

Introducción

Tu hijo ha nacido con una malformación anorrectal. Queremos decirte antes de nada que no estás solo. **AEMAR** (asociación española de niños con malformaciones anorrectales y niños con enfermedad de Hirschsprung) se ha creado con el objetivo de ayudarte en el camino que hoy empiezas y de poder ponerte en contacto con otros padres que han estado o están en tu misma situación. Para ello puedes entrar en www.aemar.org.

Este folleto tiene la intención de proporcionaros información general sobre las malformaciones anorrectales, las operaciones que tu hijo tendrá que afrontar y otras fuentes disponibles. Tenemos que hacer hincapié en que cada niño es un caso único y diferente y su propio médico debe ser consultado respecto a cualquier información escrita aquí.

¿Qué son las Malformaciones Anorrectales?

El término malformación anorrectal engloba **múltiples defectos congénitos del recto, las estructuras urinarias y/o sexuales** con variados grados de complejidad. Estos tipos diferentes de malformaciones requieren diferentes tipos de tratamiento y tendrán diferente pronóstico en cuanto al **control del intestino y de la vejiga, así como de la función sexual**. La mayoría de los niños nacidos con malformaciones anorrectales **no tienen una apertura anal** y tienen una conexión anormal entre el recto y el aparato genitourinario o el periné. Estas conexiones anormales se llaman **fístulas**.

Antecedentes/Incidencia

El ano imperforado es una anomalía conocida desde la antigüedad. Tiene una incidencia de 1 de cada 4.000 recién nacidos. La cloaca tiene una incidencia de 1 de cada 50.000 y la extrofia de cloaca 1 de cada 250.000. Las malformaciones anorrectales afectan por igual a todos los grupos raciales, sociales, culturales y económicos. Los estudios no han encontrado ninguna causa definitiva de estos defectos congénitos, los cuales se cree que se desarrollan entre la 4ª y 12ª semana de la gestación.

Anomalías Asociadas

Hay un número de defectos asociados que se encuentran frecuentemente en niños que han nacido con una malformación anorrectal. El defecto asociado que más frecuentemente puede requerir atención inmediata es el de la vía urinaria. A todos los bebés que tienen una malformación anorrectal se les debe hacer una **ecografía abdominal** para determinar si hay una obstrucción urinaria. Esto es especialmente importante en bebés en los que se ha visto que tienen una malformación alta. Otras anomalías asociadas pueden afectar al sacro, a la columna, a los genitales, al esófago, al corazón y al aparato digestivo. Estas malformaciones pueden ser leves o graves.

Colostomía

Existe un amplio espectro de defectos y cada uno de ellos es diferente a los demás. Sin embargo, hay unas ciertas categorías o tipos de defectos con pronóstico y tratamiento parecido. Los bebés nacidos con una malformación muy "baja" generalmente necesitan una simple operación poco después de nacer, denominada "anoplastia". Estos niños tienen buen pronóstico para el control intestinal. Los bebés que nacen con un defecto "alto" requieren un tratamiento más complejo. Este suele comenzar con una colostomía temporal (ver Anatomía Básica) desde el primer día de vida. La colostomía se hace cortando el intestino grueso y sacando después los dos extremos a través de la pared abdominal. Este procedimiento proporciona a tu niño una forma temporal de expulsar las heces.

Cuidados de la Colostomía

El tiempo entre la colostomía inicial y la cirugía reparadora suele ser de 3-12 meses. Durante este tiempo la ayuda de enfermería especializada en el cuidado de estomas es de incalculable valor. Te servirán de ayuda en el cuidado de la ostomía de tu hijo y podrán responderte a muchas preguntas y darte consejos muy útiles. Ya que están tratando con un niño pequeño, puede haber algunas pruebas de acierto y error en el manejo de los productos para las ostomías. Sé persistente, creativo y no dudes en consultar tus dudas y encontrarás un sistema que funcione para su hijo.

Colostograma Distal

Antes de la intervención quirúrgica para realizar el descenso (que es la reparación principal), es muy importante determinar el tipo preciso de defecto con el que ha nacido tu hijo. Esto nos ayudará a determinar el pronóstico y las consecuencias terapéuticas, así como ayudará al cirujano a visualizar la anatomía del niño. El colostograma distal es el mejor estudio para esto, y consiste en inyectar material de contraste en el estoma distal (el más cercano al ano) para mostrar las características del defecto específico del bebé. Esto mostrará al cirujano cómo está localizado el recto de alto y si existe una comunicación o fístula con la vía urinaria ayudándole a planificar la cirugía.

Operaciones

La reparación principal se llama **Descenso** o **Anorrectoplastia Sagital Posterior (ARPSP)** (en inglés se denomina *Pullthrough* o *Posterior-Sagittal Anorectoplasty, PSARP*) y generalmente se realiza en el primer año de vida. En esta operación se tarda de 3-5 horas (aunque puede ser más dependiendo de la complejidad de la malformación), y la estancia postoperatoria es aproximadamente 1 semana.

La Cloaca, que es un defecto mucho más complejo requiere una Anorrectovaginouretoplastia Sagital Posterior (ARVUPSP) y generalmente requiere una estancia más larga y un tiempo de recuperación adicional.

Dilataciones

Dos semanas después de la cirugía del Descenso empezareis el programa de las dilataciones anales para lograr que el nuevo ano del niño alcance un tamaño normal. Empezareis con un dilatador que se ajuste cómodamente y realizareis las dilataciones dos veces al día.

Cada semana se aumentará el tamaño del dilatador hasta que se alcance el tamaño normal del ano para la edad del niño. En este momento se puede cerrar la colostomía del niño pero el proceso de las dilataciones continúa, disminuyendo gradualmente la frecuencia de las dilataciones.

Las dilataciones pueden causar un poco de dolor al niño, sobre todo el día que se aumenta el tamaño.

Las dilataciones son un proceso muy importante que previene que la apertura anal cicatrice cerrándose o estrechándose, lo cual interfiere en el pronóstico del control intestinal del niño.

Cierre de la Colostomía y Eritema del Pañal

Generalmente dentro de los 2-3 meses después de la reparación mayor (ARPSP o ARVUPSP) se cierra la colostomía. Esta operación requiere generalmente un ingreso de 1 semana. Durante este tiempo será la primera vez que empiecen a pasar las heces por el nuevo recto de tu hijo, y las deposiciones serán muy frecuentes y sueltas. **Pueden tardar unos 6 meses en establecerse un patrón de deposiciones más consistentes y menos frecuentes.**

Durante este tiempo es propenso a sufrir **eritema grave en la zona del pañal**. Hay diferentes cremas y pastas que pueden aliviar la intensidad del eritema.

Entrenamiento en el WC

Hay diferentes tipos de defectos y cada uno tiene un pronóstico diferente si se trata de la manera correcta. El cirujano podrá establecer el diagnóstico del niño basándose en el tipo de defecto con el que ha nacido y en los hallazgos durante el descenso. Aproximadamente el 70-80% de los niños nacidos con malformaciones harán deposiciones de forma voluntaria a la edad de 3 años. El 20-30% restante pueden utilizar los programas y técnicas de tratamiento médico de la Incontinencia Fecal que tienen un 95% de éxito en mantener a los niños limpios.

GLOSARIO

Anorrectal: relacionado con el ano y el recto.

Cloaca: Malformación en la cual el colon, la vejiga y la vagina están conectadas al exterior por un único orificio en el periné.

Fístula: comunicación anormal en forma de tubo desde una cavidad normal a una superficie libre o a otra cavidad.

Tracto genitourinario: órganos y partes relacionadas con los riñones, la vejiga urinaria y los órganos reproductores (vagina, útero, etc)

Periné: el área exterior entre la vulva y el ano en la mujer y entre el escroto y el ano en el varón.