

Malformaciones ginecológicas en pacientes con fístula recto vestibular

A. Vilanova-Sánchez, A. Sánchez Galán, A.M. Andrés Moreno, J.L. Encinas Hernández, V. Núñez Cerezo, V. Amesty Morello, G. Chocarro Amatrianin, L. Martínez Martínez, M.J. Martínez-Urruta, M. López Santamaría

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

RESUMEN

La fístula recto-vestibular se puede asociar a anomalías ginecológicas que, en numerosas ocasiones, pasan inadvertidas en la exploración inicial. Su reconocimiento en el momento adecuado puede cambiar el plan terapéutico y el pronóstico.

Se revisan las historias de las pacientes con fístula recto-vestibular de los últimos 18 años y se describen las malformaciones ginecológicas asociadas, el momento del diagnóstico, el tratamiento y resultado postoperatorio.

De 39 pacientes, en 5 (12,8%) se observaron 12 malformaciones ginecológicas: hemivaginas (2), hemiúteros (2), agenesia uterina (2), agenesia vaginal (2) y tabique vaginal (3). En dos pacientes el diagnóstico se realizó durante la anorrectoplastia, en otras dos después de la anorrectoplastia sagital posterior a causa de hidrometrocolpos y solo en una de ellas, antes de la intervención. En las pacientes con hemivagina y hemiútero se realizó, en una, la extirpación del hemiútero y la trompa y, en la otra, plastia vaginal transformándola en una única vagina. Cuando el diagnóstico se hizo antes de la intervención se pudo planificar la plastia adecuadamente. En la paciente con tabique vaginal y hallazgo intraoperatorio la anomalía genital fue tratada durante la anorrectoplastia. La paciente con agenesia vaginal y uterina aún no ha sido intervenida.

Las malformaciones ginecológicas se asocian con relativa frecuencia a la fístula recto-vestibular. Por ello se requiere una exploración ginecológica adecuada antes de la anorrectoplastia para poder planificar de manera correcta el momento de la reparación, evitando complicaciones e intervenciones innecesarias.

PALABRAS CLAVE: Malformación anorrectal; Fístula rectovestibular; Malformación ginecológica; Tabique vaginal; Agenesia vaginal.

GYNECOLOGICAL ABNORMALITIES IN PATIENTS WITH RECTOVESTIBULAR FISTULA

ABSTRACT

Patients with recto vestibular fistula may have gynecological malformations that could be unnoticed at the initial examination. The aim

Correspondencia: Dra. Alejandra Vilanova-Sánchez. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Paseo de la Castellana, 261. 28046 Madrid
E-mail: vilanova.alejandra@gmail.com

Recibido: Mayo 2016

Aceptado: Diciembre 2016

of this paper is to demonstrate the incidence of these malformations and propose a study method to help diagnose these malformations, avoiding unnecessary surgeries.

We reviewed the records of patients treated with rectovaginal fistula (RVF) in the last 18 years and studied their gynecological malformations, time at diagnosis and treatment received.

Of the 39 patients treated, 5 of them (13.1%) demonstrated 9 gynecological malformations: Hemivaginas (2), hemiuterus (2), uterine agenesis (2), vaginal agenesis (2) and vaginal septum (1). The diagnosis was made after the posterior sagittal approach (PSA) in two patients (acute abdomen and hydrometrocolpos), during the PSA in 2 patients and only one of them was diagnosed before the PSA. The 2 patients with hemivaginas and hemiuterus underwent a hemihysterosalpinguectomy and a vaginoplasty later in adolescence. The patient with vaginal and uterine agenesis diagnosed prior to PSA underwent a posterior sagittal anorectoplasty and a vaginoplasty with colon in the same procedure. The patient with vaginal and uterine agenesis (age 13 months) is waiting for vaginal replacement. The patient with vaginal septum (intraoperative finding) underwent a septum resection during the PSA.

Gynecological defects are part of RVF spectrum. Girls with RVF require a complete gynecological examination prior to the definitive repair. Preoperative examinations assist in the timing and type of repair, and ultimately avoids complications and unnecessary interventions.

KEY WORDS: Anorrectal malformation; Rectovestibular fistula; Gynecologic malformation; Vaginal septum; Vaginal atresia.

INTRODUCCIÓN

La malformación anorrectal más frecuente en niñas es la fístula recto-vestibular, seguida de la fístula recto-perineal y de las malformaciones cloacales⁽¹⁾.

Está bien documentado que en las pacientes con malformaciones cloacales pueden asociarse malformaciones del aparato genital hasta en un 60%, como pueden ser la atresia, agenesia y duplicación vaginal, las malformaciones uterinas o el síndrome de Mayer-Rokitansky^(2,3). Dada la alta prevalencia de esta asociación en pacientes con cloaca, el cirujano pediatra debe sospechar, desde el momento del diagnóstico, que pueden existir estas anomalías del aparato reproductor. Sin embargo, la asociación de malformaciones ginecológicas con

Tabla I.

<i>Paciente</i>	<i>Tipo de malformación ginecológica</i>	<i>Diagnóstico</i>	<i>Tratamiento conjunto ARSP</i>	<i>Tipo de tratamiento</i>	<i>Seguimiento</i>	<i>Resultado ginecológico</i>
1	Tabique vaginal	Intraoperatorio	Sí	Resección tabique vaginal	8 años	Sin síntomas No menarquia
2	Útero didelfo Obstrucción hemiútero/ hemivagina Tabique vaginal	Tardío	No	Resección tabique vaginal + Plastia vaginal	3 años	Sin síntomas Menstruaciones normales
3	Tabique vaginal + Útero unicorne + no comunicante	Tardío	No	Resección tabique vaginal + Resección laparoscópica resto uterino hipoplásico D + Salpingectomía	2 años	Sin síntomas Menstruaciones normales
4	Agenesia vaginal y uterina (Sd. Mayer Rokitansky)	Adecuado	Sí	Colovaginoplastia sigma	5 años	Sin síntomas Vagina 5 cm sana
5	Agenesia vaginal y uterina (Sd. Mayer Rokitansky)	Intraoperatorio	No	En espera de reconstrucción genital	1,5 años	Sin síntomas

fístulas recto-vestibulares o perineales no se ha descrito con el mismo detalle en la literatura, siendo estas más frecuentes de lo que se pensaba hasta el momento⁽⁴⁾. El desconocimiento de esta asociación puede provocar que la anomalía genital pase desapercibida ocasionando intervenciones secundarias sobreañadidas con peores resultados y un mayor número de complicaciones.

El objetivo de este estudio es aportar nuestra experiencia en pacientes con malformación anorrectal de tipo fístula recto-vestibular y malformaciones ginecológicas.

MÉTODOS

Revisamos las historias de las pacientes con fístula recto-vestibular tratadas en nuestro centro desde enero de 1998 hasta enero de 2016. Estudiamos las malformaciones ginecológicas asociadas, el tipo de tratamiento recibido, tiempo de seguimiento y resultado a largo plazo.

RESULTADOS

Se han tratado 53 pacientes por fístula recto-vestibular. En nuestro centro han tenido seguimiento 39 (73,5%); de ellas, 5 (12,8 %) presentaron 12 malformaciones ginecológicas asociadas (Tabla I).

Paciente 1

Fístula recto-vestibular diagnosticada al nacimiento. No presentaba alteraciones urológicas, espinales ni cardíacas. A

las 48 horas del nacimiento se realizó sigmoidostomía de cabos separados y a los 7 meses anorrectoplastia sagital posterior. Durante este procedimiento se observó un tabique vaginal parcial distal que se extirpó.

El seguimiento es de 8 años. La ecografía muestra útero y anejos normales para su edad. No tiene síntomas y hace una deposición diaria sin necesidad de laxantes ni enemas.

Paciente 2

Fístula recto-vestibular intervenida al nacimiento, en su país de origen. Se realizó sigmoidostomía de cabos separados y vesicostomía y al año anorrectoplastia sagital posterior. A los 11 años tuvo la menarquia con ciclos menstruales normales.

A los 12 años ingresa en nuestro hospital por un cuadro de abdomen agudo. La ecografía pone de manifiesto un hidrometrocolpos y otro hemiútero de características normales.

La resonancia nuclear magnética muestra dos hemiúteros y dos hemivaginas con gran dilatación del hemiútero y hemivagina derecha (Fig. 1).

En la exploración bajo anestesia se observa doble hemivagina con fondo de saco ciego en el lado derecho. Se realiza resección del tabique intervaginal y plastia vaginal, permitiendo así el drenaje de los dos úteros. En la posterior vaginoscopia se ven dos cuellos uterinos que drenan a una vagina única. La paciente tiene 14 años de edad y menstruaciones normales.

Paciente 3

Fístula recto-vestibular, atresia de esófago y ureterohidronefrosis bilateral diagnosticadas al nacimiento. Se realiza sigmoidostomía de cabos separados y a los 6 meses anorrectoplastia sagital posterior. A los 13 años de edad presen-



Figura 1. Resonancia nuclear magnética: dos hemiúteros y dos hemivaginas con gran dilatación de los derechos.



Figura 2. Tabique vaginal.



Figura 3. Útero y trompa hipoplásicos obstruidos.



Figura 4. Orificio de la fistula recto-vestibular. No hay orificio vaginal.

tó la menarquia sin incidencias. A los 15 años edad, en una cistoscopia se observan dos hemivaginas comunicadas en su parte superior y un solo cérvix con un tabique vaginal distal (Fig. 2). Se procedió a la resección del mismo.

Tras ese hallazgo se realiza resonancia nuclear magnética de la pelvis, observándose hematometra y hematosalpinx en útero unicornio con un resto uterino derecho que no comunica con el otro y con contenido en su interior. Por laparoscopia se realiza resección del resto uterino derecho y de la trompa (Fig. 3). Después de un año la paciente no tiene síntomas ginecológicos.

Paciente 4

Fístula recto-vestibular en la que durante la exploración al nacimiento no se observó orificio vaginal (Fig. 4). Se realizó laparoscopia, viéndose agenesia completa de vagina y dos

úteros y dos trompas hipoplásicos. Los ovarios eran normales. Como malformaciones asociadas presentaba riñón único. No había anomalías vertebrales. El cariotipo fue normal: 46 XX.

Al nacimiento se le realizó sigmoidostomía de cabos separados y al año anorrectoplastia sagital posterior y vaginoplastia usando un asa de sigma. Tres meses después se cerró

la sigmoidostomía. Con 5 años de edad hace una deposición diaria y tiene buena función renal. En la exploración se observa vagina de 5 cm con buen diámetro.

Paciente 5

Fístula recto-vestibular diagnosticada al nacimiento por lo que, a las 48 horas de vida, se realizó sigmoidostomía de cabos separados. En la exploración inicial el periné parecía de configuración normal con orificio vaginal y uretral. A los 8 meses, durante la anorrectoplastia sagital posterior, se observó que había un único orificio en el periné, con una fosita que parecía un introito que no era tal. Se decidió posponer la reconstrucción vaginal.

En la resonancia nuclear magnética y la ecografía pélvica no se observó existencia de vagina. Se pudieron identificar dos úteros hipoplásicos con dos trompas atrésicas. Se ha planificado la reconstrucción genital en la adolescencia.

DISCUSIÓN

La frecuencia de la asociación entre fístula recto-vestibular y anomalías de los genitales es desconocida. Ello es debido, en gran medida, a que la mayoría de los artículos referidos a este problema son descripciones de casos clínicos y, pocas veces, a series de casos o cohortes. También, como limitación para establecer su incidencia, está el hecho de que la mayoría de publicaciones con mayor número de pacientes están realizadas en centros dedicados exclusivamente al tratamiento de malformaciones anorrectales o enfermedades del colon y el recto, lo que induce a la aparición de sesgos. De esta forma se encuentran en la literatura frecuencias que oscilan entre el 9,5% y el 16,3%⁽⁵⁻⁷⁾.

La importancia del conocimiento de esta asociación de anomalías estriba en la necesidad de un diagnóstico correcto realizado en la primera exploración de la recién nacida. Ello permite establecer un plan específico sobre el momento y el tipo de intervención a desarrollar. El desconocimiento de la anomalía genital puede ocasionar una errónea toma de decisiones e intervenciones sobreañadidas⁽⁸⁾.

En el caso del septo vaginal la mayor parte de las pacientes pueden no tener síntomas durante la infancia, apareciendo estos tras la menarquia. Su diagnóstico permite que el tabique vaginal se pueda extirpar durante la anorrectoplastia, aprovechando la buena exposición que permite esta técnica⁽²⁾.

Igual sucede en los casos de síndrome de Mayer-Rokitansky, tanto de tipo 1 como de tipo 2. En la paciente que describimos como número 5 el diagnóstico fue hecho antes de la intervención. Así, mediante resonancia nuclear magnética y laparoscopia, se pudo tener un exacto conocimiento de las características de los genitales internos y poder planificar una adecuada intervención: anorrectoplastia sagital posterior y plastia de sustitución de vagina por colon.

En cambio, en la segunda paciente de similares características, la anomalía genital fue inadvertida en el periodo

neonatal, siendo observada durante la anorrectoplastia. Al no conocer la anatomía interna ni haber realizado una preparación intestinal adecuada, solo se pudo hacer la reparación rectal, posponiendo la sustitución vaginal para antes de la menarquia.

En la revisión de la literatura realizada predomina la recomendación de emplear el colon en la sustitución vaginal^(9,10), si bien De la Torre y colaboradores⁽¹¹⁾ proponen el uso del íleon distal ya que, de esta manera, se preserva el colon evitando así interferir en la continencia fecal. También creen que, aunque puede realizarse a cualquier edad, el momento ideal es durante la anorrectoplastia. En caso contrario existe el riesgo de lesionar la uretra y el recto pues es necesario, para colocar la neovagina, crear un espacio en medio de una cicatriz⁽¹¹⁾.

En la pubertad, el mejor tratamiento en el síndrome de Mayer-Rokitansky de tipo I es dilatar la fosita perineal con una tasa de éxito del 85%. Si no se consigue una adecuada vagina se realiza la sustitución con colon o con íleon.

Con respecto a la agenesia vaginal en la fístula recto-vestibular no hemos encontrado referencias al tratamiento con dilatación.

CONCLUSIONES

Las malformaciones ginecológicas en pacientes con fístula recto-vestibular son relativamente frecuentes. Debido a ello se debe prestar especial atención en la exploración de la recién nacida. El momento idóneo para la intervención es junto a la anorrectoplastia

BIBLIOGRAFÍA

1. Peña A. Anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg.* 1995; 4: 35-47.
2. Breech L. Gynecologic concerns in patients with anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2010; 19: 139-45.
3. Levitt MA, Peña A. Cloacal malformations: lessons learned from 490 cases. *Semin Pediatr Surg.* 2010; 19: 128-38.
4. Levitt MA, Bischoff A, Breech L, Peña A. Rectovestibular fistula-rarely recognized associated gynecologic anomalies. *J Pediatr Surg.* 2009; 44: 1261-7.
5. Skerritt C, Vilanova-Sanchez A, Lane VA, Wood RJ, Hewitt DG, Breech LL, Levitt MA. Menstrual, sexual, and obstetrical outcomes after vaginal replacement for vaginal atresia associated with anorectal malformation. *Eur J Pediatr Surg.* 2016 [En prensa] (disponible en versión electrónica) DOI: 10.1055/s-0036-1593610
6. Patankar JZ, Mali VP, Yashpal R, Neo GT, Prabhakaran K. Anorectal malformation with congenital absence of vagina: a case report and review of the literature. *Pediatr Surg Int.* 2004; 20: 295-7.
7. Kisku S, Barla RK, Sen S, Karl S, Mathai J, Varghese L. Rectovestibular fistula with vaginal atresia: our experience and a proposed course of management. *Pediatr Surg Int.* 2014; 30: 633-9.
8. Levitt MA, Stein DM, Peña A. Rectovestibular fistula with absent vagina: a unique anorectal malformation. *J Pediatr Surg.* 1998; 33: 986-9.

9. Gunsar C, Genc A, Sencan A, Daglar Z, Alparslan O, Mir E. MURCS association and rectovestibular fistula: case report of a patient treated with one-stage posterior sagittal anorectoplasty and sigmoid loop vaginoplasty. *J Pediatr Surg.* 2003; 38: 262-4.
10. Kapczuk K, Friebe Z, Iwaniec K, Kedzia W. Creation of a neovagina in a patient with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH) syndrome and previously corrected rectovestibular fistula concomitant with imperforate anus. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2015; 28: e17-9.
11. De la Torre L, Cogley K, Calisto JL, Santos K, Ruiz A, Zornoza M. Vaginal agenesis and rectovestibular fistula. Experience utilizing distal ileum for the vaginal replacement in these patients, preserving the natural fecal reservoir. *J Pediatr Surg.* 2016; 51: 1871-6.
12. Routh JC, Laufer MR, Cannon GM, Jr., Diamond DA, Gargollo PC. Management strategies for Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser related vaginal agenesis: a cost-effectiveness analysis. *J Urol.* 2010; 184: 2116-21.