

Malformaciones anorrectales en niños (ARM)

¿Qué es una malformación, o deformación, anorrectal?

A las malformaciones anorrectales (ARM) también se les conoce como deformación o "imperforación" anal.

- Se trata de un defecto congénito (de nacimiento).
- Ocurre cuando el bebé se está desarrollando en el periodo temprano del embarazo, o sea, cuando se están formando el recto (donde se almacena el excremento) y el **ano** (por donde sale el excremento).
- Además, es posible que no funcionen algunos de los músculos y nervios que ayudan al bebé a hacer del baño.

La causa de este problema se desconoce. En la mayoría de los casos, se descubre poco después del nacimiento, cuando se ve que el bebé no puede defecar, tiene el abdomen hinchado o cuando el médico lo revisa y nota que falta el ano o que está en el lugar equivocado.

¿Qué tipos de malformación anorrectal hay?

Malformaciones que ocurren **tanto en niñas como en niños**:

- Fístula rectoperineal: El recto está conectado a la piel entre el ano y los genitales (en la región perineal). Puede confundirse con el ano, pero no está en el lugar normal del ano.
- Atresia o estenosis anal o rectal: El ano o el recto son demasiado pequeños para que salgan las heces con normalidad.
 - Una **atresia** es cuando falta una parte del cuerpo o no se formó bien.
 - Una **estenosis** es cuando un conducto está demasiado estrecho o un orificio no está completamente abierto.
- Extrofia de la cloaca: Cuando los intestinos están fuera del cuerpo. Es posible que las partes inferiores del aparato reproductor, el aparato urinario y el tracto intestinal no estén completamente formados.

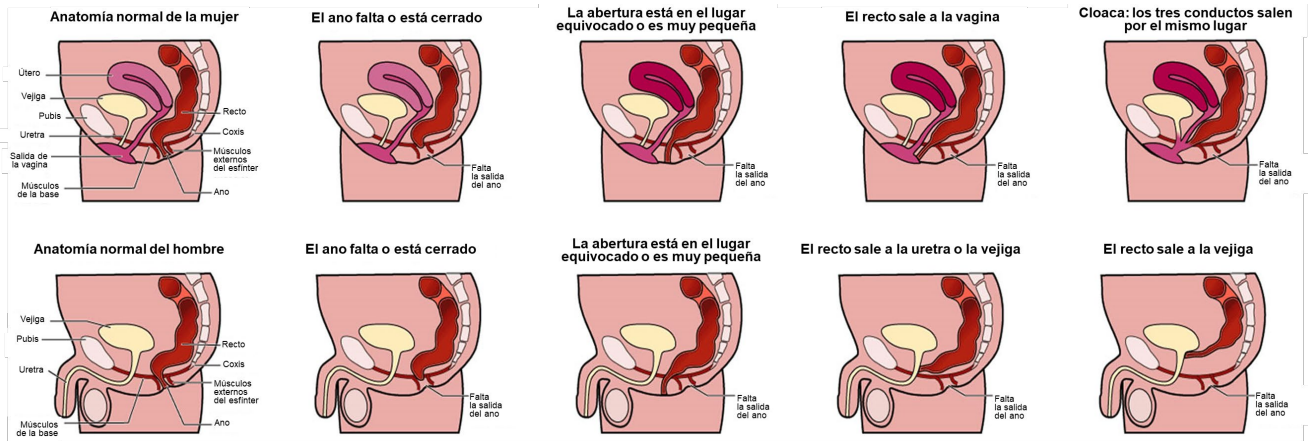
Malformaciones que ocurren **solo en niños**:

- Fístula uretral rectobulbar: Cuando no hay ano y el recto está conectado a la parte inferior de la uretra (por donde sale la orina).
- Fístula uretral rectoprostática: Cuando no hay ano y el recto está conectado a la parte superior de la uretra, más cerca de la vejiga (donde se almacena la orina).
- Fístula rectovesical: Cuando no hay ano y el recto está conectado a la parte final de la vejiga, donde comienza la uretra.

Malformaciones que ocurren **solo en niñas**:

- Fístula rectovestibular: Cuando no hay ano y el recto desemboca justo detrás de la vagina.
- Cloaca, cloaca persistente: Cuando una niña nace sin el ano, y la uretra, la vagina y el recto terminan en un solo conducto en vez de en tres separados.

A continuación, se muestran ejemplos de los distintos tipos de malformación anorrectal:



Fahrión, C. (n.d.) Malformaciones anorrectales (imágenes digitales). Cirugía pediátrica de la UCSF.

¿Qué complicaciones puede haber?

Más o menos la mitad de los niños que nacen con una malformación anorrectal tienen problemas adicionales. Esto se debe a que todas estas partes del cuerpo se forman casi al mismo tiempo durante el embarazo.

- **VACTERL:** Los niños a los que se les diagnostica un problema del tipo VACTERL suelen tener tres o más problemas en las siguientes partes del cuerpo:
 - Las vértebras: los huesos que forman la columna vertebral y el sacro (cóccix)
 - El ano: imperforación anal (falta el ano)
 - El corazón
 - La tráquea
 - El esófago (el tubo que conecta la boca con el estómago)
 - Los riñones y otras partes del tracto urinario
 - Los brazos y las piernas
- **Médula anclada:** Esto ocurre cuando la médula espinal está adherida o pegada al tejido que la rodea, sobre todo en la parte final de la médula espinal. Debido a esto, el niño no puede doblarse ni moverse con facilidad.
- **Defectos del sacro y la columna:** El sacro es el conjunto de huesos que está al final de la columna. Algunos niños nacen solo con parte o sin sacro.
- **Defecto cardíaco:** Un problema congénito con la forma del corazón. Es el defecto más importante y más común que se da con una imperforación de ano. El tipo y la gravedad de este defecto varían dependiendo del niño.

- **Atresia esofágica:** Ocurre cuando la mitad superior del esófago no está unida con la mitad final ni con el estómago. **Fístula traqueoesofágica (FTE):** Ocurre cuando la tráquea y el esófago están pegados.
- **Riñones y vías urinarias:** Es posible que los riñones no estén bien formados o no funcionen bien. La orina puede regresar a los riñones de la vejiga, o la vejiga puede ser pequeña y no vaciarse bien.
- **Malformaciones ginecológicas:** Los órganos reproductivos de las niñas pueden estar mal formados (él útero, las trompas de Falopio y la vagina).

¿Qué pruebas se necesitan?

Si hay una malformación anorrectal, el médico pedirá varias pruebas para ver mejor cómo está formado el cuerpo y examinará al bebé en busca de otras deformaciones. Estas pruebas son:

- Radiografía del abdomen para ver dónde termina el recto.
- Ecografía renal para detectar problemas de riñón o urinarios.
- Radiografía de la columna para ver si tiene problemas.
- Ecografía de la columna para ver si tiene la médula espinal anclada u otros problemas de médula.
- Resonancia magnética para detectar otros problemas de la columna o para ver más sobre lo que se encontró en el ultrasonido.
- Ecocardiografía para ver cómo es el corazón.

¿Qué tratamientos y procedimientos se necesitan?

Cuando un bebé tiene una malformación anorrectal, siempre hay que operar para corregirla. La operación dependerá del tipo de defecto. En algunos casos, basta con una sola operación de corrección y no se necesitará abrir un estoma. Sin embargo, si la deformación es complicada, la operación se hará por etapas, y habrá que hacer una ostomía.

- **Ostomía:** Es una operación en la que se abre un estoma, es decir un agujerito en la piel del abdomen que se conecta con el intestino. Por ese agujerito sale el excremento a una bolsa de plástico. Además, se hace una segunda abertura llamada fístula mucosa, la cual permite que salga la mucosidad del recto. Después de la ostomía se espera un par de meses para darle tiempo al niño de crecer y fortalecerse.
- **Colostograma distal.** Antes de la segunda operación, su hijo podría necesitar un estudio para ver si hay una fístula, o conexión al aparato urinario o reproductor, y medir la distancia desde el final del recto hasta la piel.
- **Anorrectoplastia sagital posterior (PSARP):** Es una operación en la que se crea un ano para que pueda salir el excremento. Si su hijo tiene una ostomía, se seguirá usando después de esta operación mientras cicatriza el ano. Esto evita que el excremento contamine el sitio de la operación.

- **Dilatación anal o rectal:** Después de la operación es probable que se forme tejido de más al cicatrizar la abertura anal, lo cual podría cerrar el ano. Hay que aprender a hacer dilataciones anales o rectales para ensanchar poco a poco el ano hasta que alcance el tamaño normal para la edad de su hijo. En algunos casos, si no hay ostomía, habrá que hacer las dilataciones anales antes de la operación PSARP para que su hijo siga defecando bien. Consulte nuestro folleto "Guía para padres sobre la dilatación rectal" para ver cómo se debe hacer.

¿Hay algún efecto permanente?

A los pacientes que tienen malformaciones anorrectales se les debe hacer revisiones frecuentes durante la infancia y adolescencia. Los problemas más comunes son el estreñimiento (no poder hacer del baño) y la incontinencia (no pueden aguantar el excremento). Podría haber otros problemas en el tracto urinario o en los riñones. Dependiendo del tipo y el grado de la deformación, se puede predecir si habrá problemas en los intestinos o la vejiga.

Pida al personal de su clínica que le digan cómo ven específicamente a su hijo. Con gusto le explicaremos lo que haga falta para que se convierta en parte del equipo que atenderá a su hijo.