

Asociación de fistula rectovaginal congénita con ano normal (Fístulas Tipo H) y atresia rectal en una paciente. Reporte de un caso y breve revisión de la literatura.

Jesús Ángel Fernández Fernández^{1 2} y Luis Parodi Hueck².

¹ Unidad de Urología Pediátrica, Servicio de Cirugía Pediátrica, Servicio Autónomo Hospital Universitario de Maracaibo. Maracaibo. Venezuela

² Servicio de Cirugía Pediátrica, Servicio Autónomo Hospital Universitario de Maracaibo. Maracaibo. Venezuela

Palabras clave: Malformación anorectal; fistula rectovestibular tipo H; fistula rectovaginal tipo H; atresia rectal; estenosis rectal.

Resumen. Las malformaciones ano-rectales del tipo de fístulas recto-urogenitales congénitas con ano normal y atresia rectal son anomalías poco frecuentes. Se discute el caso de una niña con la asociación de estas dos entidades, acompañada además de una vagina doble, quien fue llevada a la consulta a los siete días de vida por la expulsión de heces a través de los genitales. Las malformaciones fueron corregidas a través de un abordaje sagital posterior, con descenso del recto hasta el ano sin disección perineal. El tabique vaginal fue resecado a través de la vulva. En la actualidad no hay evidencia de recurrencia de la fistula recto-vaginal.

Congenital recto-vaginal fistula associated with a normal anus (type H fistula) and rectal atresia in a patient. Report of a case and a brief revision of the literature.

Invest Clin 2015; 56(3): 301 - 308

Keywords: Anorectal malformation; H-type rectovestibular fistulas; H-type rectovaginal fistulas; rectal atresia; stenosis rectal.

Abstract. Congenital recto-urogenital type fistulas with a normal anus and rectal atresia, represent both anorectal malformations that are infrequently seen in clinical practice. We describe the case of a girl with an association of these two anomalies, together with a double vagina who, on her seventh day of life, expelled feces through her genitals. The malformations were corrected by means of a posterior sagittal approach, descending from the rectum to the anus without perineal dissection. The vaginal septum was resected thru the vulva. There is no evidence of recurrence of the recto-vaginal fistula.

Recibido: 03-04-2014 Aceptado: 16-10-2014

INTRODUCCION

Las fistulas rectovestibulares representan la variedad de malformaciones anorectales más comunes en hembras, sin embargo, su asociación con un ano normal, representa una rara condición que afecta a 3,2 % de pacientes con anomalías anorectales en la población occidental (1). Desde el primer reporte por Bryndorf y Madsen sobre la doble terminación del tracto alimentario en niñas, mucha literatura se ha enfocado en este tópico (2), no obstante, la terminología aún es confusa, habiendo recibido varios nombres, tales como: fistula anorectal tipo H o tipo N, doble terminación del tracto alimentario, fistula anal congénita con ano normal y duplicación terminal o tubular del tracto alimentario (3-7). Por otro lado, las atresias y estenosis rectales congénitas representan desordenes aún más raros, los cuales apenas representan el 1 % de todas las malformaciones anorectales (8,9). A continuación se presenta el caso clínico de una niña de 7 días de vida llevada a la consulta por presentar salida de heces a través del introito vulvar y en quien se diagnosticó atresia rectal con fistula rectovaginal congénita con ano normal y duplicidad vaginal (Fig. 1).

REPORTE DE CASO

Una niña fue referida al servicio de Cirugía Pediátrica de nuestra institución a los 7 días de vida, debido a presentar salida de heces a través del introito vaginal, desde el momento del nacimiento. La paciente fue el resultado de un embarazo normal y no presentó otras patologías asociadas. Al examen clínico del ingreso, la paciente lució en buenas condiciones, toleraba la alimentación oral y presentaba distensión moderada del abdomen. En la exploración genital, se observó un tabique vaginal longitudinal (vagina doble) sin evidencia de orificios fistulosos en el vestíbulo (Fig. 2). Se comprobó la permeabilidad del ano al pasar el extremo de un termómetro, aunque no hubo salida de heces. El tacto rectal demostró un tabique rectal completo a 3 cm del margen anal. Al 8vo día de vida se realizó una colostomía sigmoidea a bocas separadas. Previo a la corrección definitiva de la anomalía anorectovaginal, se practicó colostograma distal, durante el cual se observó la salida de material de contraste a través de la vagina, pero no se logró evidenciar el trayecto fistuloso. A los 21 meses de edad se realizó corrección quirúrgica de la malformación a través de un abordaje sagital posterior, con evidencia

de un complejo muscular muy bien desarrollado. Al abordar el recto, se incidió su pared posterior desde el lugar donde estaba localizada la fistula (a 3,5 cm del margen anal) hasta el ano (Figs. 3 y 4). Se evidenció la comunicación existente entre el recto y la hemivagina derecha al pasar una pinza desde la vagina y exteriorizada en la pared anterior del recto (Fig. 5). Se suturó la vagina a puntos separados con sutura de ácido poliglicólico 5-0. Se seccionó la circunferencia del recto a la altura de la fistula y se descendió éste hasta unirlo al margen del ano, utilizando el mismo material de síntesis. De esta forma, la pared posterior de la vagina quedó frente a la pared anterior del recto indemne (Fig. 6). Finalmente, fue resecado el tabique vaginal a través de la vulva manteniéndose el periné indemne (Fig. 7).

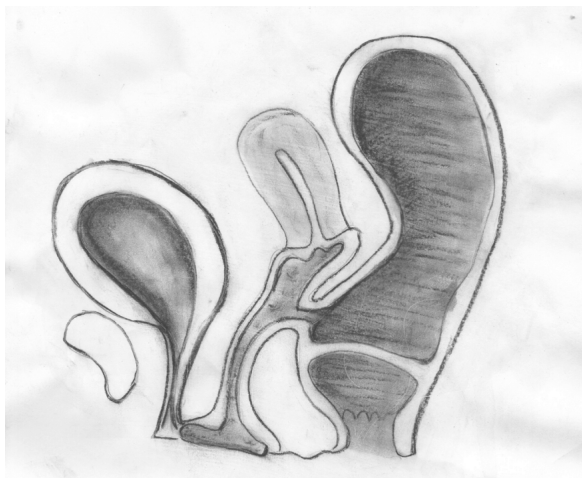


Fig. 1. Diagrama de un corte sagital de la región pélvica. Se observa la disposición del recto, la vagina y el trayecto fistuloso (fistula rectovaginal).

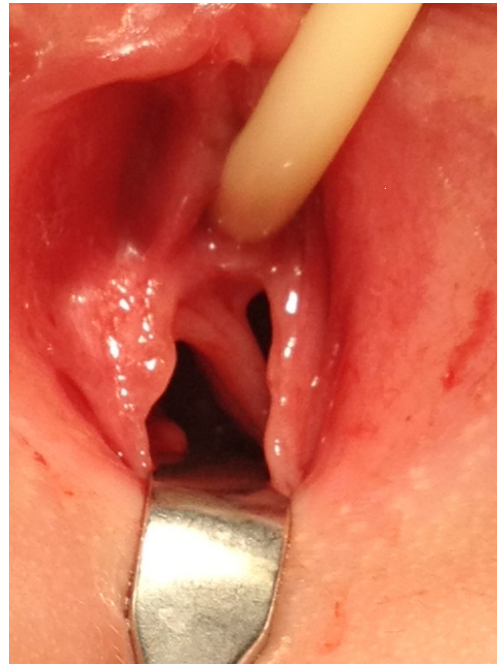


Fig. 2. Puede observarse el tabique longitudinal que separa la vagina en dos mitades.



Fig. 3. A través del abordaje sagital posterior se aborda la pared posterior del recto. Las referencias señalan el sitio donde se encuentra el tabique rectal. Puede observarse el aspecto normal del ano y del recto inferior a la atresia.

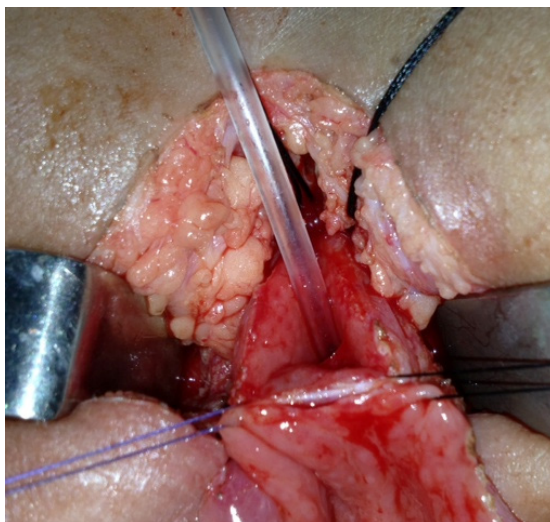


Fig. 4. Pared posterior del recto abierta. La sonda de nelaton se ha introducido a través de la fistula. El tabique rectal se ha resecado y esta referido por hilos de sutura.



Fig. 6. Este diagrama representa la relación entre la pared posterior de la vagina donde se encontraba el orificio fistuloso y la pared anterior del recto.



Fig. 5. La pared posterior del recto está abierta por encima del tabique rectal, el cual está señalado por 2 referencias. Pueden observarse por encima del tabique los extremos de las pinzas introducidas por la vagina.



Fig. 7. Aspecto postoperatorio inmediato. Puede observarse la integridad del periné.

DISCUSIÓN

Los pacientes que presentan una conexión rectourogenital congénita, además de una abertura anal externa en posición normal o ectópica, son portadores de una malformación anorectal en H (1). Esta entidad, a pesar de ser mucho más frecuente en hembras, también puede presentarse en varones (1). En el sexo femenino, es sospechada clínicamente durante los primeros días de vida, cuando se observa la salida de heces a través del vestíbulo vaginal en una niña con ano normal. Desde el primer reporte por Bryndorf y Madsen sobre la doble terminación del tracto alimentario en niñas en 1960, mucha literatura se ha enfocado en este tópico (2). En 1969, Chatterjee y Talukder, en Calcuta (India) reportaron los casos de 7 niñas con doble terminación del intestino (7). En 1971, en Estados Unidos, Stephen y Smith reportaron condiciones similares y las denominaron como “canal perineal” (10). En general, la incidencia de estas anomalías es baja y varía de acuerdo a la localización geográfica; de tal forma que representa el 14 % de las malformaciones anorectales en la India y Japón (3,7), comparado con el 3,2 % en Finlandia (1) y el 0,7 % de incidencia en los Estados Unidos (11). Esta disparidad geográfica parece estar relacionada con su naturaleza etiopatogénica, ya que, según se ha demostrado pueden ser congénitas o adquiridas (1,3,12,13). Las adquiridas, son más frecuentes en países asiáticos, relacionadas con procesos inflamatorios (abscesos perianales), malos hábitos alimenticios, pobreza y normas sanitarias deficientes (14,15). Las congénitas, controversiales y de origen poco definido, son más usuales en países occidentales (16,17). DeVries y Friedland (16), sugieren que representan un canal o ducto cloacal persistente debido a mal alineación de los pliegues de Tourneux y Rathke. Yuan-Shun Lee y col. (17) consideran en base a estudios histológicos que revelan escasa inflamación con epitelio escamoso en la pared de la fistula, aunado a aparición usual de las manifestaciones clínicas en la edad neonatal, más la falta de procesos infecciosos locales; confirman la naturaleza esencialmente

congénita del trayecto, lo cual se explicaría por una alteración en la embriogenesis del tabique urorectal, el cual en condiciones normales, divide la cloaca en una porción urogenital ventral y una dorsal debajo de la línea pubococcigea en el embrión. La localización de la fistula también se ha relacionado con su etiología; aquellas que desembocan por encima de la línea dentada del ano sugieren un origen congénito (11), mientras que, la abertura interna en una cripta anal habla de procesos adquiridos (1). La presencia de anomalías asociadas también se ha relacionado con la naturaleza congénita de este tipo de anomalías, las cuales han sido reportadas hasta en el 60 % de los pacientes (1); entre estas, las masas presacras, las cuales se han reportado hasta en el 29 % de los pacientes (18). Otras anomalías en los pacientes portadores de fistulas rectovestibulares con ano normal incluyen anomalías vertebrales, urológicas, cardíacas y genitales (11,19). Yua y col. reportaron el caso de una niña de 2 años con fistula rectovaginal y ano normal, quien presentaba uréter ectópico bilateral (19). En la paciente propósito de esta presentación, no se demostraron otras anomalías congénitas asociadas. Chatterjee dividió las fistulas congénitas en 2 grupos de acuerdo al nivel anatómico (7): en el grupo 1, describió las que se originan en el recto por encima del elevador del ano, y se asemejan a las fistulas rectovestibulares usuales; en el otro grupo, el trayecto fistuloso está enteramente localizado por debajo del elevador del ano, y el término de “canal perineal” propuesto por Stephen y Smith puede ser adecuadamente aplicado (10). De acuerdo a la clasificación propuesta en Krickenback; la fistula anovestibular Tipo H con ano normal se encuentra incluida en el grupo raro/variaciones regionales (20). Considerando la edad de la paciente aquí presentada, las manifestaciones clínicas y los hallazgos pre y transoperatorios, se puede asegurar que presentaba una fistula rectovaginal congénita con ano normal asociado a atresia rectal y a duplicidad vaginal. Además, estaba localizada por encima de los elevadores del ano.

La otra anomalía que presentó la paciente fue una atresia rectal. Es importante destacar que, entre todas las malformaciones anorectales, las atresias y estenosis rectales congénitas representan apenas el 1 % (8,9), lo que las hace menos frecuentes que las malformaciones anorectales en H. Las atresias rectales son sospechadas cuando en un neonato que presenta signos de obstrucción intestinal, un termómetro o sonda rígida, falla en pasar a través del recto, aunque presente un ano permeable. El fondo de saco rectal, esta típicamente localizado a 2 cm del margen anal, en la unión del recto con el canal anal. La estenosis difiere de la atresia en que hay un canal estrecho, pero permeable que conecta el recto con el canal anal. En lactantes, en casos de estenosis puede pasar meconio, y el diagnóstico puede por lo tanto ser retardado (18). En ambas condiciones, la evaluación inicial del recién nacido revela un canal anal normal, apropiadamente localizado en la línea media y dentro del mecanismo esfinteriano normal (8,9).

La existencia simultánea de ambas entidades, fistulas rectovaginales o rectovestibulares Tipo H más atresia rectal, en una sola paciente, parecen representar un evento poco probable. A pesar de ello, Levitt y Peña han afirmado que en fistulas en tipo H rectovestibular o rectovaginal, la malformación anorectal asociada más frecuente es la estenosis anorectal, presente en el 37,5 % y más notablemente asociada con masa presacra (21). Estos autores reportaron una serie de 8 niñas con fistulas en H, de las cuales 3 estaban asociadas a estenosis rectal y en otras 3, las fistulas desembocaban en la vagina; pero ninguna presentó atresia rectal (11).

Con respecto al diagnóstico en pacientes con fistulas anovestibulares o rectovestibulares Tipo-H, éste usualmente es hecho clínicamente y confirmado por el examen bajo anestesia general. Algunos autores han encontrado que el enema con contraste puede ser diagnóstico en la mayoría de sus pacientes (3,22), aunque para otros, este estudio no siempre logra delimitar el trayecto de la fistula (11), a pesar de que el contraste introducido por el recto pueda ser eliminado por la vagina (19,23). En la paciente del caso, el colostograma distal no pudo evidenciar

el trayecto de la fistula. Levitt y col., realizaron Resonancia Magnética Nuclear pélvica de rutina en pacientes con estenosis y atresia rectal para descartar masas presacras, ya que la ecografía no detecta lesiones pequeñas (18).

Con relación al tratamiento quirúrgico en el caso presentado, se descendió el recto proximal al sitio de la fistula hasta el margen anal, de esta forma la línea de sutura de la pared posterior de la vagina, quedó localizada frente a la pared anterior sana del recto, de manera de evitar la recurrencia de la fistula rectovaginal, de lo cual se ha reportado una ocurrencia entre 5 y 30 % (1,14). A pesar que en el pasado se creyó que la movilización total y resección del canal anal puede lesionar el mecanismo esfinteriano y la sensación local (24). En lo que se refiere al pronóstico funcional, en términos de control intestinal, dado que el canal anal y el mecanismo esfinteriano son normales en estos pacientes, debe ser excelente, más aún, si se considera que en la casi totalidad de estos pacientes, el radio del sacro es normal (18). En el seguimiento a corto plazo de la paciente presentada, se ha demostrado que no hay recidiva de la fistula rectovaginal y que el calibre del ano y el tacto rectal son normales, sin embargo, se debe esperar más tiempo antes de establecer pronósticos en términos de continencia fecal.

Como conclusión, la expulsión de heces a través de la vagina en niñas que presentan ano permeable, debe hacer sospechar en la posibilidad de una fistula rectovaginal. Su asociación con atresia rectal es un evento infrecuente. El descenso del recto dentro del complejo muscular a través de un abordaje sagital posterior sin disección perineal, permite corregir ambas anomalías, limita la posibilidad de recurrencia de la fistula y debe preservar el control intestinal.

REFERENCIAS

1. **Rintala RJ, Mildh L, Lindhal H.** H-type anorectal malformations: incidence and clinical characteristics. *J Pediatr Surg* 1996; 31(4): 559-562.
2. **Bryndorf F, Madsen CM.** Ectopic anus in the female. *Acta Chir Scand* 1960; 118:466-478.

3. **Tsuchida Y, Saito S, Honna T, Makino S, Kaneko M, Hazama H.** Double termination of the alimentary tract in females: a report of 12 cases and a literature review. *J Pediatr Surg* 1984; 19:292-296.
4. **Mahajan JK, Venkatesh MA, Bawa M, Rao KL.** Mayer–Rokitansky–Kuster–Hauser syndrome with H-type anovestibular fistula. *J Pediatr Surg* 2009; 44: E1-E3.
5. **Kim SM, Park YJ, Ahn SM, Oh, YT, Han, SJ.** Infantile vulvar abscess with a normal anus: a suspicious sign of rectovestibular fistula. *Yonsei Med J* 2010; 51:717-721.
6. **Yu DC, Grabowski MJ, Feins NR, Weldon CB.** H-type rectovaginal fistula in a patient with bilateral single ectopic ureters. *J Pediatr Surg* 2009; 44: E27-E30.
7. **Chatterjee SK, Talukder BC.** Double termination of the alimentary tract in female infants. *J Pediatr Surg* 1969; 4:237-243.
8. **Klein M, Thomas R.** Surgical conditions of the anus rectum and colon. 18th ed. Kleigman: En Nelson textbook of pediatrics; 2007. p. 1635-1640. Chapter 341.
9. **Peña A, Levitt MA.** Imperforate anus and cloacal malformations. En: Ashcraft KW, Holcomb GW, Murphy JP, editors. *Pediatric surgery*. 4th ed. Philadelphia (Pa): Elsevier Saunders; 2005. p. 496-517.
10. **Stephens FD, Smith ED.** Anorectal Malformations in Children. Chicago, Year Book Medical Publishers, 1971; pp51, 64, 80, 96, 116-117.
11. **Lawal TA, Chatoorgoon K, Bischoff A, Pena A, Levitt MA.** Management of H-type rectovestibular and rectovaginal fistulas. *J Pediatr Surg* 2011; 46: 1226-1230.
12. **Banieghbal B, Fonseca J.** Acquired rectovaginal fistulae in South Africa. *Arch Dis Child* 1997; 77(1): 91-94.
13. **Chen YJ, Zhang TC, Zhang JZ.** Transanal approach in repairing acquired rectovestibular fistula in females. *World J Gastroenterol* 2004;10(15): 2299-2300.
14. **Li L, Zhang TC, Zhou CB, Zhou C, Pang W, Chen Y, Zhang J.** Rectovestibular fistula with normal anus: a simple resection or an extensive perineal dissection? *J Pediatr Surg* 2010; 45:519-524.
15. **Banua T, Hannana J, Hoquea M, Abdul MA, Lakhoo K.** Anovestibular fistula with normal anus. *J Pediatr Surg* 2008; 43: 526–529.
16. **DeVries PA, Friedland GW.** Congenital H-type ano-urethral fistula. *Radiology* 1974; 113(2):397-407.
17. **Lee1 YS, Chu SM, Luo CC, Hwang CS, Hsueh C.** Anorectal-Vestibular Fistula without an Imperforate Anus in Female Infants: Report of Three Cases. *Chang Gung Med J* 2005; 28:421-424.
18. **Hamrick M, Eradi B, Bischoff A, Loudon E, Peña A, Levitt M.** Rectal atresia and stenosis: unique anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 2012; 47: 1280–1284.
19. **Yua D, Grabowski M, Feins N, Weldon C.** H-type rectovaginal fistula in a patient with bilateral single ectopic ureters. *J Pediatr Surg* 2009; 44: E27–E30.
20. **Holschneider A, Hutson J, Peña A, Beket E, Chatterjee S, Coran A, Davies M, Georgeson K, Grosfeld J, Gupta D, Iwai N, Kluth D, Martucciello G, Moore S, Rintala R, Smith ED, Sripathi DV, Stephens D, Sen S, Ure B, Grasshoff S, Boemers T, Murphy F, Söylet Y, Dübbers M, Kunst M.** Preliminary report on the international conference for the development of standards for the treatment of anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 2005; 40: 1521-1526.
21. **Levitt MA, Peña A.** Imperforate anus and cloacal malformations. In: Holcomb WIII, Murphy JP, editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery*. 5th ed. Philadelphia (PA): Elsevier Saunders; 2010. p. 468-490.
22. **Meyer T, Hocht B.** Congenital H-type anorectal fistula: Two case reports. *Klin Padiatr* 2009; 221:38-40.
23. **Abdul-Hadi A, Lugo-Vicente H.** Rectovestibular fistula with normal anus: a treatment alternative. *Bol Asoc Med P R.* 2013; 105(3):45-49.
24. **Dias RG, Santiago AP, Ferreira MC.** Rectal atresia: treatment through a single sacral approach. *J Pediatr Surg* 1982; 17:424-425.