

Diecinueve años de anorrectoplastia sagital posterior como tratamiento de la malformación anorrectal

J.M. Gil-Vernet, M. Asensio, C. Marhuenda, J. Broto, A. Wayar

Departamento de Cirugía Pediátrica, Hospital Materno-Infantil «Vall d'Hebron», Barcelona

RESUMEN: La anorrectoplasia sagital posterior (PSARP) es actualmente la técnica quirúrgica de elección para el tratamiento de las malformaciones anorrectales.

Se han valorado 39 pacientes; según la clasificación de Wingspread, 14 fueron formas altas, 13 intermedias y 12 bajas. Con el objetivo de evaluar sólo el resultado de la intervención, fueron excluidos del estudio los casos con alteraciones de la innervación extrínseca y las malformaciones raras. En un caso se practicó la PSARP en el período neonatal, mientras que en el resto se realizó una sigmoidostomía. Para la corrección definitiva se practicó una PSARP en las formas bajas e intermedias, y en 6 de las altas; en las 8 altas restantes se realizó un descenso abdominal tipo Rehbein (DA) asociado a una PSARP. Media de edad, 11 años (rango de 20 a 3), con 9,4 años de media transcurridos desde el cierre de la derivación hasta la actualidad (rango de 18 a 1 año).

Se realizó manometría anorrectal valorando la existencia de reflejo inhibitorio de ano (RIA), innervación extrínseca, y perfil del canal anal (PCA). Clínicamente se valoró la continencia y la edad de su adquisición, así como la existencia de estreñimiento grave.

Resultados. Formas bajas (12 casos): En 11 se obtuvo continencia entre los 3 y 5 años. En 7 se identificó RIA. Formas intermedias (13 casos): En 7 se obtuvo continencia; de ellos, 5 entre los 2 y 8 años; todos con RIA; los otros dos la adquirieron a los 10 años. Los seis incontinentes están relacionados con ausencia de RIA o PCA con baja presión, situándose su edad actual entre los 9 y 12 años. Formas altas (14 casos): En 8 se realizó DA + PSARP, y en 6 PSARP. Adquirieron continencia 5 de ellos entre los 11 y 16 años de vida; todos del primer grupo. En ninguno se demostró RIA. Todos los incontinentes presentan alteraciones del PCA, hallándose entre los 8 y 20 años de edad.

Conclusiones. El pronóstico de las MAR, en cuanto a la adquisición de continencia, es mejor cuanto más baja es la malformación. La continencia está relacionada con la presencia de RIA y con el valor de presión y la simetría del canal anal. Se han obtenido mejores resultados en cuanto a continencia en las formas altas que fueron intervenidas añadiendo a la PSARP un descenso abdomino-perineal.

PALABRAS CLAVE: Malformaciones anorrectales; Anorrectoplasia sagital posterior; Incontinencia fecal.

NINETEEN YEARS EXPERIENCE WITH POSTERIOR SAGITTAL ANORECTOPLASTY AS A TREATMENT FOR ANORECTAL MALFORMATION

ABSTRACT: Posterior sagittal anorectoplasty (PSARP) is considered today the best surgical technique for the treatment of the anorectal malformations. With the aim of evaluating the results of the PSARP in our patients, the charts of 39 children (27 male, 12 female) were reviewed. Mean age was 11 years (3 to 20 years) and the mean follow-up period from the closure of the colostomy was 9.4 years (1 to 18 years).

Patients with any alteration of the extrinsic innervation or those with rare malformations were excluded of the study. According to the Wingspread classification, 14 patients had a high defect, 13 had an intermediate type and 12 had a low one. One patient had a PSARP in the newborn period whereas the rest of them had a descending loop colostomy. Definitive repair consisted in PSARP in low and intermediate forms and in six of the high type patients. The rest (8) of the high type patients had a Rehbein abdominoperineal pull-through (DA) plus a PSARP. Evaluation of the surgical results was made by means of an anorectal manometry (existence or not of anal inhibitory reflex [RIA], the symmetry and pressure of the canal anal, and the existence of extrinsic innervation) and a clinical questionnaire. Patients or parents were asked for fecal continence, age at which the continence was achieved and the existence of severe constipation.

Results. Low defects: Eleven patients were continent between 3 and 5 years old. Seven patients had RIA. Intermediate defects: Seven patients were continent. Five (all with RIA) achieved continence between 2 and 8 years old; the other 2 were continent at the age of 10. The six incontinent patients had absence of RIA and/or low-pressure anal canal. High defects: Five patients were continent, between 11 and 16 years old. All had an DA plus PSARP. None of them had RIA. All the incontinent patients had an anomalous anal canal.

Conclusions. The lowest the type of an anorectal malformation, the better the prognoses. In these patients, there is a relationship between the achievement of continence, the presence of RIA and the symmetry and high pressures at the anal canal. Among the patients with high defects, the results are better when they had an abdominoperineal pull-through plus PSARP.

KEY WORDS: Anorectal malformations; Posterior sagittal anorectoplasty; Fecal incontinence.

Correspondencia: José M.^a Gil-Vernet Huguet, Departamento de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario Materno-Infantil «Vall d'Hebron», Paseo Vall d'Hebron s/n, 08035 Barcelona.

INTRODUCCIÓN

Desde 1953 las malformaciones anorrectales (MAR) de forma baja eran tratadas por vía perineal, mientras que a las

formas intermedias y altas se les realizaba descensos abdomino-perineales descritos por Kieweweter y Rehbein^(1, 2). En 1982 Peña y De Vries^(3, 4), describen un nuevo abordaje quirúrgico llamado anorrectoplastia sagital posterior (PSARP), aportación de técnica quirúrgica innovadora en el ámbito de la cirugía pediátrica, que permite visualizar y utilizar, ayudados de estimulación eléctrica, todo el complejo muscular esfinteriano, compuesto por el esfínter externo y el haz puborrectal del músculo elevador del ano, así como formar el nuevo orificio anal con la parte más inferior del bolsón atrésico o fístula donde puede hallarse parcial o completo el esfínter interno del ano.

Es conocido que existe satisfacción general en la utilización de la técnica, al permitir una visualización correcta de la anatomía, menor agresividad quirúrgica y mejores resultados estéticos, pero todavía observamos incontinencias fecales derivadas de la malformación. El objetivo del presente trabajo es evaluar la eficacia de la PSARP en términos de continencia, y su correlación con el tipo de malformación, y con la existencia de esfínter interno y la presión de cierre en el margen anal. Se han excluido de este estudio aquellos pacientes con MAR que presentaron alteraciones de inervación de la musculatura estriada y las malformaciones raras, con la finalidad de evitar factores ajenos a la técnica quirúrgica.

PACIENTES Y MÉTODOS

Entre los años 1981 y 2000 han sido 39 los pacientes afectados de MAR que cumplían los requisitos para ser incluidos en este estudio: una correcta inervación de la musculatura estriada, excluyendo las malformaciones raras según la clasificación de Wingspread⁽⁵⁾.

De estos 39 pacientes, 27 fueron varones y 12 mujeres. Según el tipo de MAR se distribuyeron en 12 formas bajas, 13 intermedias y 14 altas. La edad media fue de 11 años con un rango de 3 a 20 años. En un caso se practicó la PSARP en el período neonatal, mientras que en el resto se realizó una sigmoidostomía. Para la corrección definitiva se practicó una PSARP entre los 6 y los 12 meses de vida en las formas bajas e intermedias, y en seis de las altas; mientras que en ocho de las altas se realizó un descenso tipo Rehbein (DA) asociado a una PSARP. Cuando el canal anal se halló suficientemente dilatado y elástico se cerró la derivación intestinal. El tiempo medio de seguimiento de los pacientes desde el cierre de la derivación es de 9,4 años, con un rango entre 1 y 18 años.

Para evaluar a los pacientes se utilizaron dos sistemas:

A) Un cuestionario clínico de continencia

Se clasificó a los pacientes en dos grupos: continentes o incontinentes. Se consideraron continentes los pacientes con continencia diurna y nocturna a sólido, líquido y gas, con la excepción de aquéllos que carecían de esfínter interno. En es-

Tabla I Resultados bajas

Casos	Continencia	Edad	Estreñimiento	RIA	PCA
12				Sí, 7	Simétrico
	C 11	3-5 años	-	No, 2	Normal
	INC 1	13 años	Sí	Desconocido	

RIA: Reflejo inhibitor de ano; PCA: Perfil del canal anal; C: Continentes; INC: Incontinentes; Edad: Edad de adquisición de continencia en el apartado C. Edad actual en el apartado INC.

te caso se les consideró continentes si eran capaces de retener sólidos tanto de día como de noche.

B) Manometría anorrectal

Se realizó manometría anorrectal convencional⁽⁶⁾ destinada a identificar la presencia de reflejo inhibitor de ano (RIA), y la respuesta de la musculatura estriada por estimulación de la piel perianal (EPP), reflejo bulbo cavernoso (RBC), y de raíces sacras (S2-S4). Se consideraron pacientes con esfínter interno todos los que presentaron RIA+. Los estudios de EPP, RBC y S2-S4 sirvieron para confirmar la correcta inervación de la musculatura estriada.

Igualmente se estudió el perfil del canal anal mediante una sonda Synectics de seis canales, analizándose la simetría y los valores de presión que fueron comparados con los valores de normalidad de nuestro laboratorio⁽⁷⁾, utilizándose el sistema para evaluar la integridad y la fuerza de cierre del canal anal.

RESULTADOS

En los 12 casos de formas bajas, 11 fueron continentes, siendo la edad de adquisición de la continencia entre los 3 y los 5 años, no existiendo en ellos estreñimiento. De ellos, se demostró en 7 la presencia de RIA; es decir, la existencia de esfínter interno. Todos ellos presentaban un perfil del canal anal simétrico y con valores de presión normales (67,37 mmHg, DS 16,31 mmHg). Un paciente sigue siendo incontinente a los 4 años de vida, con estreñimiento grave y presencia de fecalomas, siendo imposible hasta el momento realizar manometrías para identificar esfínteres (Tabla I).

De los 13 malformaciones de tipo intermedio, 7 son continentes y 6 incontinentes. Todos los pacientes que son continentes presentan RIA y un perfil del canal anal normal; existe la diferencia de que 5 de ellos adquirieron la continencia entre los 2 y los 8 años, mientras que los otros dos lo fueron a los 10 años de vida. Los 6 pacientes incontinentes tienen en la actualidad entre 9 y 12 años, no tienen RIA, siendo su perfil de canal anal simétrico, pero con baja presión. Ninguna de las formas intermedias presenta estreñimiento (Tabla II).

Tabla II Resultados intermedias

Casos	Continencia	Edad	Estreñimiento	RIA	PCA
13	5 C 7 →	2 a 8 años	—	Sí	Simétrico
	2 ↘	10 años			Normal
	INC 6	9-12 años	Sí	Baja presión	

RIA: Reflejo inhibitor de ano; PCA: Perfil del canal anal; C: Continentes; INC: Incontinentes; Edad: Edad de adquisición de continencia en el apartado C. Edad actual en el apartado INC.

De las 14 malformaciones altas debemos distinguir entre un primer grupo de 8 pacientes a los que se realizó DA acompañado de PSARP para la correcta colocación del colon descendido, y un segundo grupo de 6 pacientes a los que se realizó únicamente PSARP. Del primer grupo (DA + PSARP), 5 (62,5%) fueron continentales entre los 11 y los 16 años de edad, sin estreñimiento, y la manometría no demostró RIA pero sí simetría del canal anal y normalidad de los valores de presión en el mismo. En 9 casos, entre los 8 y los 20 años, permanecen incontinentes, tres de ellos del grupo DA + PSARP, y todos aquéllos en los que se realizó PSARP únicamente. Todos los incontinentes carecen de RIA y presentan asimetría y bajas presiones de cierre en el perfil (Tabla III).

En la tabla IV se refleja la edad de adquisición de la continencia relacionada con el tipo de malformación; en ella se observa que la edad de inicio de la continencia es mayor cuanto más alta es la malformación.

DISCUSIÓN

Se ha obtenido continencia de heces en el 91% de las formas bajas, en el 53% de las formas intermedias y en el 35% de las formas altas. En el estudio publicado por la Sociedad Francesa de Cirugía Pediátrica en el año 1986, en el cual participamos⁽⁸⁾, se recogió un resultado del 76% de continentales en las MAR bajas intervenidas mediante distintas técnicas de abordaje perineal anteriores a la PSARP; por lo tanto, se puede observar que los resultados han mejorado ostensiblemente en las MAR bajas.

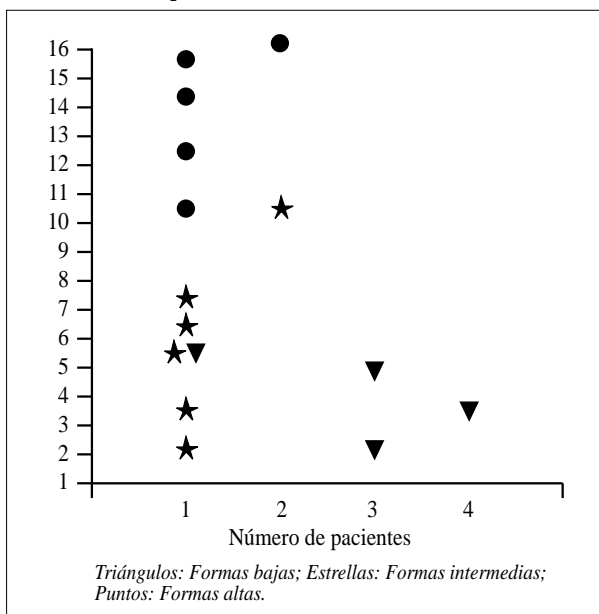
Antes del año 1982, en nuestro centro se realizaban DA tanto en las formas intermedias como en las altas. Por lo tanto, nuestros resultados de aquella época, según se desprende de la publicación de la Sociedad Francesa de Cirugía Pediátrica, era del 46% de los pacientes intervenidos mediante la técnica de Rehbein⁽⁸⁾. En la actualidad, al diferenciar las intermedias y realizar la PSARP, hemos obtenido un 53% de continencia, mejorando los resultados anteriores. El 35% de continencia obtenido en las formas altas interve-

Tabla III Resultados altas

Casos	Continencia	Edad	Estreñimiento	RIA	PCA
8 DA + PSARP	C 5	11-16 años	—	No	Simétrico Normal
14 PSARP	INC 9	8-20 años	—	No	Asimétrico y baja presión

DA + PSARP: Descenso abdominal tipo Rehbein y anorrectoplastia sagital posterior; PSARP: Anorrectoplastia sagital posterior; RIA: Reflejo inhibitor de ano; PCA: Perfil del canal anal; C: Continentes; INC: Incontinentes; Edad: Edad de adquisición de continencia en el apartado C. Edad actual en el apartado INC.

Tabla IV Adquisición continencia (en años)



nidas mediante PSARP es un resultado similar al publicado por otros autores^(9, 10).

Es importante destacar que la edad en que se adquiere la continencia aumenta en relación directamente proporcional a la altura de la malformación y, a su vez, ésta se relaciona con la existencia o ausencia de RIA. Al igual que Rintala⁽¹¹⁾, pensamos que la presencia de esfínter interno del ano en estos pacientes es de capital importancia para el pronóstico en términos de continencia. Igualmente, Meier-Ruge describe formas de hipoplasia muscular de la capa circular del esfínter interno en MAR intermedias⁽¹²⁾; ello podría explicar los peores resultados en cuanto a la continencia que se produce a medida que la malformación se convierte en más alta.

Existe una correlación entre la normalidad del perfil del canal anal y la continencia. Los pacientes con asimetría y valores bajos de presión son los que se hallan en el grupo de incontinentes.

Se han descrito dos tipos de estreñimiento que pueden presentarse tras el cierre de la derivación intestinal: uno transitorio⁽¹³⁾ que puede llegar a durar hasta 2 ó 3 años, y que se soluciona con entrenamiento en la maniobra de expulsión y con la colaboración del paciente; el segundo grupo estaría relacionado con la presencia de alteraciones nerviosas como la hipoganglionosis, la hiperplasia de fibras nerviosas y la neurodisplasia, descritas por Meier-Ruge⁽¹²⁾. En nuestra casuística hemos observado un caso de estreñimiento grave con fecalomas permanentes que no responden a los tratamientos habituales de limpiezas por enema y medicación; la biopsia rectal y el estudio mediante tinciones con técnicas de histología ha sido normal en este paciente.

En las formas altas tratadas con descenso abdominal más PSARP hemos obtenido mejores resultados que en aquellas en las que se realizó sólo una PSARP con importante disección del perirecto; este hallazgo coincide con lo publicado por Mulder⁽⁹⁾. En nuestra experiencia la técnica descrita por Peña y De Vries ha supuesto un avance en los resultados obtenidos. La hipoplasia muscular y la ausencia de esfínter interno continúan siendo los factores que limitan el número de pacientes capaces de alcanzar la continencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kiesewetter WB, Turner CR. Continence after surgery for imperforate anus: a critical analysis and preliminary experience with the sacroperineal pull-through. *Ann Surg* 1963;**158**:498-502.
2. Rehbein F. Operation der anal-und rectumatresie mit rectourethral fistel. *Chirurg* 1959;**30**:417-418.
3. De Vries PA, Peña A. Posterior sagittal anorectoplasty. *J Pediatr Surg* 1982;**17**:638-643.
4. Peña A, De Vries PA. Posterior sagittal anorectoplasty: Importance technical considerations and new applications. *J Pediatr Surg* 1982;**17**:796-811.
5. Stephens FD, Durham-Smith E. Classification, identification and assessment of surgical treatment of anorectal anomalies. *Pediatr Surg Int* 1986;**1**:200-205.
6. Gil-Vernet JM. *Temas de coloproctología (Lentini)*. Ed. Fontalba, 1982; 33-46.
7. Gil-Vernet JM, Asensio M, Marhuenda C, Broto J, Lloret J, Boix-Ochoa J. Utilidad de la manometría en la determinación de la morfología del canal anal. *Cir Pediatr* 1997;**10**:96-100.
8. Vaysse PH, Yazbeck S. Etude multicentrique. *Chir Pediatr* 1986;**27**: 250-273.
9. Mulder W, De Jong E, Wauters I, Kinders M, Heij HA, Vos A. Posterior sagittal anorectoplasty: functional results of primary and secondary operations in comparison to the pull-through method in anorectal malformations. *Eur J Pediatr Surg* 1995;**5**:170-173.
10. Bliss DP, Tapper D, Anderson JM, Schaller RT, Hatch EI, Morgan A, Hall DG, Sawin RS. Does posterior sagittal anorectoplasty in patients with high imperforate anus provide superior fecal continence? *J Pediatr Surg* 1996;**31**:26-32.
11. Rintala RJ, Lindahl H. Is normal bowel function possible after repair of intermediate and high anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 1995;**30**:491-494.
12. Meier-Ruge WA, Holschneider AM. Histopathologic observations of anorectal abnormalities in anal atresia. *Pediatr Surg Int* 2000;**16**: 2-7.
13. Chen CC, Lin CL, Lu WT, Hsu WM, Chen JC. Anorectal function and endopelvic dissection in patients with repaired imperforate anus. *Pediatr Surg Int* 1998;**13**:133-137.