

## Malformaciones anorrectales (MAR)

### ***Definición:***

Las malformaciones anorrectales son un grupo de anomalías congénitas en las que se produce una alteración en el desarrollo del recto y ano. La incidencia es aproximadamente de un caso cada 4000-5000 recién nacidos y su causa es desconocida.

Existen diferentes tipos de malformaciones anorrectales que varían en función del sexo. Así mismo este defecto puede aparecer de forma aislada o asociado a otras anomalías congénitas (cardiacas, vertebrales, urinarias..etc) (Ver [POWER POINT en la web](#))

### ***Tipos:***

#### ***M.A.R. en NIÑAS***

- Fístula cutánea/perineal
- Ano imperforado sin fístula
- Atresia y estenosis rectal
- Fístula vestibular
- Fístula Vaginal
- Cloaca
- Otras malformaciones severas



## ***M.A.R. en NIÑOS***

- Fístula cutánea/perineal
- Ano imperforado sin fístula
- Atresia y estenosis rectal
- Fístula recto-vesical
- Fístula recto-uretral prostática
- Fístula recto-uretral bulbar
- Otras malformaciones severas

## ***Diagnóstico***

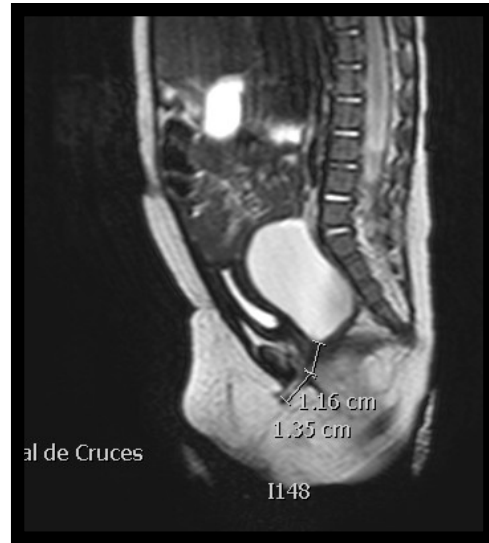
El diagnóstico de las M.A.R. es clínico, una exploración cuidadosa del periné del recién nacido y una historia clínica completa (expulsión de meconio por orina, por vulva etc..) nos dará el diagnóstico en la mayoría de los casos.

En función del tipo de malformación que presentan suele estar indicada la realización de una colostomía, pudiéndose a partir de ese momento completar el estudio para determinar con exactitud el tipo de fístula recto-urinaria, altura y localización del recto (en los casos de MAR sin fístula o atresia Rectal)..etc.

En las Malformaciones severas y Cloacas de las niñas es necesario realizar una panendoscopia además de un genitograma y resonancia nuclear magnética abdomino-pélvica, para establecer un diagnóstico preciso. No se debe olvidar que estos pacientes con M.A.R severas pueden presentar la asociación VACTERL (anomalias **V**ertebrales, **A**norrectales, **T**raqueo-esofágicas, **R**enales y de las extremidades) es por ello que el manejo de estos niños precisa de un equipo pediátrico multidisciplinar. (Ver [\*\*POWER POINT en la web\*\*](#))

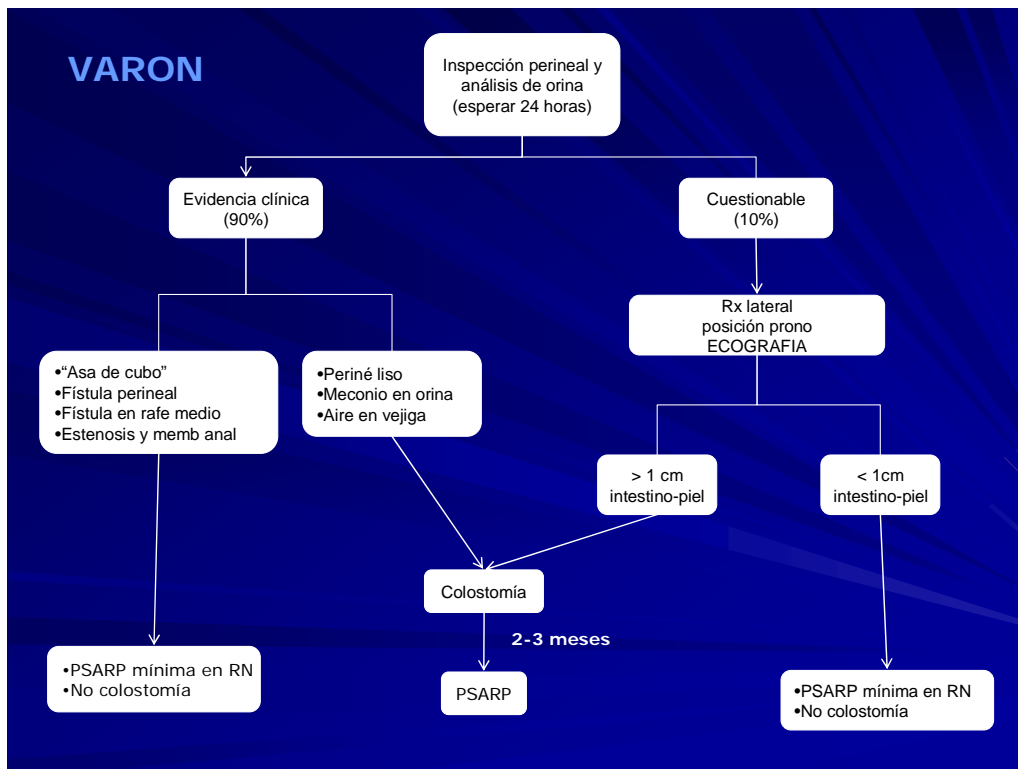


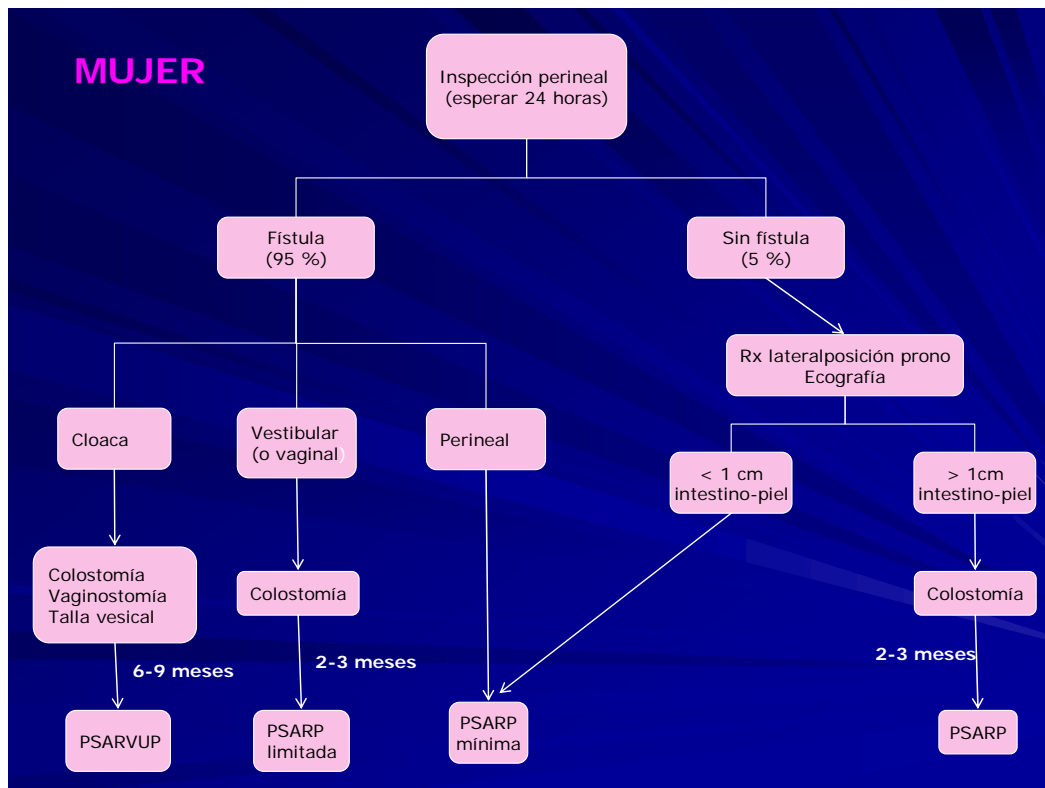
Fistula recto-uretral



RNM: Cloaca

### Algoritmos de Manejo:





### Tratamiento:

El manejo quirúrgico de estas malformaciones incluirá una **Colostomía** excepto en las fístulas perineales y excepcionalmente en las vestibulares de las niñas.

**Colostomía:** El tipo ideal en estos pacientes es la colostomía con cabos separados (divorciada) para evitar el paso de contenido fecal al tracto urinario. (Ver **[POWER POINT en la web](#)**)



La corrección definitiva la realizamos en los 6 primeros meses de vida. La vía de abordaje empleada es la Anorrectoplastia sagital posterior (ARSP) descrita por el doctor Alberto Peña.

La **ARSP** consiste en la incisión sagital del periné y los músculos por la línea interglútea hasta localizar el recto y la fístula recto urinaria, si la hubiese. Seguidamente se moviliza el recto modelándolo y elongándolo si fuera necesario para después descenderlo anatómicamente a través de los músculos que controlan la defecación y continencia (músculo puborrectal, complejo muscular y esfínter externo) todo esto se realiza bajo control de un electromioestimulador para la localización exacta de los músculos y ubicación del neoano. Finalmente se realiza una anoplastia en el periné).

Tres semanas después de la cirugía se realizarán dilataciones anales de manera reglada para evitar la estenosis.

En aquellos niños portadores de una colostomía el cierre de la misma se realizará sobre las 4-6 semanas después de ARSP, siempre y cuando el neoano presente un calibre aceptable y herida previa este bien cicatrizada. (Ver [POWER POINT en la web](#))

## **Pronóstico**

El aspecto más importante en el pronóstico de estos pacientes es el de la *continencia fecal*, así mismo depende del tipo de malformación anorrectal y la presencia o no de anomalías asociadas. (Ver [POWER POINT en la web](#))

Durante su ingreso estos niños son atendidos por el equipo de cirujanos y estomaterapeutas del centro colorrectal. La familia es instruida en el manejo de estos pacientes (manejo de colostomía, dilataciones rectales, manejo de dermatitis perianal..etc) así como un primer contacto con la psicóloga clínica de nuestro centro. (Ver [Apoyo psicológico al niño y su familia](#))

Las complicaciones mas frecuentes son:

- Incontinencia Fecal
- Estreñimiento
- Pseudoincontinencia

Estos niños son tratados y seguidos en nuestro centro de manera personalizada hasta alcanzar una calidad de vida satisfactoria ajustada a su tipo de malformación. Pudiendo ser necesario la realización de pruebas funcionales y terapias de Biofeedback intestinal tanto hospitalaria (en nuestro centro) como en su domicilio. (Ver [BIOFEEDBACK](#))