

HOSPITAL PEDIATRICO "WILLIAM SOLER"

Alteraciones del tracto urinario en el ano imperforado

*Dra. Alba Moynelo Leonard**

*Dr. Sandalio Durán Álvarez***

*Dr. Alejandro Valle Fernández****

*Dr. Felipe Cárdenas González*****

*Dra. Belkis Vázquez Ríos******

Moynelo Leonard, A. y otros: *Alteraciones del tracto urinario en el ano imperforado.*

Se estudiaron 100 pacientes con ano imperforado, 89 mediante urograma excretor y uretrocistografía miccional y 11 fallecidos con estudio anatómico *post mortem*, para buscar anomalías en el tracto urinario. Cincuenta pacientes tenían anomalías urinarias asociadas, pero se encontraron en total 58 anomalías urinarias asociadas, porque 4 pacientes presentaban 2 y 2 pacientes 3 anomalías. Las anomalías encontradas fueron: reflujo vesicoureteral en 26 pacientes, riñón "pequeño" en 5, agenesia renal unilateral en 5, riñón en herradura en 4, ectopia renal en 2, hidronefrosis (por estenosis ureteropielica) en 2, ectopia renal cruzada en 2, doble sistema excretor en 2, riñón poliquístico en 2, malrotación renal en 2, hipospadias en 2, valva de uretra posterior en 2, y agenesia de arteria renal en 1. Al dividir los pacientes en variedad alta y baja de ano imperforado, en 45 pacientes con variedad alta se encontraron 34 anomalías y en los 55 con variedad baja, 24 anomalías.

INTRODUCCION

Cuanto más complicado es un órgano en su desarrollo, más expuesto está a las anomalías. En este sentido el riñón sufre a la mayoría de los demás órganos.

Para que un riñón se desarrolle adecuadamente, un esbozo ureteral normal debe entrar en contacto con el blastema mesonéfrico y los 2 deben interactuar normalmente. El esbozo ureteral debe haber sido precedido por un conducto mesonéfrico normal, y éste haber estado asociado con un mesonefroso o pronefros normales.

* Especialista de I Grado en Pediatría.

** Profesor Auxiliar de Pediatría. Jefe de Servicio de Nefrología.

*** Instructor de Pediatría. Servicio de Nefrología.

**** Profesor Auxiliar de Cirugía.

***** Profesor Titular de Radiología. Jefe del Departamento de Radiología.

Para comprender las estructuras y función del riñón normal, es necesario entender todos los aspectos de su desarrollo.¹

Hacia la cuarta o quinta semanas de gestación el desarrollo del tracto urinario y el área rectal se unifican en un canal común: la cloaca. Poco después, el tabique urorectal (llamado pliegue de Tourneux) comienza a descender en forma craneocaudal para separar la cloaca en un seno urogenital anterior y un canal intestinal posterior. A medida que el tabique se proyecta en dirección a la membrana externa terminal (membrana anal), 2 pliegues laterales de la cloaca progresan hacia la línea media (pliegue de Rasthke). En el embrión normal este tabique urorectal se une a la membrana cloacal en su extremo inferior y la divide en una lámina anterior uretral y una lámina posterior anal. La diferenciación de los 2 canales distales a esta lámina es favorecida por la presencia de los tubérculos genitales que rodean el tracto uretral y por el desarrollo del músculo del esfínter externo que rodea la lámina anal. Entre estas 2 formaciones está el montículo perineal. En el varón los tubérculos genitales externos e internos coalescen para formar la uretra y en la hembra no lo hacen y forman los labios menores y mayores. El sistema de los conductos de Müller brinda el desarrollo de vagina superior y de los genitales internos femeninos.

A medida que los elementos embrionarios descienden, ellos separan el tracto urinario y el genital, y desembocan en el espacio abierto entre los tubérculos genitales.^{2,3}

Durante los estadios de desarrollo antes sintetizados, la lámina anal se perfora y los orificios de la uretra, vagina y ano se comunican al exterior.

De los conceptos embriológicos antes expuestos, pueden explicarse la mayoría de las anomalías del tracto urinario asociadas a la imperforación anal o anomalías de la porción terminal del intestino.⁴

Algunos autores han descrito el síndrome de extrofia cloacal que está constituido por imperforación anal y anomalías genitourinarias, esta asociación se explica por el origen embrionario de la parte distal del intestino, genitales y vías urinarias (cloaca).⁵

Resulta lógico pensar que por la estrecha interrelación del desarrollo de ambos sistemas, cuando se presentan anomalías anorrectales, pueden existir anomalías del sistema urinario, y es lo que motivó esta investigación.

MATERIAL Y METODO

Se investigaron 100 pacientes con imperforación anal ingresados en el Hospital Pediátrico Provincial Docente "William Soler" durante el período 1970-1981, ambos inclusive

La mayoría de los pacientes fueron estudiados radiológicamente (urograma descendente y ureterocistografía miccional) al egreso del Servicio de Neonatología y un pequeño número de pacientes fue estudiado en el propio servicio.

Todos los pacientes fueron seguidos por la consulta de Cirugía hasta su estudio, en todos los casos, y los que presentaban anomalías urinarias por la consulta de Nefrología. A todos los pacientes fallecidos en el período neonatal se les realizó estudio necrópsico.

Se incluyen en este estudio 89 pacientes vivos y 11 fallecidos.

Para un mejor estudio de las imperforaciones anales se dividen en altas y bajas, según los criterios de Gross y Santilli.^{1,6}

Las fístulas que comunican el aparato digestivo con el urinario no son incluidas como malformaciones urinarias, y se exponen las anomalías detectadas en otros aparatos y sistemas.

RESULTADOS

De los pacientes estudiados, 53 varones y 47 hembras, 45 tenían variedad alta y 55 variedad baja de imperforación anal. En la variedad alta, 21 varones y 24 hembras y en la variedad baja, 32 varones y 23 hembras.

Como podemos apreciar en la tabla 1, el 50% de los pacientes presentaban anomalías del tracto urinario y se encontraron un total de 58 anomalías, pues 4 pacientes tenían 2 anomalías y 2 presentaban 3 anomalías del tracto urinario.

Tabla 1. Anomalías del tracto urinario en 100 pacientes con ano imperforado

Anomalías	Número de pacientes
Reflujo vesicoureteral	26
Riñón "pequeño"	5
Agenesia renal unilateral	5
Riñón en herradura	4
Doble sistema excretor (doble uréter)	4
Ectopia renal	2
Ectopia renal cruzada	2
Hidronefrosis (por estenosis ureteropiélica)	2
Riñón poliquístico	2
Mal rotación renal	2
Hipospadias	2
Valva de uretra posterior	1
Agenesia de arteria renal	1

Nota: 4 pacientes tenían 2 anomalías y 2, 3 anomalías

Las anomalías asociadas fueron:

- Dos pacientes con reflujo vesicoureteral y doble uréter.
- Un paciente con riñón en herradura y reflujo vesicoureteral.
- Un paciente con agenesia renal unilateral y reflujo vesicoureteral.

- Un paciente con riñón en herradura, reflujo vesicoureteral e hipospadias.
- Un paciente con agenesia renal unilateral, ectopia renal cruzada y reflujo vesicoureteral.

Al analizar la tabla 2 que divide a los pacientes por sexo y variedades alta y baja de ano imperforado, podemos observar que el reflujo vesicoureteral fue más frecuente en las hembras, tanto en la variedad alta como baja; que los riñones "pequeños" sólo se presentaron en varones y que las demás anomalías se vieron en ambos sexos y en ambas variedades de imperforación anal, pero que el riñón en herradura sólo se presentó en la variedad alta.

Tabla 2. Anomalías del tracto urinario en 100 pacientes con ano imperforado, según variedad y sexo

Anomalías	Variedad alta		Variedad baja	
	Hembras	Varones	Hembras	Varones
Reflujo vesicoureteral	10	5	7	4
Riñón "pequeño"	—	2	—	5
Agenesia renal unilateral	1	2	2	—
Riñón en herradura	2	2	—	—
Doble sistema excretor	2	—	—	2
Ectopia renal	1	1	—	—
Ectopia renal cruzada	1	1	—	—
Mal rotación renal	—	1	1	—
Hidronefrosis	1	1	—	—
Riñón poliquístico	1	—	—	1
Hipospadias	—	1	—	1
Valva de uretra posterior	1	—	—	—
Agenesia de arteria renal	1	—	—	—
Total de anomalías	20	16	10	12

Se utiliza el término riñón "pequeño" por haberse demostrado hipoplasia renal en un fallecido, pero en los otros pacientes el riñón "pequeño" era unilateral y estos pacientes sólo tienen estudio radiológico, pero estimamos que son riñones hipoplásicos.

La tabla 2 nos demuestra que las anomalías genitourinarias son más frecuentes en la variedad alta de ano imperforado, en ambos sexos.

Aunque no se incluyen entre las anomalías, queremos señalar que 44 pacientes presentaban fistulas que comunicaban el intestino con el tracto genitourinario o el periné, y estos hallazgos son mostrados en la tabla 3, donde se destaca que en el sexo femenino la fistula rectovaginal es la más frecuente y en los varones la rectoperineal; la fistula rectovesical se encontró en 5 pacientes.

Debe señalarse que solamente en 6 pacientes se detectaron anomalías del sacro y 5 de ellos tenían anomalías asociadas al tracto urinario: 2 con reflujo vesicoureteral, 1 con hidronefrosis derecha, 1 con doble sistema excretor y 1 con riñón en herradura, hipospadias y reflujo vesicoureteral.

En la tabla 4 mostramos las otras anomalías asociadas al ano imperforado, las más frecuentes son las digestivas, osteoarticulares (sin incluir las anomalías del sacro), cardiovasculares, genitales y neurológicas, en este orden de frecuencia.

Tabla 3. *Fistulas segun variedad y sexo en 100 pacientes con ano imperforado*

Tipos de fistulas	Variedad alta		Variedad baja	
	Hembras	Varones	Hembras	Varones
Rectovaginal			20	
Rectouretral		2		4
Rectoperineal				14
Rectovesical	2	3		

Tabla 4. *Otras anomalías en 100 pacientes con ano imperforado*

Aparatos	Anomalías	No. de casos
Digestivo (16)	Fistula traqueo-esofágica	4
	Estenosis esofágica	3
	Atresia esofágica	5
	Megacolon agangliónico	2
	Atresia duodenal	1
	Hernia diafragmática	1
Osteoarticular (10)	Pie varo equino	5
	Luxación de cadera	4
	Polidactilia	1
Cardiovascular (6)	Comunicación interventricular	4
	Tetralogía de Fallot	2
Neurológico (4)	Meningomielocelo	2
	Microcefalia	1
	Hidrocefalia	1
Genital (5)	Criptorquidia	2
	Agenesia de vagina	1
	Doble vagina	1
	Utero doble	1
Otros (1)	Síndrome de Down	1

COMENTARIOS

En el tratamiento quirúrgico de las malformaciones congénitas, no conocer las anomalías asociadas en otros órganos puede conducir a serias consecuencias. Es por eso muy importante establecer la posibilidad de anomalías asociadas para determinar las investigaciones que se deben realizar para demostrar su presencia.⁷

La incidencia de anomalías del tracto urinario asociadas a la imperforación anal, no son fáciles de determinar y en muchos informes se incluyen las malformaciones que forman parte del síndrome (por ejemplo, la fístula rectouretral) y aquéllas que son verdaderamente anomalías asociadas.

*Spence*⁷ en 44 pacientes con imperforación anal, informa 15 con agenesia del sacro y fístula del tracto urinario y en 3 pacientes anomalías renales. *Garrot y Jurdin*⁸ en 174 pacientes encontraron 80 con fístulas o agenesia del sacro, entre los cuales 33 tenían anomalías renales asociadas. *Scott, Swenson y Fisher*⁹ que separaron las fístulas al estudiar 63 pacientes encontraron 11 con anomalías renales.

En otras series el porcentaje de anomalías del tracto urinario es marcadamente bajo. *Patridge y Cough*² encontraron 20 pacientes con anomalías renales en una serie de 323 niños con ano imperforado, pero sólo le realizaron urograma descendente a 40 pacientes. *Kieswetter, Turner y Sieber*¹⁰ informan 20 casos con anomalías del tracto urinario en 146 pacientes, mientras *Wiener y Kieswetter*¹¹ informan 56 casos con anomalías mayores o menores en 200 pacientes, pero sólo estudiaron radiológicamente 150 de ellos. *Singh y colaboradores*,¹² realizaron estudio radiológico del tracto urinario a 113 pacientes de 128 con imperforación anal y encontraron 67 anomalías que las subdividieron en estructurales, estructurales y funcionales y funcionales. La anomalía más frecuente informada por ellos fue la agenesia renal unilateral. *Smith*¹³ sólo señala 54 casos de anomalías del tracto urinario en 195 casos con ano imperforado.

Nuestros hallazgos coinciden con lo planteado por *Singh y colaboradores*,¹² pues nuestra serie de 100 pacientes, tiene 50 con anomalías y ellos en 113 señalan 67 para un porcentaje ligeramente mayor, mientras otros estudios informan un menor porcentaje: *Spence*⁷ en el 7%, *Scott y colaboradores*⁹ en el 17% y *Garret y Jurdin*⁸ en el 19%.

*Belmam*⁴ informa 174 pacientes y le realizó urograma descendente a 143, y señala que realizó la investigación radiológica a los que las manifestaciones clínicas hacían sospechar una anomalía del tracto urinario y las encontró en 51 pacientes: para un 36% de los casos estudiados, pero no les hizo uretrocistografía miccional.

Debe destacarse que *Wiener y Kieswetter*¹¹ en 200 pacientes encontraron 5 con agenesia renal bilateral y la asociación de agenesia del recto y colonsigmoide asociadas a la agenesia renal bilateral, ha sido señalada por *Potter*¹ que hace su estudio partiendo de pacientes con agenesia renal bilateral.

De acuerdo con la posición en que se encuentra el saco ciego del recto, la imperforación anal se divide en variedad alta y variedad baja. Si el saco

ciego del recto se encuentra por encima de la porción puborrectal del diafragma del elevador del ano, se le denomina variedad alta, si atraviesa el diafragma, se le llama variedad baja.^{3,6}

*Wiener y Kieswetter*¹¹ estudiaron 80 pacientes con variedad alta y 60 presentaban anomalías para el 75%, y 70 con variedad baja y el 50% mostraron anomalías (incluyen la sepsis urinaria como una alteración del tracto urinario).

En los pacientes con variedad alta del estudio de *Bleman*,⁴ el 54% presentaban malformaciones del tracto urinario y en los de variedad baja solamente el 16%. *Singh*¹² informa 70% de anomalías en la variedad alta y 50% en la variedad baja y nuestro estudio demostró anomalías en el 75% de la variedad alta.

*Briggs*¹⁵ en su estudio realizado a pacientes con imperforación anal y anomalías del intestino, encontró frecuentemente anomalías de vejiga, como vejiga doble y extrofia vesical. En nuestro estudio no se encontró la extrofia vesical y solamente un caso con vejiga doble, y debemos señalar que la vejiga neurogénica no fue descartada en nuestra serie por el grupo etéreo de los pacientes.

Griffen,¹⁶ en el estudio de 165 pacientes con ano imperforado, señala 36 con malformaciones del aparato genitourinario que incluye los genitales, que nosotros hemos separado.

*Chang*¹⁷ encontró 57% de anomalías del tracto urinario en un estudio realizado, el reflujo vesicoureteral es la anomalía más frecuente: la mitad de los casos. Estos resultados coinciden con los nuestros, donde de 50 pacientes con anomalías, 26 tienen reflujo vesicoureteral para el 52%.

CONCLUSIONES

1. En el 50% de los pacientes con ano perforado se encuentran anomalías del tracto urinario, al estudiarlos con urograma descendente y uretrocistografía miccional.
2. El reflujo vesicoureteral es más frecuente en la hembra, tanto en la variedad alta como la baja de ano imperforado.
3. Los riñones "pequeños" se encontraron en varones y pueden verse en la variedad alta y baja.
4. Las anomalías del tracto urinario son más frecuentes en la variedad alta, en ambos sexos.
5. La fistula más frecuente en la hembra es la rectovaginal y en el varón la rectoperineal.
6. Cuando se presenta una anomalía del sacro en el ano imperforado, aumenta la frecuencia de anomalías estructurales o funcionales del tracto urinario.
7. Las anomalías más frecuentemente asociadas al ano imperforado son: renales en el 50% de los casos, digestivas en el 16%, osteoarticulares en el 10%, cardiovasculares en el 6%, genitales en el 5% y neurológicas en el 4%.

SUMMARY

Moynelo Leonard, A. et al. *Alterations of the urinary tract in imperforate anus.*

Looking for anomalies in the urinary tract 100 patients with imperforate anus were studied. Eighty nine patients were studied through excretory urogram and mictional urethrocytography, and 11 dead patients through post mortem anatomical study. Fifty patients suffered associated urinary anomalies, but 58 were the anomalies found because 4 patients presented 2 anomalies and 2 patients presented 3 anomalies. Anomalies found were: vesicourethral reflux in 26 patients, "small" kidney in 5, unilateral agenesis in 5, horse-shoe kidney in 4, renal ectopia in 2, hydronephrosis (by pyeloureteral stenosis) in 2, crossed renal ectopia in 2, double excretory system in 2, polycystic kidney in 2, renal malrotation in 2, hypospadias in 2, posterior urethral valve in 2 and renal arterial agenesis in 1 patient. The patients were clustered into 2 varieties of imperforate anus: low and high; in 45 patients with high variety, 34 anomalies were found and in 55 patients with low variety, anomalies found were 24.

RÉSUMÉ

Moynelo Leonard, A. et al. *Altérations du tractus urinaire dans l'anus imperforé.*

Il est étudié 100 patients avec anus imperforé, 89 au moyen d'un urogramme excréteur et d'une uréthro-cystographie mictionnelle, et 11 décédés au moyen d'une étude anatomique post mortem, à la recherche d'anomalies dans le tractus urinaire. Cinquante malades avaient des anomalies urinaires associées, mais on a trouvé au total 58 anomalies urinaires associées, parce que 4 malades présentaient 2 anomalies et 2 malades 3 anomalies. Les anomalies rencontrées ont été: reflux vésico-urétéral chez 26 malades, "petit" rein chez 5, agénésie rénale unilatérale chez 5, rein en fer à cheval chez 4, ectopie rénale chez 2, hydronéphrose (par sténose urétéropyélique) chez 2, ectopie rénale croisée chez 2, double système excréteur chez 2, rein polykystique chez 2, malrotation rénale chez 2, hypospadias chez 2, valve d'urètre postérieure chez 2 et agénésie de l'artère rénale chez 1. Les malades ont été groupés en variété haute et basse d'anus imperforé; chez 45 patients avec la variété haute on a rencontré 34 anomalies et chez les 55 ayant la variété basse 24 anomalies.

BIBLIOGRAFIA

1. Potter, E. L.: "Desarrollo normal". En: "Anomalías Renales", Barcelona, Editorial Jims, 1974. P. 15.
2. Patridge, J. P.; M. H. Cough: Congenital abnormalities of anus and rectum. Br J Surg 49: 37, 1961.
3. Santilli, T. V.: "Recto y ano: Imperforación anal". En: Benso, D. C.; Cirugía Infantil, Barcelona, Salvat Editores, 1967. P. 950.
4. Dubra, C. C.: Persistent cloaca and ano-recto-genitourinary deformity. Argent Prensa Med 31: 356, 1964.
5. Remigallo, R. V.: Cloacal exotropy: 18 years survival of untreated case. J Urol 116: 6, 1976.
6. Gross, R. E.: Malformations of the anus and rectum. In: The Surgery of Infancy and Childhood, W. B. Philadelphia, Saunders, 1963. p. 348.
7. Spencer, H. M.: Anomalies and complications of the urogenital tract associated with congenital imperforate anus. J Urol 71: 450, 1954.
8. Garret, R. A.; A. Jurdin: Urologic complications of imperforate anus. J Urol 79: 514, 1958.
9. Scott, J. E. et al.: Some comments on the surgical treatment of imperforate anus. Am J Surg 99: 137, 1960.
10. Kieswetter, S. B. et al.: Imperforate anus: review of 16 years experience with 146 patients. Am J Surg 107: 412, 1964.

11. *Wiener, E. S.; S. B. Kieswetter.*: Urologic abnormalities associated with imperforate anus and rectum. *Br J Surg* 49: 37, 1961.
12. *Sing, M. P. et al.*: Renal tract disease in imperforate anus. *J Ped Surg* 9: 197, 1974.
13. *Smith, E. D.*: Urinary anomalies and complications in imperforate anus and rectum. *J Ped Surg* 3: 337, 1968.
14. *Belman, A. B.*: Urinary tract abnormalities associated with imperforate anus. *J Urol* 108: 823, 1972.
15. *Briggs, F. L.*: Early management of vesicointestinal malformations in the newborn. *Am J Surg* 40: 360, 1974.
16. *Griffon, W. O.*: Complicated rectal genitourinary anomaly in a newborn infant treated by pelvic exenteration. *Surgery* 66: 68, 1969.
17. *Chang, C. E.*: Anomaly of the persistent cloaca in female infants. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 130: 413, 1974.

Recibido: 28 de enero de 1984

Aprobado: 24 de febrero de 1984

Dra. Alba Maynelo Leonard
Hospital Pediátrico Provincial Docente "William Soler".
Ave. San Francisco y Perla
Rpto. Altahabana
Ciudad de La Habana
Cuba