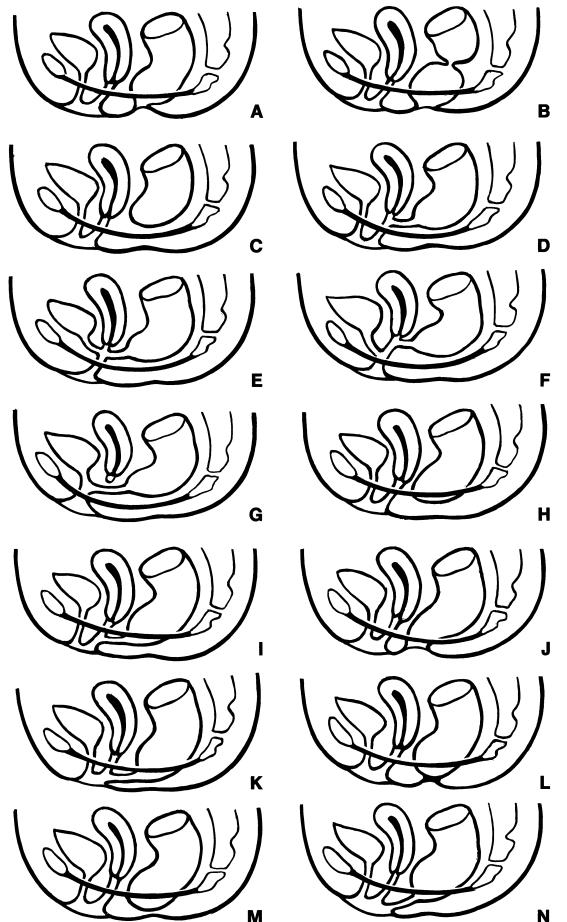
Dejando aparte el hecho de que es mucho más rara y que se puede extender al colon [43], es exactamente igual a la agenesia con fistula (fig. 1C, 2C).

Agenesia anorrectal con fistula

Con mucho, es la lesión alta más frecuente. El colon termina en un fondo de saco situado por debajo del peritoneo



1 Los diferentes tipos anatómicos de imperforación anorrectal en el sexo masculino: A) disposición normal, B) atresia rectal, C) agenesia anorrectal sin fistula, D) agenesia anorrectal con fistula uretral, E) agenesia anal sin fistula, F) agenesia anal con fistula retrobulbar, G) ano ectópico perineal anterior, H) imperforación anal membranosa, I) ano cubierto completo, J) ano cubierto incompleto con fistula anocutánea.



2 Diferentes tipos anatómicos de imperforación anorrectal en el sexo femenino: A) disposición normal, B) atresia rectal, C) agenesia anorrectal sin fistula, D) agenesia anorrectal con fistula vaginal, E) cloaca: la vejiga, la vagina y el recto desembocan en la cloaca, F) otro tipo de cloaca: el recto se implanta en la vagina que desemboca en la cloaca, la uretra está más desarrollada, G) cloaca con atresia vaginal, H) agenesia anal sin fistula, I) agenesia anal con fistula rectovaginal o vestibular, J) ano perineal anterior, K) ano vulvar, L) imperforación membranosa, M) ano cubierto completo, N) ano cubierto incompleto con fistula anovestibular.

pero por encima del plano del elevador, y está fistulizado al tracto urinario o genital según el sexo.

- En el sexo masculino

El fondo de saco se abre muy raramente a la vejiga urinaria, a nivel del trigono, cerca del cuello. Habitualmente fistuliza a la uretra prostática en la vecindad del *veru montanum*, a veces más alto y raramente más bajo. La fistula es en general muy delgada, 1 a 2 mm de diámetro, insuficiente para asegurar la evacuación del intestino (fig. 1D) y evitar el desarrollo de un síndrome oclusivo.

- En el sexo femenino

Hay que distinguir las fistulas rectovaginales y rectocloacales.

— *En caso de fistula rectovaginal* (fig. 2D), son normales tanto la vejiga, la uretra, la vagina (a veces dividida por un tabique por encima de la fistula) como el himen. El fondo de saco rectal se abre en la parte media de la vagina a nivel de la línea media. El orificio fistuloso es lo suficientemente grande para ser localizado fácilmente y para permitir la evacuación del intestino: no hay estado oclusivo agudo.

— *En caso de fistula rectocloacal*, existe un conducto común en donde desembocan el tracto urinario, la vagina y el recto. Es una malformación rara (6 a 8 % de las imperforaciones anorrectales de la mujer según Stephens [40]). Se pueden distinguir tres grandes tipos anatómicos esquematizados en las figuras 2E, F, G. Es esencial precisar la longitud de la uretra y la competencia del cuello vesical: a veces el cuello vesical más o menos abierto se abre directamente al conducto cloacal largo y estrecho. Otras veces, por el contrario, existe una uretra bastante larga con un canal común ancho y corto, el aspecto del cual es de una uretra hipospádica susceptible de asegurar la continencia. El desarrollo de la cavidad vaginal es muy variable y las duplicaciones vaginales o

uterinas son muy frecuentes, la ausencia de cierre de la cloaca provocando la ausencia de fusión del canal de Müller.

Todas las agenesias anorrectales, formas denominadas altas o supra levator ani tienen varias características en común

— *Un esfínter interno muy anormal:* Stephens [40] lo consideraría como ausente. De hecho se admite que el esfínter interno existe, incluso en el caso de lesiones altas, y que forma un anillo estrecho más o menos hipoplásico alrededor de la fistula rectourinaria o rectogenital. Esto resulta de estudios realizados por escáner [13, 47], por la manometría [9, 29] y según las observaciones macro y microscópicas del cerdo recién nacido [16] (fig. 3). La existencia del esfínter interno es un dato esencial. En efecto, normalmente, es el responsable de la continencia permanente involuntaria pasiva y constituye la pieza maestra del aparato esfinteriano. Por el contrario, teniendo en cuenta su disposición alrededor de la fistula, se plantea el problema de su preservación y de su uso, pero todavía no se ha encontrado la solución.

— *Un músculo elevador normal,* pero en el que la cincha puborrectal está adosada a la pared posterior de la uretra, de la vagina o de la cloaca a la que rodea, adheriéndose bastante íntimamente bajo la fistula. Es anormalmente alta y anterior. El resto del elevador sobre el que reposa el fondo de saco rectal es normal, salvo si existen anomalías del

sacro. El músculo puede entonces ser más o menos hipoplásico y/o privado de inervación.

— *El esfínter externo es discutido.* Stephens [40] subraya que es incompleto, hipoplásico, y que el único elemento utilizable del aparato esfinteriano es la cincha puborrectal. Sin embargo, esta afirmación que nosotros hemos aceptado primero, como la mayoría de los autores, es sin duda excesiva. Otros [27] estiman que el esfínter externo existe siempre incluso en caso de imperforación alta. Su porción profunda está en continuidad con la cincha puborrectal y forma lo que denominan el complejo muscular estriado. Por detrás, mediante la intervención por vía posterior se puede individualizar, de la superficie a la profundidad, tres estructuras (fig. 4A). Un fascículo superficial en la cara profunda de la piel, un fascículo medio que se inserta en la punta del cóccix y al fin, más profundamente, las fibras posteriores del elevador que se insertan en la cara anterior del sacro y del cóccix. Esta descripción parece confirmada por las imágenes tomodensitométricas [13]. Al contrario, si se usa una vía de abordaje perineal anterior, no se encuentran las fibras musculares verticales (fig. 4B). Puede parecer curioso que tales incertidumbres persistan pero de todas formas el esfínter externo debe estar presente, ya que se desarrolla independientemente del cierre de la cloaca: incluso muy delgado debe ser utilizable.

— *El aspecto del periné es variable:* sin relieve, o con una fosa, o con un burlete mediano. De todas formas no es nunca característico del tipo de anomalía, al menos en el varón.

Formas intermedias

Están caracterizadas por una agenesia anal y un fondo de saco ciego o fistulizado pero que tiene relaciones particulares y específicas con el músculo elevador.

Se puede distinguir:

- *Agenesia anal sin fistula:* el recto se termina en contacto con la vagina o la uretra, a la altura de los isquiones (fig. 1E, 2H).
- *Agenesia anal con fistula:* el recto fistuliza a la porción baja de la vagina, o en el vestíbulo (fig. 2I), o en el caso del niño, en la uretra bulbar (fig. 1F), mucho más raramente en la uretra anterior.

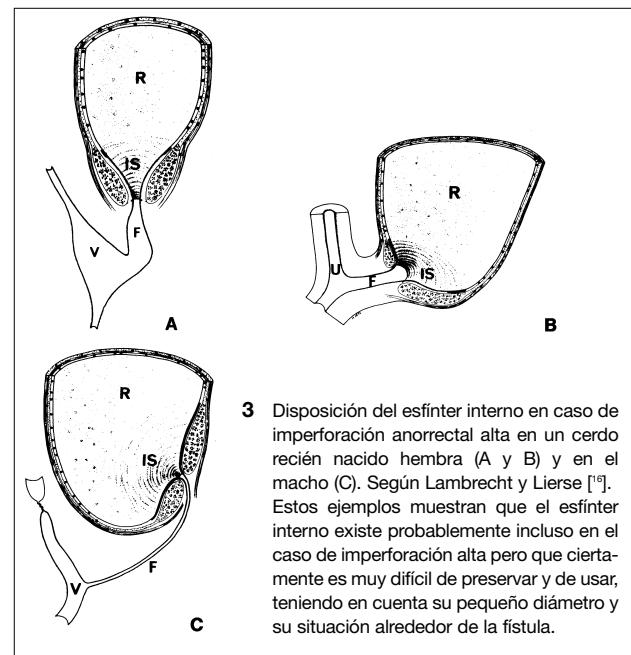
Estas formas intermedias tienen en común:

- *Un esfínter interno* análogo al de las formas altas.
- *Un músculo elevador* bien desarrollado: el fondo de saco rectal se introduce en la cincha puborrectal que Stephens describe como una cesta cuyas fibras rodean al fondo de saco que es entonces supraelevador, mientras que el trayecto fistuloso se introduce en la cincha.
- *Un esfínter externo* probablemente más desarrollado que el de las formas altas.
- La ausencia de signos distinguibles a nivel del periné.

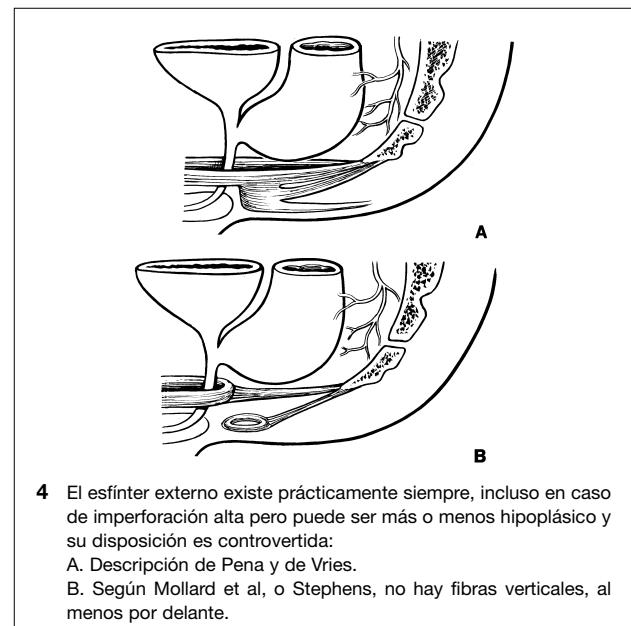
Formas bajas

Son las disgenesias puramente anales. La anatomía de la malformación es muy variable y se puede distinguir:

- El ano perineal anterior que se encuentra en los dos sexos y el ano vulvar de la mujer: son unos anos normales pero en situación anómala por falta de desarrollo del periné (fig. 1G; 2J, K).
- La persistencia de la membrana anal, que puede ser completa o incompleta, con un orificio que da salida a las heces, es extremadamente rara (fig. 1H, 2E).
- El ano cubierto completo: el ano está en situación normal pero está cerrado por la fusión de repliegues anales



3 Disposición del esfínter interno en caso de imperforación anorrectal alta en un cerdo recién nacido hembra (A y B) y en el macho (C). Según Lambrecht y Lierse [1]. Estos ejemplos muestran que el esfínter interno existe probablemente incluso en el caso de imperforación alta pero que ciertamente es muy difícil de preservar y de usar, teniendo en cuenta su pequeño diámetro y su situación alrededor de la fistula.



4 El esfínter externo existe prácticamente siempre, incluso en caso de imperforación alta pero puede ser más o menos hipoplásico y su disposición es controvertida:
A. Descripción de Pena y de Vries.
B. Según Mollard et al., o Stephens, no hay fibras verticales, al menos por delante.

(fig. 1I, 2M). A veces existe una pequeña fistula *in situ* pero excéntrica (ano cubierto estenosado, estenosis anal).

— El ano cubierto incompleto con fistula anocutánea (fig. 1J, 2N) o anovestibular es el tipo más frecuente de las imperforaciones anorrectales (Browne [1] - Stephens [40]). El recto es normal, igual que el canal anal hasta el nivel de las valvas y la linea pectínea. Por debajo, se reduce a un trayecto fistuloso revestido de un epitelio escamoso que va a abrirse por delante sobre el rafe perineal, a una distancia variable, a menudo detrás del escroto en el niño, en el vestíbulo en la niña.

Estas anomalías bajas tienen en común:

- Un músculo elevador normal (salvo agenesia sacra).
- Un esfínter interno variable pero probablemente subnormal o normal.
- Un esfínter externo cuya anatomía es imprecisa. En conjunto se admite que su porción profunda es normal, que rodea la porción baja del canal anal y está en contigüidad

con la cincha puborrectal, mientras que su porción superficial está reducida a algunas fibras longitudinales que forman una U abierta por delante. De todas maneras el aparato esfinteriano está suficientemente desarrollado como para asegurar una continencia normal (bajo reserva de una técnica quirúrgica correcta)

Formas raras

Esta descripción de las anomalías anorrectales queda incompleta y podría ser mucho más detallada incluyendo formas raras de las que el lector podrá encontrar la descripción en el libro de Stephens [40] (surco o fistula perineal, fistulas dobles...)

Malformaciones asociadas

Son frecuentes (50-60 % de los casos según Kieswetter [15]) y a menudo graves, sobre todo en caso de imperforación alta. De 1969 a 1982 hemos observado 70 lesiones altas, 27 pacientes murieron antes o justo después de la colostomía a causa de malformaciones asociadas. Es necesario mencionar especialmente, además de la prematuridad, muy frecuente:

- Las cardiopatías (7 % según Kieswetter [15]).
- Las anomalías gastrointestinales, sobre todo las atresias esofágicas (10 %), pero también otras atresias, las malrotaciones, las hernias diafragmáticas. En contraste, la asociación de una aganglionosis de Hirschsprung parece excepcional.
- Las malformaciones urinarias son a la vez muy frecuentes, sobre todo en caso de lesiones rectales (30 % globalmente, de 50 a 90 % en caso de lesión alta según Carcassonne [5]), y a menudo graves (18 % son incompatibles con la vida [46]). Son también muy variadas. Citemos en particular la agenesia renal, los megalouréteres, los reflujos. Las lesiones vesicales son raras y la extrofia cloacal no entra en el cuadro de imperforaciones. Por el contrario, las anomalías uretrales son frecuentes (una fistula rectourinaria existe en el 70 % de las imperforaciones altas del varón)
- Finalmente, las malformaciones vertebrales son también muy frecuentes (53 % en caso de imperforación alta, 19 % en caso de forma baja [26]). Se puede tratar de hemivértebras, de fusión, de anomalías del número o de disposiciones complejas. Es necesario sobre todo insistir sobre las anomalías del sacro más o menos extensas, implicando la ausencia de las ramas nerviosas correspondientes, con parálisis del músculo elevador y de la vejiga urinaria. Sobre 246 imperforaciones altas, Stephens [40] ha constatado 51 anomalías sacras de las que 12 están afectadas con una vejiga neurógena. En principio, la agenesia total, rarísima, la agenesia subtotal, la hemiagenesia, de las vértebras S2 o S3 provocan una parálisis del elevador y de la vejiga, al contrario de la ausencia de S4 o de S5. De hecho, no es más que un esquema: incluso una agenesia subtotal puede dejar intacta la inervación de la vejiga y del elevador. Es pues esencial buscar sistemáticamente los signos clínicos, radiológicos y urodinámicos de la vejiga neurógena. Carson [6] aconseja recurrir a la práctica de una mielografía para detectar una médula adherida, una estrechez del canal raquídeo, un meningocele anterior.

Diagnóstico

No se trata tan sólo de afirmar la existencia de la lesión anorrectal sino también de precisar exactamente su tipo antes de cualquier intervención, ya que la elección de la técnica y la vía de abordaje depende ante todo del tipo y asiento de la lesión.

Primera posibilidad: ano normal

El ano tiene un aspecto normal pero existe un cuadro de oclusión intestinal baja con meteorismo abdominal importante. Es una regla intangible el verificar la permeabilidad del ano con una sonda. Se podrá así afirmar la existencia de

una imperforación membranosa (a veces visible cuando, delgada y azulada, abomba bajo los efectos de la presión abdominal), o de una atresia rectal que se puede objetivar por una radiografía con contraste.

Segunda posibilidad: ano anormal

El ano está ausente o anormal por su aspecto o por su situación: los problemas diagnósticos difieren según el sexo.

En el niño, tres posibilidades

— *Hay meconio que emerge por el periné* por un orificio a menudo muy pequeño, se trata de una lesión infraelevatoriana, del tipo de ano ectópico anterior donde el diagnóstico es evidente, o de un ano cubierto incompleto con fistula anocutánea. El único problema es que si la fistula es a veces manifiesta, marcada por un trayecto dilatado, filiforme y azulado, a veces es minúscula y es necesario examinar cuidadosamente el periné con lupa, desde el asiento del ano hasta el pene, en busca de un agujero, con trazas de meconio en excremento de mosca. El cateterismo de la fistula y su impregnación radiológica son prácticamente inútiles.

— *Hay meconio en las orinas*: la meconuria permite afirmar la existencia de una fistula rectovesical o rectouretral. Se trata entonces de una lesión alta o intermedia. Ninguna investigación más es necesaria antes de la colostomía.

— *No hay ni meconuria, ni meconio en el periné*. A veces la fistula está obstruida casualmente por un resto meconial. Se puede exteriorizar el meconio y confirmar la fistula masajeando la uretra o pasando una sonda en la vejiga urinaria. Si la ausencia de exteriorización de meconio se confirma, se está en presencia de una anomalía no comunicante de tipo variable: la agenesia anorrectal que es una lesión alta, la agenesia anal pura, forma intermedia, y el ano cubierto completo, como lesión baja.

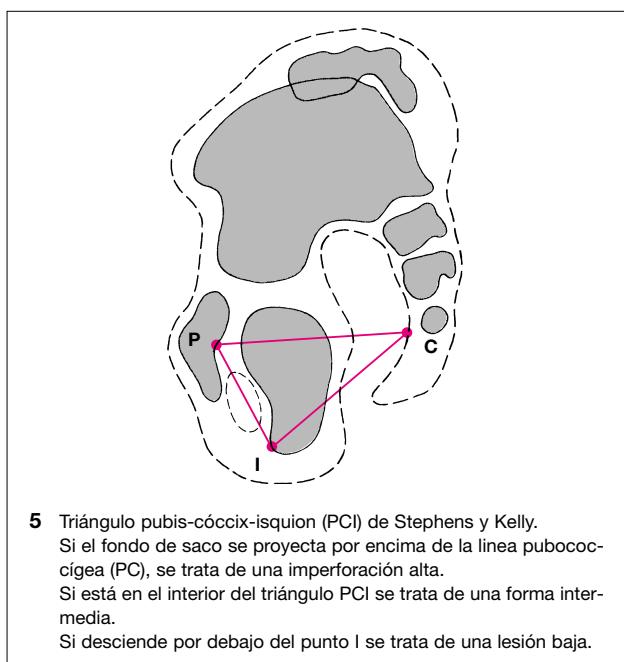
Para el tratamiento es esencial identificar exactamente la lesión.

— El aspecto del periné: una zona pigmentada, una fosita, un rafe normal o un rafe hipertrófico no tienen una significación precisa.

— La exploración radiológica es absolutamente esencial. Stephens [40] y posteriormente Kelly [14] han intentado definir la posición del fondo de saco con relación a los huesos de la pelvis y a las inserciones del elevador. Así, definieron la línea pubococcígea que pasa a nivel del *veru montanum* o del orificio externo del cuello uterino, justo por encima del elevador, y el punto I, el punto más inferior del isquion: El músculo elevador se proyecta en este triángulo pubis-coccix-isquion (PCI) (fig. 5) y cuando el fondo de saco intestinal, sobre una radiografía de perfil con la cabeza hacia abajo (invertografía de Stephens [40]), se proyecta por encima de la línea pubococcígea, se trata de una lesión rectal alta (fig. 6). Si se proyecta en el triángulo PCI, es de situación intermedia. Si se proyecta por debajo del punto I, se trata de una lesión baja. Este examen es muy preciso pero necesita una excelente técnica radiológica. El niño debe ser colocado cabeza abajo tres minutos antes del examen para que los gases dibujen bien el fondo de saco donde la imagen debe ser redondeada y lisa. Es necesario colocar una sonda en la vejiga para señalizar la uretra. El cliché debe estar perfectamente centrado, superponiendo exactamente los dos isquiones. Es necesario señalar las piezas sacras y finalmente repetir el examen si hay sospecha de una falsa imagen debida a la contracción del músculo elevador.

— La ecografía permite medir la distancia que separa el fondo de saco del periné. Tiene la ventaja de la simplicidad pero en realidad, según nuestra experiencia, no es fiable.

— La punción transcutánea con posible opacificación del fondo de saco puede ser útil pero, en nuestra opinión, le falta precisión salvo si el fondo de saco es muy bajo, muy cercano a la piel.



— La TC, si se dispone fácilmente de ella, puede al contrario [13] dibujar las relaciones exactas del fondo de saco intestinal, del elevador, del esfínter externo y de los huesos pélvicos.

— La cistografía miccional puede objetivar la fistula o al menos una angulación de la pared posterior de la uretra que es el signo indirecto.

En conclusión, y nosotros hacemos hincapié en su importancia, si una duda subsiste en la que no se pueda afirmar que se trate de una forma baja (caso del ano cubierto completo), es necesario rechazar toda exploración quirúrgica del perineo y manejarlo como si se tratara de una forma alta (colostomía).

En la niña

El estudio del perineo es todavía más preciso que en el niño.

— *Las anomalías no comunicantes*, sin salida de meconio por el perineo son muy raras. El diagnóstico entre agenesia rec-

tal, agenesia anal y ano cubierto completo se hace exactamente igual que en el niño.

— Si hay emisión de meconio es suficiente, como señala Stephens [40], de enumerar los orificios.

— Orificio único en la vulva dando salida a la orina y al meconio: afirma la existencia de una agenesia anorrectal de tipo cloaca.

— Dos orificios en la vulva, uno uretral, el otro vaginal (y no vestibular), dando salida a meconio: se trata de una anomalía alta, o intermedia de tipo fistula rectovaginal.

— Al fin, si hay tres orificios, uno uretral, otro vestibular y un tercero que da salida a meconio, se podrá reconocer fácilmente el ano ectópico anterior perineal o vulvar, normal independientemente de su situación ectópica. Si el orificio meconial no tiene aspecto de ano pero si de fistula, el problema es diferenciar las fistulas anovulvares o anovestibulares, que son lesiones bajas, de la fistula rectovestibular que es una anormalidad de tipo intermedio. En caso de fistula rectovestibular, la sonda introducida en el trayecto fistuloso sube verticalmente, paralelo a la vagina y no puede ser movilizado hacia atrás, la radiografía después de la opacificación de la fistula puede confirmar el diagnóstico gracias a la localización respecto al punto I.

Diagnóstico de las malformaciones asociadas

Es necesario pensar de entrada y buscar, aparte la prematuridad:

— las malformaciones digestivas: se debe verificar la permeabilidad del esófago por cateterización, pensar en una oclusión de intestino delgado si hay vómitos biliosos y de todas maneras hacer sistemáticamente una radiografía torácica y abdominal del bebé en posición vertical;

— las malformaciones cardíacas en ausencia de cianosis pueden ser de diagnóstico difícil. Si no hay un soplo ni modificación de la radiografía es necesario recurrir a la ecografía;

— las malformaciones urinarias serán precisadas durante el tratamiento. Sin embargo, se puede de entrada hacer una ecografía (megauréter, agenesia renal) y buscar una incontinencia con o sin globo vesical;

— igualmente, es necesario buscar cuidadosamente una anomalía del sacro donde la agenesia más o menos extensa provoca la ausencia de ramas nerviosas sacras correspondientes asociada con alto riesgo de vejiga neurógena, que debe ser detectada antes de la intervención ante el riesgo de ser imputada a ella.

Tratamiento

Deben separarse todas las diferentes formas anatómicas que hemos distinguido en función de su situación con relación al músculo elevador.

Formas bajas

Están perfectamente definidas anatómicamente y su tratamiento está bien codificado.

— *Las membranas anales con o sin orificio* deben ser abiertas por múltiples incisiones radiales más que resecadas. Las dilataciones postoperatorias prolongadas serán a menudo necesarias.

— *Los anos anteriores perineales* no deben ser objeto de ningún tratamiento inmediato, pero si un estreñimiento aparece ulteriormente, será una buena indicación de una intervención según técnica de Hendren [11] (fig. 7).

— *Los anos cubiertos incompletos con fistula anocutánea o anovestibular* pueden ser tratados muy fácilmente por un sim-

ple *cut back* que desbrida la fistula y abre el fondo de saco (fig. 8).

— Los *anos anteriores vestibulares* plantean más problemas. Clásicamente deben ser respetados y no ser objeto de una transposición hacia atrás (fig. 9) hasta mucho más tarde, ya sea por motivos psicológicos o estéticos. Sin embargo, hay que preguntarse si no está justificado transponerlos precozmente y sistemáticamente durante los primeros meses o incluso las primeras semanas de vida. El tratamiento tardío nos ha valido algunas dificultades de cicatrización, salvo si se realiza protegido por colostomía. Los resultados del tratamiento precoz nos parecen mejores y el uso de alimentación parenteral total hasta la cicatrización completa permiten evitar la colostomía.

— El *ano cubierto completo* es fácilmente tratado por anoplastia perineal (fig. 10). Sin embargo, es necesario que el diagnóstico sea previamente confirmado con exactitud

— En general, las formas bajas dan excelentes resultados con una continencia normal, bajo reserva de un diagnóstico y una técnica quirúrgica sin fallo.

Formas intermedias

En principio, deben ser tratadas como formas altas. Sin embargo, veremos en el transcurso de la exposición una serie de técnicas usadas para éstas últimas, que pueden a menudo evitar un abordaje abdominal.

Formas altas

Del estudio anatómico resultan varias necesidades.

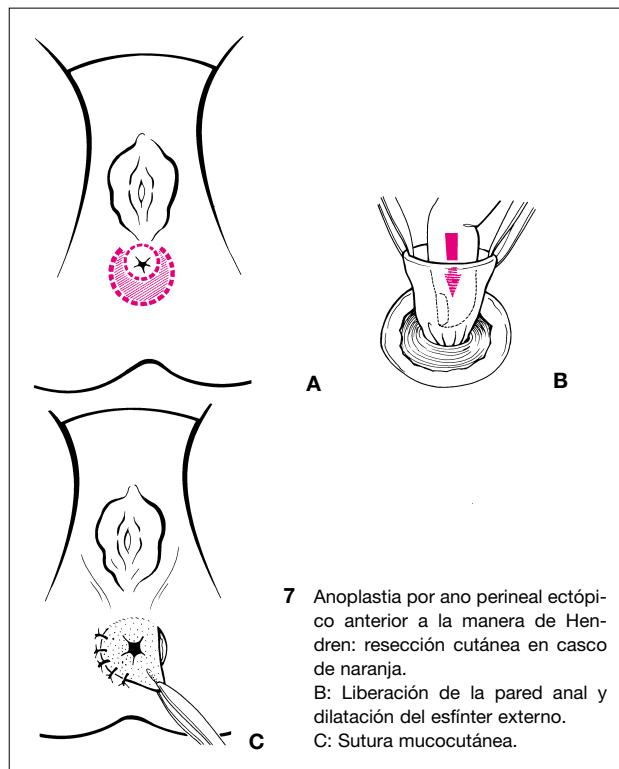
Principios

Es indispensable, como ha mostrado Stephens [40], bajar el intestino a través de la cincha puborrectal cuidadosamente señalizada y preservada, así como su inervación. La señalización de la cincha está condicionada por su disposición anatómica. Envuelve las paredes laterales y posteriores de la uretra o de la vagina y es demasiado anterior y demasiado profunda para ser accesible por vía abdominal. Las intervenciones de Rhoads, Santulli, Rehbein [33, 34, 37] han sido abandonadas, igual que las de Swenson [41] en favor de técnicas que comportan un tiempo especial de señalización de la cincha por vía perineal anterior o por vía posterior.

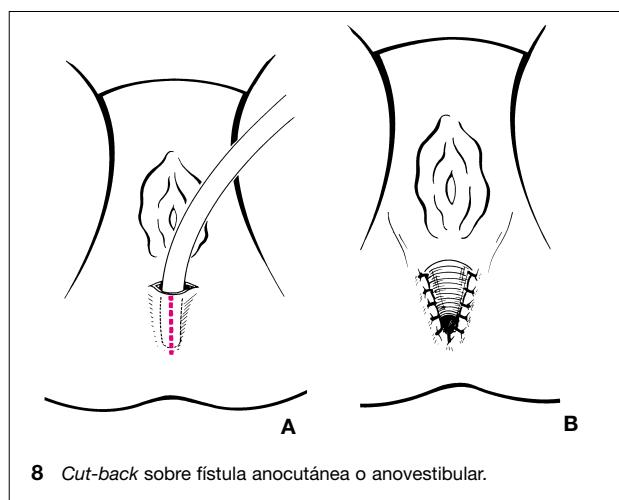
Es preciso disecar el fondo de saco intestinal y cerrar la comunicación rectourinaria o rectovaginal para descender el intestino. Esto no puede ser realizado por vía perineal a través de la cincha del elevador y es necesario recurrir, sea a un abordaje posterior sacrococcígeo, sea a un abordaje abdominal. La técnica de Romualdi, Rehbein [33, 35] ha sido muy usada. Consiste en dejar en su lugar el fondo de saco y denudarlo de su mucosa y descender el colon suprayacente a través de este estuche muscular. Esta técnica tiene tres ventajas incontestables. Por una parte, suprimiendo la disección del fondo de saco, permite conservar mejor todas las estructuras vecinas, los nervios pélvicos principalmente y, por otro lado, facilita considerablemente el tratamiento de la fistula. Finalmente ello permite descender el colon no dilatado. Sin embargo, desde los trabajos de Templeton [42] parece preferible conservar la totalidad del fondo de saco rectal porque la continencia postoperatoria es mejor.

Es necesario entonces liberar el intestino permaneciendo estrictamente en contacto con él y no dudar en modelar su extremo para reducir su calibre si es muy voluminoso [28]. Al contrario, la conservación del esfínter interno, si existe, no es realizable actualmente, teniendo en cuenta su localización y su desarrollo insuficiente.

La confección de un neoano tiene aún muchos problemas. Su lugar es elegido fácilmente fijándose en el periné (folla-abombamiento cutáneo), en los isquiones, según los resultados de la estimulación. La preservación del esfínter



7 Anoplastia por ano perineal ectópico anterior a la manera de Hendren: resección cutánea en casco de naranja.
B: Liberación de la pared anal y dilatación del esfínter externo.
C: Sutura mucocutánea.



8 Cut-back sobre fistula anocutánea o anovestibular.

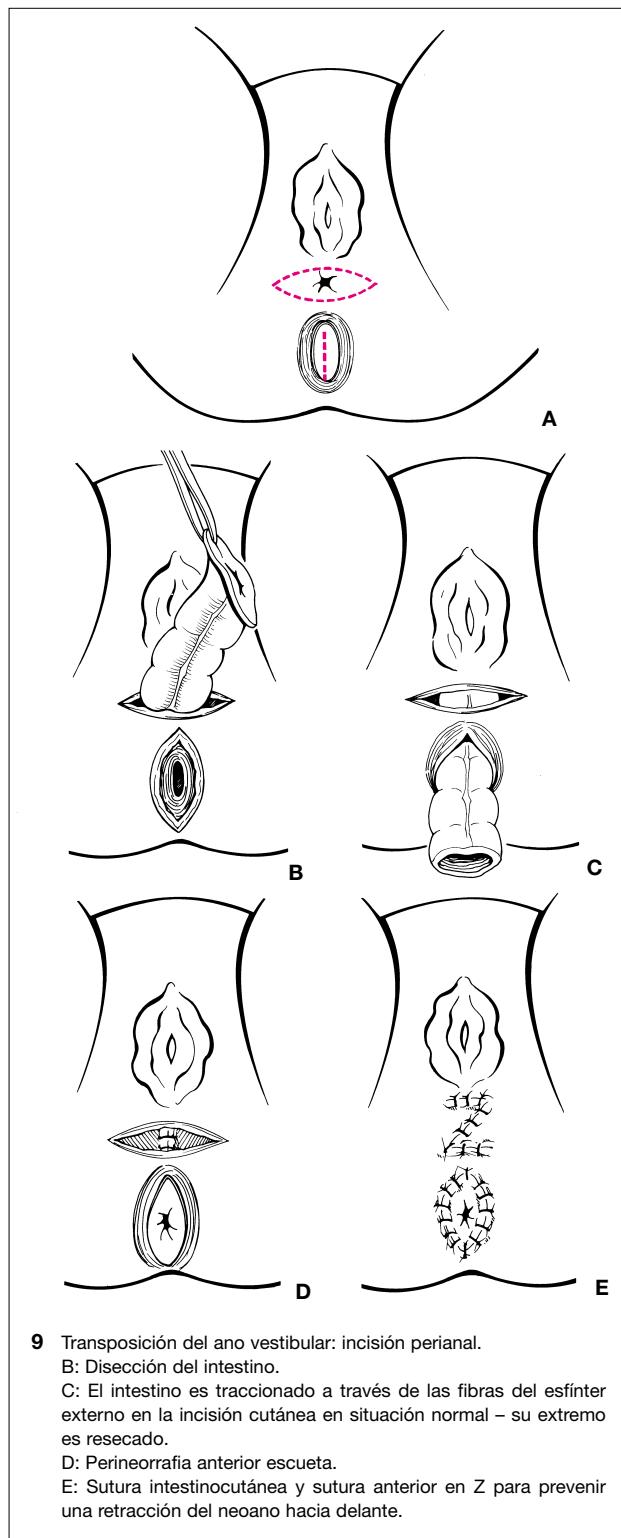
externo, incluso residual, es indispensable, al igual que la prevención de los ectropiones y de los prolapsos mucosos. Estos problemas han sido resueltos de forma variable por las técnicas modernas.

Técnicas

Actualmente solo existen tres técnicas.

Técnica de Stephens [40]: rectoplastia sacroperineal o rectoplastia sacroabdominoperineal

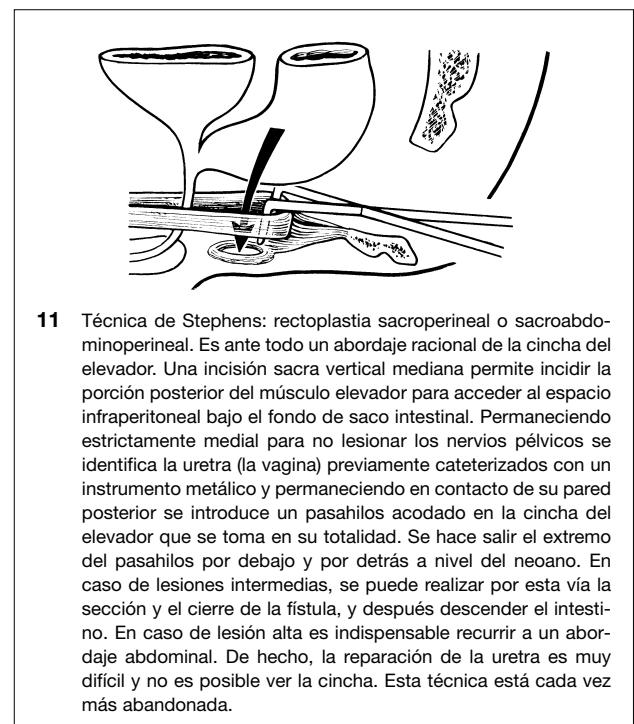
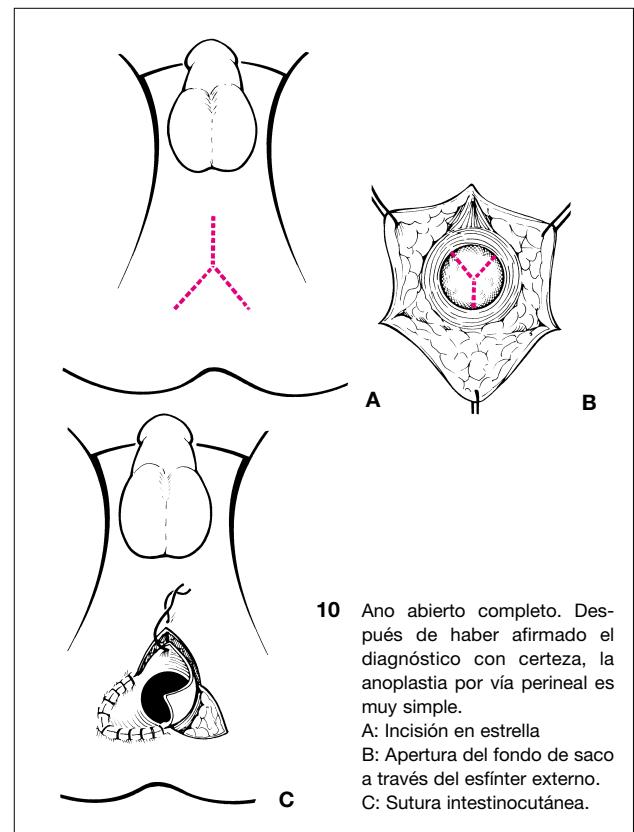
Stephens [40] tiene el mérito haber descrito por primera vez el abordaje racional de la cincha del elevador (fig. 11). Una incisión media centrada sobre la unión sacrococcígea y distinta de la del neoano permite resecar el cóccix y después hacer una incisión en la porción posterior del elevador para acceder al espacio infraperitoneal bajo el fondo de saco intestinal y por encima del músculo elevador del ano. Permaneciendo estrictamente medialmente, para no lesionar los nervios pélvicos, se identifican la uretra o la vagina previamente cateterizados con un instrumento metálico y estando en contacto con su pared posterior, se introduce un pasahilos acodado en la cincha, cargando la totalidad de su



espesor y haciendo salir el extremo del pasahilos hacia abajo y por detrás a nivel del neoano.

A continuación, si el fondo de saco intestinal es bastante bajo (bajo la línea pubococcígea, forma intermedia), se puede abrir, suprimir la fistula y generalmente bajar el intestino por esta única vía de abordaje.

Si al contrario, el fondo de saco es más alto (por encima de la línea pubococcígea [PC], forma alta verdadera), un tiempo abdominal es indispensable. El abordaje sacrococcígeo no sirve más que para definir el trayecto de descenso en la cincha puborrectal.



En realidad, esta técnica parece cada vez más abandonada: la identificación de la uretra es muy difícil y no es posible ver la cincha.

Técnica de Pena y de Vries [27]: *anorrectoplastia sagital posterior*

Es también una vía posterior media. El paciente es situado en posición de decúbito ventral. Se practica una incisión en el plano muscular, verticalmente en la línea mediana. Se locali-

za entonces el fondo de saco intestinal, después se incide su extremo para ver la fistula urinaria o genital que es disecada muy cuidadosamente (fig. 12A). Es difícil la disección por encima de la fistula, necesaria para poder descender el intestino, ya que el recto y la uretra (vagina) tienen una verdadera pared común hasta el borde superior de la próstata (vagina). Pena [28] aconseja igualmente quedarse en la pared del recto, bajo la mucosa hasta este nivel. A continuación es a menudo fácil liberar el recto y descenderlo (fig. 12B). Pero el fondo de saco es en general demasiado voluminoso para ser colocado en la vaina muscular que será suturada por detrás de él (fig. 12B), y los autores aconsejan modelarlo para reducir el calibre (fig. 12C). Al final, se desciende el intestino modelado. El extremo del intestino es envuelto en las fibras del complejo muscular estriado que se sutura en la linea media, cargando la pared intestinal con el fin de prevenir los prolapsos (fig. 12D). Después se sutura el intestino a la piel del neoano mediante puntos separados.

Si la disección del fondo de saco rectal es difícil, después del cierre de la fistula rectourinaria o genital, no se debe dudar en recurrir a un abordaje abdominal. Antes, un gran dren, aproximadamente del calibre que tendrá el intestino después de moldearlo, es colocado contra la uretra (vagina). Su extremo superior es introducido en la cavidad peritoneal y su extremo inferior sobrepasa por debajo la zona del neoano. La musculatura estriada es reconstruida por una sutura por detrás de este dren, la pared y el tejido celular subcutáneo son suturados hasta el nivel del neoano. El paciente es colocado en decúbito supino. Después de la laparotomía se libera el fondo de saco intestinal, se modela si es necesario y se sutura al dren dejado en la plastia muscular. Por tracción sobre el drenaje se atrae el intestino en la cincha del elevador y el complejo muscular estriado hasta el periné. Después del cierre de la cavidad abdominal, se sutura la piel a la pared intestinal a nivel del neoano.

Se empieza a dilatar el neoano con unas bujías de Hegar al final del primer mes postoperatorio. Las dilataciones cotidianas serán realizadas durante varios meses, la colostomía será cerrada al tercer mes.

Esta técnica está muy de moda y tiene incontestablemente numerosas ventajas.

— La liberación del fondo de saco rectal y la supresión de la fistula rectourinaria o genital se efectúan bajo control visual directo.

— El descenso del recto después de la separación de la pared común que lo une a la celda común genitourinaria está facilitado, cosa que hace poco frecuente el recurso de un abordaje abdominal.

— En caso de cloaca (fig. 13), la reconstrucción de la uretra y luego el descenso de la vagina y del recto es ciertamente menos difícil por este abordaje que por cualquier otro. En efecto, después de la incisión del fondo de saco rectal y del canal cloacal se puede individualizar el recto, después la vagina y tras la reconstrucción de la uretra, descender la vagina y luego el recto. Toda la intervención de realiza bajo control visual con mucha precisión.

Por el contrario, se puede dudar ante la sección de fibras musculares del elevador y del esfínter externo y plantearse el problema del futuro de estos músculos tras la sutura. Además, este abordaje no puede realizarse sin riesgo para los nervios pélvicos (Pena constató vejigas neurógenas postoperatorias). No hay tentativa de construcción de un canal cutáneo.

Vía perineoabdominalperineal de Mollard (fig. 14)

El paciente es instalado en decúbito supino con las piernas suspendidas. El periné y el abdomen son preparados en un sólo campo operatorio. No habrá cambio de posición del paciente. Bajando la pierna izquierda (bajo campos) se pasará fácilmente del periné al abdomen. Después de haber ele-

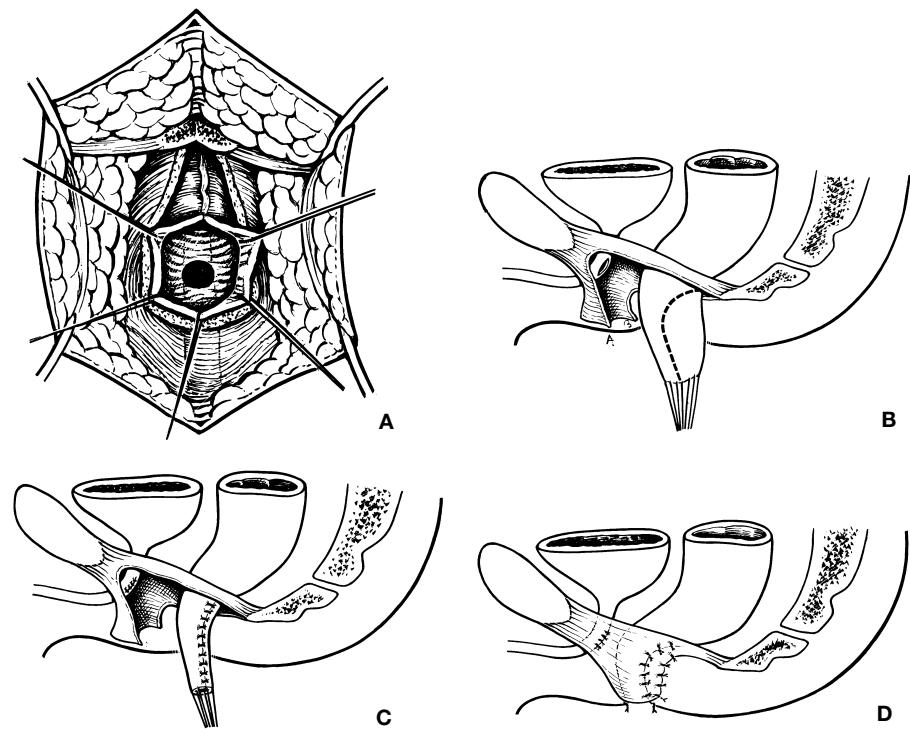
gido la situación del neoano, se traza una incisión creando un colgajo que servirá para construir el canal anal (fig. 14A). El colgajo cuya base formará el reborde posterior del neoano es disecado respetando el tejido celular subcutáneo que contiene vasos (fig. 14B). Se puede entonces apreciar, delante del bulbo de la uretra y más atrás, fibras musculares circulares más o menos desarrolladas, a veces abiertas en U con concavidad anterior, que representan en nuestra opinión el esfínter externo. A diferencia de Pena y de Vries [27], hemos constatado que las fibras del esfínter externo y de la cincha puborrectal no están en continuidad, y no hemos encontrado las fibras musculares estriadas verticales. Esta diferencia podría explicarse admitiendo que estas fibras no existen más que por detrás y lateralmente.

Después de haber cateterizado la uretra se identifica la cincha puborrectal. Por detrás de la uretra bulbar se identifica la uretra membranosa y permaneciendo en contacto de su pared, la disección es dirigida hacia arriba y por delante (fig. 14C). Se llega así de una forma natural al lecho formado por las fibras de la cincha puborrectal que se rechaza ligeramente hacia atrás y lateralmente. Se ve muy bien el borde anterior de la cincha y se percibe fácilmente su borde superior. Se accede así al espacio infraperitoneal.

En caso de lesión de tipo intermedio, el fondo de saco intestinal puede ser disecado exclusivamente por esta vía perineal anterior suprimiendo, si es necesario, una fistula rectobulbar o rectovaginal. Esto permite minimizar la disección. Sin embargo, si la menor dificultad aparece en la liberación del fondo de saco, no debe dudarse en recurrir a un abordaje abdominal absolutamente necesario en caso de imperforación alta (fig. 14D).

La liberación del intestino por vía abdominal es delicada. Después de la incisión mediana o lateral izquierda, se incide el peritoneo del fondo de saco de Douglas, luego los fondos de saco laterales y prevesical y se diseca el intestino permaneciendo en contacto con su pared. Se desciende así progresivamente hasta el extremo del fondo de saco para ligar la fistula rectouretral a ras de la uretra (vaginal a ras de la vagina). Se podrá entonces bajar el intestino después de haber ligado una o dos arterias sigmoideas o la arteria mesentérica inferior. La pared rectal queda muy bien vascularizada y es, en general, fácil encontrar algunos centímetros necesarios para el descenso. Permaneciendo en contacto con la pared intestinal no hay riesgo de lesionar los nervios pélvicos. Sin embargo, este tiempo operatorio es difícil. Principalmente la ligadura de la fistula rectouretral. Es necesario ligar la fistula a ras de la uretra sin lesionarla ni dejar el fondo de saco, que llegaría a ser un seudodivertículo. Por lo tanto, cuando la pared rectal se adhiere a la celda urogenital, la fistula es siempre profunda, difícil de alcanzar bajo la pared posterior del cuello y de la uretra.

Por otra parte, el fondo de saco rectal está a menudo dilatado, voluminoso, y puede ser imposible descenderlo a través de la cincha puborrectal sin que se comprima o dilate la cincha de forma excesiva. Es por ello que, como ha señalado Pena [28], no debe dudarse en modelar el intestino para reducir su calibre. El modelaje se realiza sobre un tubo grueso de caucho (alrededor de 30 ch) debe, según nuestra opinión, estar limitado en altura y sólo interesar la porción descendida a través y por debajo de la cincha puborrectal para dejar un reservorio rectal elástico. Por otro lado, como hemos ya insistido, el problema del esfínter interno queda por el momento insoluble si es hipoplásico. Sólo puede ser preservado si está suficientemente desarrollado alrededor del extremo del fondo de saco para permitir abrir el extremo de éste sin cortar totalmente el esfínter (fig. 14D). Recientemente hemos constatado la presencia de un reflejo rectoanal inhibidor en 6 pacientes de 13 en un estudio manométrico postoperatorio.



12 Técnica de Pena y Vries: anorrectoplastia sagital posterior [2].

A: La piel y los planos musculares son incididos verticalmente sobre la linea mediana, el fondo de saco intestinal es localizado y después incido en su extremo para ver el orificio de la fistula urinaria o genital, el cual es disecado muy cuidadosamente justo por encima de la fistula, en un trayecto de 10 a 15 mm. La separación de la pared rectal y la pared uretral (vaginal) es difícil. Hay una verdadera fusión de dos estructuras hasta el borde superior de la próstata. Pena aconseja igualmente quedarse en la pared rectal bajo la mucosa hasta este nivel. A continuación, es a menudo fácil liberar el recto sobre algunos centímetros necesarios para descenderlo a la piel, tras haber suturado la fistula.

B: El fondo de saco es a menudo muy voluminoso para ser colocado en la vaina muscular, que será suturada por detrás de él.

C: De aquí el interrés por el modelaje (sobre un gran dren 30 ch).

D: Los márgenes A y B del plano muscular son cuidadosamente suturados por detrás del intestino modelado. El intestino es suturado a la piel.

Si la disección intestinal es difícil se debe recurrir a un abordaje abdominal. El elevador se sutura sobre un gran dren que se deja in situ. La incisión sacra se vuelve a cerrar. Un tiempo abdominal permite liberar el fondo de saco y después del modelaje es descendido en el trayecto muscular en reemplazo del dren.

Los bordes del colgajo cutáneo son suturados para formar un tubo (fig. 14E) que se invagina a través de las fibras del esfínter externo (fig. 14F) para luego suturarlo al extremo del fondo de saco intestinal descendido (fig. 14G). Después de haber acabado la anastomosis (puntos sueltos de monofilamento reabsorbible 6/0), si el abdomen ha sido abierto, el intestino es retraído hacia arriba. A continuación, se pasan algunos puntos de sutura lateralmente y por detrás para conseguir fijar la cincha puborrectal, el recto, el esfínter externo y el tejido celular subcutáneo. Es una manera de reconstituir la continuidad de las fibras musculares estriadas y su inserción en la pared rectal (fig. 14G).

La herida perineal generalmente se drena por un haz de crin de nylon. La sutura de la piel del perineo es fácil pero necesita a veces unos colgajos de rotación.

Dejamos en contacto del intestino descendido un dren de redón que está exteriorizado por la pared abdominal bajo el peritoneo. En caso de fistula rectouretral, nos parece indispensable la práctica de una cistostomía para proteger el cierre de la uretra.

El tubo cutáneo que constituye el canal anal es de 15 a 18 mm de longitud. Admite fácilmente una bujía de Hegar Nº 11 al final de la intervención. Las dilataciones cotidianas del canal anal y de la sutura anocutánea son indispensables. Deberán ser iniciadas en el decimoquinto día y seguidas durante un año aumentando el diámetro de la bujía de Hegar de un número por mes hasta alcanzar el Nº 16-18.

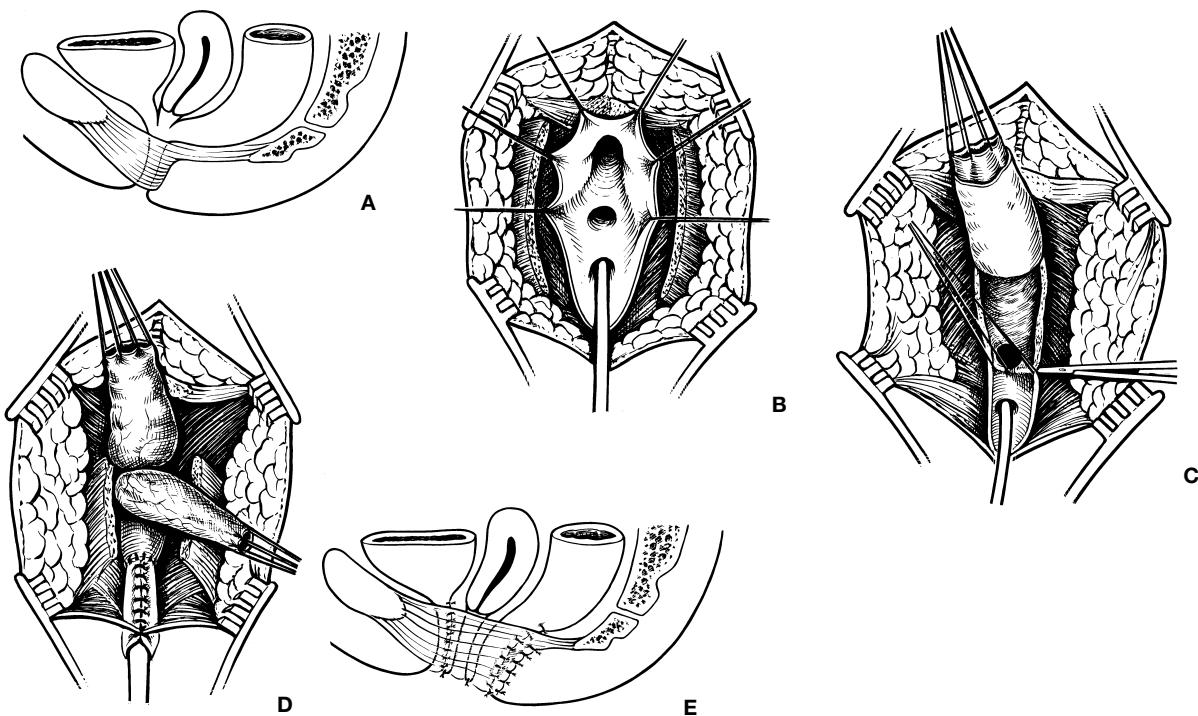
Se puede reprochar a esta técnica su complejidad relativa y sobre todo, en caso de lesión alta, las dificultades de cierre de la fistula rectourinaria que es preciso disecar y ligar a ras de la uretra, en el fondo pélvico, bajo un fondo de saco intestinal voluminoso y engoroso. Además, estudiamos actualmente la posibilidad de tratar la fistula rectouretral por vía transvesical, transtrigonal. Las dificultades son menores en caso de fistula rectovaginal pero más acrecentadas en caso de cloaca (hasta el punto de que este tipo de lesión nos parece merecer, en todos los casos, la técnica de Pena [28]).

Por el contrario, gracias a nuestra técnica se puede notar el respeto de las formaciones musculares y de sus inervaciones (no deploramos más que una vejiga neurológica postoperatoria, de 43 casos de una primera serie y ninguna en las series más recientes de 21 casos). Por otro lado, la creación de un canal anal cutáneo suprime prácticamente todo riesgo de prolapso o de ectropión.

Finalmente los resultados que hemos obtenido en lo que concierne la continencia parecen alentadores (véase más abajo).

Indicaciones terapéuticas

Excluidas algunas fistulas rectovaginales amplias, existe casi siempre un estado de oclusión necesitando una intervención en las primeras horas de vida para restablecer el tránsito.



13 Técnica de Pena en caso de cloaca (A) (imitado de Pena y de Vries [27]).

B: Incisión de la pared posterior de la cloaca para localizar los orificios urinarios, genital e intestinal.

C, D: Dissección del intestino, de la vagina y de la uretra. Éste es cuidadosamente reconstituido.

E: La cincha y el complejo muscular son cuidadosamente suturados por detrás de los tres conductos.

El acuerdo es prácticamente unánime en hacer una colostomía transversa derecha en asa o con sección del intestino. Cierto es que la colostomía tiene una morbilidad propia e implica dos intervenciones suplementarias pero tiene sobre todo unas ventajas inmensas:

- Permite determinar exactamente la situación anatómica gracias a la cistogramia descendente.
- Permite buscar las malformaciones asociadas.
- Permite preparar el intestino desfuncionalizado y después de la intervención protege la sutura colocoloanal y facilita las dilataciones progresivas.
- Finalmente, la intervención de descenso es ciertamente una de las más delicadas que hay. Protegido por la derivación, podrá ser realizada en las mejores condiciones técnicas por un equipo experimentado. La edad de elección tiende actualmente a bajar entre 1 y 3 meses.

La elección de la técnica sigue siendo controvertida. Las malformaciones de tipo cloaca deben probablemente ser tratadas según la técnica de Pena [28]. La atresia rectal verdadera no impone de forma absoluta una señalización estricta de la cincha puborrectal y puede sin duda ser tratada por un simple descenso abdominotransanal según la técnica de Nixon [24], actitud discutida por Louw [17] y por Pena [28].

En todos los demás casos, el cirujano elegirá en función de sus preferencias y de sus convicciones, sea la técnica de Pena [28], actualmente muy de moda por su carácter lógico y su simplicidad aparente, sea la técnica de Mollard [23]. Teóricamente, esta elección debería estar fundamentada en el análisis de los resultados especialmente en cuanto a la continencia. En realidad, es todavía demasiado pronto.

Finalmente, ciertas malformaciones asociadas pueden modificar las indicaciones terapéuticas.

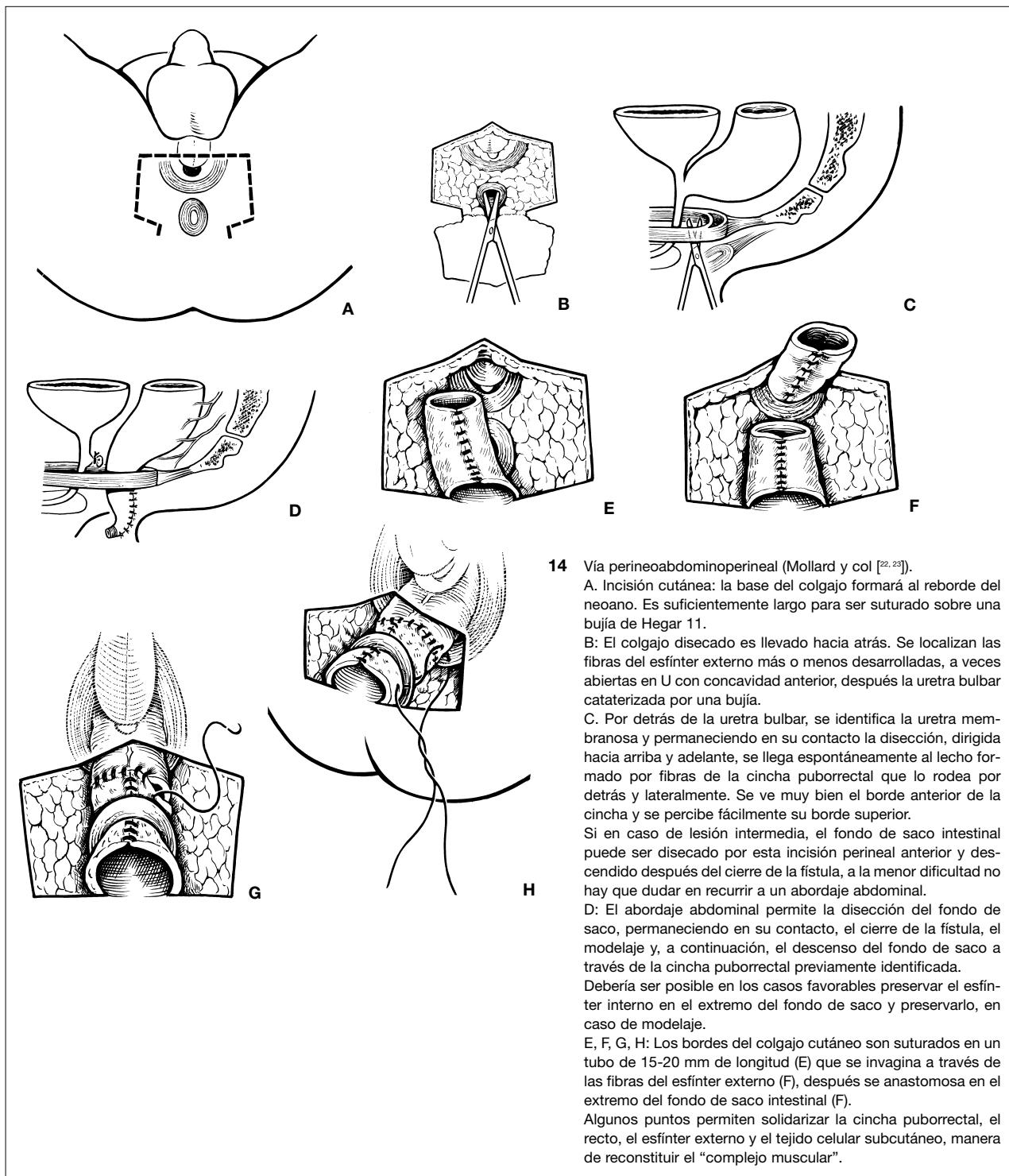
- En caso de mielomeningocele o, lo que es mucho más frecuente, de agenesia sacra extensa, hay un riesgo mayor de parálisis de la cincha de los elevadores y de vejiga neurógena.

Es necesario precisar la extensión de la agenesia sacra, buscar una anestesia en silla, una vejiga normalmente contráctil, y sobre todo hacer una exploración urodinámica. Sin embargo, aunque existe una vejiga neurógena y una parálisis del piso pélvico, no hay que recurrir a una colostomía definitiva de entrada, rechazando un descenso del fondo de saco al perineo. En efecto, como en el caso de la espina bifida o de agenesia sacra, sin imperforación anorrectal, un estado de equilibrio entre la parálisis esfinteriana y el estreñimiento puede llegar a ser una situación tolerable.

— Las malformaciones urinarias pueden justificar unas indicaciones terapéuticas específicas. Una fistula rectovesical puede provocar un síndrome de acidosis hiperclorémica por reabsorción y justificar un cierre precoz de la fistula. En caso de reflujo vesicorrenal simple o de megaureter sin reflujo, la comunicación rectourinaria puede facilitar la aparición de una infección urinaria grave. Sin embargo, el tratamiento desinfectante es suficiente para esterilizar la orina y permite diferir una posible intervención de reimplantación hasta el momento elegido para el descenso.

Es preciso ser mucho más reservado en caso de megaureter con reflujo masivo o de un síndrome de megavejiga megaureter. La infección urinaria puede amenazar gravemente los riñones. Una reimplantación ureteral nos parece contraindicada en tanto que existe una fistula rectouretral. Es necesario saber recurrir eventualmente a una cistostomía tubeless hasta el momento del descenso.

— Entre las anomalías genitales, sólo la cloaca supone problemas complejos. Aunque Raffensberger [32] haya preconizado una reconstrucción en periodo neonatal, parece prudente derivar el intestino, evacuar la vagina si está en retención, drenar eventualmente la orina para realizar secundariamente una intervención de reconstrucción según los principios expuestos por Hendren y por Pena [11, 28].



14 Vía perineoabdominoperineal (Mollard y col [22,23]).

A: Incisión cutánea: la base del colgajo formará al reborde del neoano. Es suficientemente largo para ser suturado sobre una bujía de Hegar 11.

B: El colgajo disecado es llevado hacia atrás. Se localizan las fibras del esfínter externo más o menos desarrolladas, a veces abiertas en U con concavidad anterior, después la uretra bulbar cateterizada por una bujía.

C. Por detrás de la uretra bulbar, se identifica la uretra membranosa y permaneciendo en su contacto la disección, dirigida hacia arriba y adelante, se llega espontáneamente al lecho formado por fibras de la cincha puborrectal que lo rodea por detrás y lateralmente. Se ve muy bien el borde anterior de la cincha y se percibe fácilmente su borde superior.

Si en caso de lesión intermedia, el fondo de saco intestinal puede ser disecado por esta incisión perineal anterior y descendido después del cierre de la fistula, a la menor dificultad no hay que dudar en recurrir a un abordaje abdominal.

D: El abordaje abdominal permite la disección del fondo de saco, permaneciendo en su contacto, el cierre de la fistula, el modelaje y, a continuación, el descenso del fondo de saco a través de la cincha puborrectal previamente identificada.

Debería ser posible en los casos favorables preservar el esfínter interno en el extremo del fondo de saco y preservarlo, en caso de modelaje.

E, F, G, H: Los bordes del colgajo cutáneo son suturados en un tubo de 15-20 mm de longitud (E) que se invagina a través de las fibras del esfínter externo (F), después se anastomosa en el extremo del fondo de saco intestinal (F).

Algunos puntos permiten solidarizar la cincha puborrectal, el recto, el esfínter externo y el tejido celular subcutáneo, manera de reconstituir el "complejo muscular".

Resultados

Se caracterizan por la desaparición casi total de complicaciones postoperatorias pero también por la incertidumbre que concierne la continencia anal.

- La mortalidad no depende más que de las malformaciones graves asociadas (cardiopatía, prematuridad).
- No se ha vuelto a ver una necrosis del intestino bajo.
- Las complicaciones urinarias postoperatorias constituyen un problema de alguna importancia. De 16 enfermos tratados en segunda instancia, 9 presentaban unas lesiones urinarias mayores asociadas a la intervención. De 43 casos de nuestra

primera serie hemos constatado una estenosis uretral, dos seudodivertículos de la uretra, una recidiva de fistula rectourinaria y una vejiga neurógena postoperatoria. Sin embargo, en la serie reciente de 21 pacientes operados según la técnica descrita aquí, las complicaciones han desaparecido.

— Igualmente las complicaciones anales de tipo prolapsio y de ectropión, extremadamente frecuentes, han desaparecido prácticamente, gracias a la creación de un canal anal cutáneo y a la reconstrucción, así sea aproximativa, del esfínter externo más o menos en continuidad con la cincha puborrectal, dejando el aspecto del neoano destacablemente próximo al normal. El canal cutáneo es largo (15 a 20 mm),

flexible, cerrado naturalmente y no deja ver la mucosa. Desde este punto de vista, la técnica de Pena [28] no parece tan satisfactoria, pero pocos resultados han sido publicados a este respecto.

— Sin embargo, el problema fundamental sigue siendo la continencia anal. La apreciación del resultado es todavía difícil y en parte subjetiva, el interrogatorio de la madre no es siempre el más preciso y la apreciación que tiene sobre la continencia puede variar de un año a otro. Entre los exámenes utilizables, cada uno sólo estudia un punto particular del aparato esfinteriano.

El tacto rectal permite evaluar la contracción voluntaria de la cincha puborrectal, la defecografía objetiva el calibre del anorrecto, el cabo anorrectal, el cierre y la abertura voluntaria del canal anal. La TC y la RM precisan la posición del recto en los músculos pélvicos y, a veces, el grado de desarrollo de estos músculos. Finalmente, el estudio manométrico es el más preciso y más completo de evaluación objetiva (Meunier [20]). Permite buscar el reflejo rectoanal inhibidor, testimonio del funcionamiento del esfínter interno. También sirve para evaluar la sensibilidad y elasticidad rectal, y sobre todo la presión a nivel del canal anal.

Por el momento se puede afirmar que sólo las formas intermedias pueden pretender una continencia normal. En caso de lesiones altas no hay un resultado perfecto. Los buenos resultados están definidos por la ausencia de retención fecal o a la inversa, de incontinencia y de fugas deposicionales importantes. Los pacientes están limpios por la noche y tienen una vida social normal, sin protección o con una simple compresa de algodón. Están obligados a defecar regular y sistemáticamente por la mañana, a una higiene rigurosa, a un régimen para evitar la diarrea. El porcentaje de buenos resultados así definido va del 50 al 70 % según los autores pero los criterios usados no son siempre idénticos. Los resultados publicados quedan fragmentados.

En nuestra opinión:

— Los resultados obtenidos en nuestra última serie (Mollard-Meunier-Bonnet [23]), son muy alentadores, son testigos de grandes progresos y se acercan a la normalidad,

tanto desde el punto de vista clínico como desde el punto de vista manométrico.

— Una comparación precisa con los resultados publicados de la técnica de Pena [28] resulta muy aleatoria: no se puede objetivamente afirmar la superioridad de una técnica.

— Es necesario esperar series más completas y sobre todo que los primeros intervenidos hayan alcanzado la edad de la adolescencia.

*
**

Las dificultades del tratamiento de las imperforaciones anorrectales son incontestables. Es cierto que el tratamiento de las formas bajas da regularmente excelentes resultados tras una intervención perineal simple, realizada en las primeras horas de vida, sin derivación previa. No obstante, primero hace falta establecer un diagnóstico con certeza. Toda exploración quirúrgica de entrada con visión diagnóstica está absolutamente excluida.

En cuanto al tratamiento de las lesiones supra o infraelevadoras del ano, aún en ausencia de lesiones asociadas graves, resulta muy difícil. Los objetivos por conseguir están bien definidos, pero existen malos resultados con incontinencia mayor que pueden justificar una reintervención. A veces, la valoración operatoria, el tacto rectal, el escáner y la RM permiten afirmar que el intestino ha sido descendido por fuera de la cincha puborrectal. Un nuevo descenso en posición correcta puede dar excelentes resultados.

Si el descenso ha sido realizado en posición correcta, se puede admitir que la incontinencia es debida a los músculos hipoplásicos o denervados, o a una ausencia total de esfínter interno. Numerosas intervenciones de mioplastia han sido descritas (Prochiantz y Gross [31]) o sobre todo Pickrell [30] cuya técnica ha dado buenos resultados a Bensoussan [2] o a Berger y Genton [3]. El trasplante del músculo palmar menor denervado según Hakelius y Grote [4] nos ha dado como a Grote [5] algunos resultados excelentes. La reconstrucción del esfínter liso [12, 38] sigue siendo por lo menos incierta.

Cualquier referencia a este artículo debe incluir la mención: MOLLARD P. — Traitement des imperforations anorectales. — Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris-France), Techniques chirurgicales — Appareil digestif, 40-715, 1992, 12 p.

- [1] AMUSSAT J.J. — Observations sur une opération d'anus artificiel pratiquée avec succès par un nouveau procédé. — *Gaz. Méd. Fr.*, 1835, 3, 753-755.
- [2] BENSOUSSAN. — Communication personnelle.
- [3] BERGER D., GENTON N., BERGER K. — Efficacité et limites de l'ano-myo-plastie selon Pickrell dans le traitement de l'incontinence postopératoire des malformations ano-rectales. — *Chir. Pédiat.*, 1979, 20, 57-62.
- [4] BROWNE D. — Congenital deformities of anus and rectum. — *Arch. Dis. Child.*, 1955, 30, 42-45.
- [5] CARCASSONNE M., MONFORT G., ISMAN H. — Les problèmes urologiques des malformations ano-rectales. — *Arch. Franç. Pédiat.*, 1971, 28, 723-739.
- [6] CARSON J.A., BARNES P.D., TUNELL W.P., SMITH E.J., JOLLEY S.G. — Imperforate anus : the neurologic implication of sacral abnormalities. — *J. Pediatr. Surg.*, 1984, 19, 838-842.
- [7] CHASSAGNAC A.G. — Bibl. Mem. Soc. Chir., 1856, 20, 2.
- [8] FRENCKNER B., EULER C.V. — Influence of pudendal block on the function of the anal sphincters. — *Gut*, 1975, 16, 482-489.
- [9] HAKELIUS L., GIERUP J., GROTE G., JORULF H. — A new treatment of anal incontinence in children : free autogenous muscle transplantation. — *J. Pediatr. Surg.*, 1978, 13, 77-82.
- [10] HEINECKE. — *Munchen Med. Wochenschr.*, 1888, 37.
- [11] HENDREN. — Surgical management of urogenital sinus abnormalities. — *J. Pediatr. Surg.*, 1977, 12, 339-357.
- [12] HOLSCHEIDER A., HECKER W.C. — Reverse smooth muscle plasty : a new method of treating anorectal incontinence in infants with high anal and rectal stenosis. — *J. Pediatr. Surg.*, 1981, 16, 917-920.
- [13] IKAWA H., YOKOYAMA J., SANBONMATSU T. et al. — The use of computerized tomography to evaluate anorectal anomalies. — *J. Pediatr. Surg.*, 1985, 20, 640-644.
- [14] KELLY J.H. — Cine radiography in anorectal malformations. — *J. Pediatr. Surg.*, 1969, 4, 538-546.
- [15] KIESWETTER W.B. — Imperforate anus : the role and results of the sacro-abdomino-perineal operation. — *Ann. Surg.*, 1966, 164, 655-661.
- [16] LAMPRECHT W., LIERSE W. — The internal sphincter in ano-rectal malformations. Morphologic investigations in neo-natal pigs. — *J. Pediatr. Surg.*, 1987, 22, 1160-1168.
- [17] LOUW J.H. — Congenital abnormalities of the rectum and anus Currents problems in surgery. — *Year Book Medical Publisher*, ed., Chicago, 1965.
- [18] MATAS R. — The surgical treatment of congenital anorectal imperforation considered in light of modern operative procedure. — *Tr. Am. Surg.*, 1897, 15, 453.
- [19] MCLEOD N. — Case of imperforate rectum with a suggestion for a new method of treatment. — *Br. Med. J.*, 1880, 2, 657.
- [20] MEUNIER P., LOUIS D., JAUBERT DE BEAUEJU M. — Physiologic investigation of primary chronic constipation in children : comparison with the barium enema study. — *Gastroenterology*, 1984, 87, 1351-1357.
- [21] MOLLARD P., MARECHAL J.M., JAUBERT DE BEAUEJU M. — Le repérage de la sangle des reliefs au cours du traitement dans l'imperforation ano-rectale haute. — *Ann. Chir. Infant.*, 1975, 16, 461-468.
- [22] MOLLARD P., SOUCY P., LOUIS D., MEUNIER P. — Preservation of intra-levator structures in imperforate anus repair. — *J. Pediatr. Surg.*, 1989, 24, 1023-1026.
- [23] MOLLARD P., MEUNIER P., MOURIQUAND P., BONNET J.P. — High and intermediate imperforate anus : functional results and post-operative manometric assessment. — *Eur. J. Pediatr. Surg.*, 1991, 1, à paraître.
- [24] NIXON H.H., CALLAGHAN R.P. — Anorectal anomalies. Physiological considerations. — *Arch. Dis. Child.*, 1964, 9, 158-160.
- [25] NORRIS W.J., REED T.W. III, BRAYTON D. — Imperforate anus. A case series and preliminary report on one stage abdomino-perineal operation. — *Surg. Gynecol. Obst.*, 1949, 88, 623-634.
- [26] PELLERIN D., BERTIN P. — Genito-urinary malformations and vertebral anomalies in ano-rectal malformations. — *Z. Kinderchir.*, 1987, 4, 375.
- [27] PENA A., DEVRIES P.A. — Posterior sagittal ano-rectoplasty : important technical considerations and new applications. — *J. Pediatr. Surg.*, 1982, 17, 796-811.
- [28] PENA A. — Surgical treatment of high imperforate anus. — *World J. Surg.*, 1985, 2, 236-243.
- [29] PENNINGINKX F., KERREMANS R. — Internal sphincter-sav ing in imperforate anus with or without fistula. A manometric study. — *Int. J. Col. Dis.*, 1986, 1, 28-32.
- [30] PICKRELL K.L., BROADBENT T.R., MASTERS F.W., METZGER J.T. — Construction of a rectal sphincter and restoration of anal continence by transplanting the gracilis muscle. — *Ann. Surg.*, 1952, 35, 853-862.
- [31] PROCHIANTZ A., GROSS P. — Gluteal myoplasty for sphincter replacement : principles, results and prospects. — *J. Pediatr. Surg.*, 1982, 17, 25-30.
- [32] RAFFENBERGER J.G., RAMENOFSKY M.L. — The management of a cloaca. — *J. Pediatr. Surg.*, 1973, 8, 647-657.
- [33] REHBIEIN F. — Imperforate anus : experiences with abdominal perineal and abdomino-sacro-perineal pull through procedures. — *J. Pediatr. Surg.*, 1967, 2, 99-106.
- [34] RHOADES J.E., PIPES R.L., RANDALL J.P. — A simultaneous abdominal and perineal approach in operations for imperforate anus with atresia of the rectum and rectosigmoid. — *Ann. Surg.*, 1948, 127, 552-556.
- [35] ROMUALDI P. — Treatment of some particularly difficult cases of anus prostaticus by means of abdominal perineal intra-rectal operation. — *Rev. Chir. Pédiat.*, 1961, 3, 27.
- [36] ROUX DE BRIGNOLLES J.N. — De l'imperforation de l'anus chez les nouveau-nés. — *Gaz. Méd. Fr.*, 1834, 2, 411.
- [37] SANTULLI T.V. — Pediatric Surgery — Mustard and al. — Eds 2. — Year Book Medical publisher, ed., Chicago, 1969.
- [38] SCHMIDT E. — Die chirurgische behandlung der analen inkontinenz mittels freitrasplantierter autologer, körpereigener, Darmmuskulatur. — *Chirurgie*, 1978, 49, 320-321.
- [39] SMITH E.I., GROSS R.E. — The external anal sphincter in cases of imperforate anus : a pathologic study. — *Surgery*, 1961, 49, 807-812.
- [40] STEPHENS F.D., SMITH E.D. — Ano-rectal malformations in children. — *Year Book Medical*, ed., Chicago, 1971, p. 47.
- [41] SWENSON O., DONELLAN W.L. — Preservation of the puborectal sling in imperforate anus repair. — *Surg. Clin. North Am.*, 1967, 47, 173-193.
- [42] TEMPLETON J.M., DITESHEIM J.A. — High imperforate anus. Quantitative results of long-term fecal continence. — *J. Pediatr. Surg.*, 1985, 20, 645-652.
- [43] TRUSLER G.A., MESTEL A.L., STEPHENS C.A. — Colon malformation with imperforate anus. — *Surgery*, 1959, 45, 328-334.
- [44] VAYSSE Ph., YAZBECK S. — 43^e congrès de la Société Française de chirurgie infantile : les malformations ano-rectales. — *Chir. Pédiat.*, 1986, 27, 233.
- [45] VINCENT. — Imperforation anale. — *Lyon Med.*, 1887, 408.
- [46] WIENER E.S., KIESWETTER W.B. — Urologic abnormalities associated with imperforate anus. — *J. Pediatr. Surg.*, 1973, 8, 151-157.
- [47] YOKOYAMA J., HAYASHI A., IKAWA H. et al. — Abdomino-extended sacroperineal approach in high-type ano-rectal malformation and a new operative method. — *Z. Kinderchir.*, 1985, 40, 150-157.