

ALGORITM DE DIAGNOSTIC SI TRATAMENT AL MALFORMATIILOR ANO- RECTALE LA COPIL

Chirurgul pediatru care trateaza un pacient cu malformatie ano- rectala (MAR) isi asuma o mare responsabilitate, intrucat rezultatele in acest grup de afectiuni nu se evalueaza prin supravietuirea pacientului, ci prin consecintele functionale la distanta. Prezentul algoritm a fost adoptat la Conferinta de consens privind malformatiile ano-rectale (MAR) desfasurata la Iasi in 2001.

A. Diagnosticul MAR

1. Diagnosticul clinic

Absenta orificiului anal trebuie observat din sala de nasteri. Diagnosticul unei malformatii supra-, trans- sau infra- levatoriene poate fi pus printr- un examen fizic atent al perineului. Copilul trebuie mentinut in pozitie ginecologica si examinarea se face cu lumina adecvata. Se pot utiliza ca instrumente de examinare stiletul butonat, o sonda canelata sau o pensa.

La baieti se cerceteaza amprenta orificiului anal, apoi se merge anterior spre baza penisului pentru a evidentia un traiect fistulos. Se cerceteaza defectele cutanate si stagmatele (*'bucket handle'*), cautand un eventual traiect filiform care sa conduca spre rect. Diagnosticul fistulei perineale poate fi dificil in primele 24 de ore de viata. Examinarea clinica trebuie sa fie efectuata repetat pentru ca fistula poate fi obturata de detritusuri initial, dupa care meconiul distinde fistula si apare aspectul de 'perle tegumentare'. Ulterior apar picaturi de meconiu la nivelul fistulei.

La fete se cerceteaza o eventuala deschidere anormala la perineu sau in vestibul a caii digestive. Adesea este necesara departarea labiilor cu un mic speculum nazal sau cu o pensa hemostatica. Cand deschiderea anormala a fost identificata, explorarea se poate efectua cu stiletul butonat sau cu un cateter pana se obtine meconiul. La fete trebuie facuta diferenta dintre cloaca si fistula recto- vaginala inalta observand uretra. In cazul cloacei exista un orificiu unic de deschidere la perineu, iar cateterizarea acestuia aduce si meconiu si urina. De obicei exista un clitoris marit de volum, localizat deasupra unicului orificiu perineal. Daca exista un orificiu uretral bine diferentiat, situat in pozitie normala, precum si un vagin care contine meconiu, atunci copilul are fistula recto- vaginala si nu cloaca.

Examinarea perineului aduce date privind dezvoltarea si inervatia musculaturii locale. O amprenta anala profunda, cu raspuns viguros la manevra de excitare a perineului, sugereaza o inervatie normala. Contractia ridicatorilor anali trage amprenta anusului anterior, iar excitarea circumferentiala a amprentei anale determina retractia fibrelor superficiale ale sfincterului extern. Prezenta unei inervatii deficitare a zonei perineale este tradata de existenta unor tulburari mictionale (*'dribbling'*) sau a globului vezical. O masa tumorală plasata in perineul posterior spre sacrum poate reprezenta un lipomieleningocel cu deformatii sacrate severe. Dezvoltarea insuficienta a micilor labii, ambiguitatea organelor genitale externe sau prezenta unui testicol necoborat pot sugera existenta unei MAR inalte.

Examenul clinic se completeaza prin cercetarea permeabilitatii cailor digestive superioare si palparea abdominala pentru rinichi si vezica.

2. Diagnosticul radiologic

Examenul radiologic isi propune trei obiective:

- precizarea tipului anatomic al MAR si definirea raporturilor exacte ale pungii rectale cu chinga ridicatorilor anali si restul perineului;
- evidentierea unei fistule urinare, vaginale sau perineale;
- prezenta malformatiilor asociate.

Mijloacele de investigatie sunt reprezentate de:

a. **Radiografia abdominala pe gol** in pozitie rasturnata (**invertografia**), realizata dupa tehnica descrisa de Wangenstein si Rice:

- se efectueaza la mai multe ore dupa nastere, atunci cand aerul intestinal a ajuns la nivelul rectului;
- se plaseaza un reper opac la locul presupus al anusului;
- copilul este plasat cu capul in jos si pozitia este mentinuta timp de trei minute, pentru a permite aerului sa se ridice in cea mai inalta pozitie din interiorul intestinului;
- se efectueaza radiografia strict in incidenta de profil, avand grija ca ischioanele si oasele pubiene sa se suprapuna perfect, avand ca reper marele trohanter.

Tehnica initiala a suferit o serie de modificari ulterioare:

- momentul realizarii cliseului este la 24- 36 de ore dupa nastere;
- se fac mai multe clisee deoarece chinga ridicatorilor anali actioneaza in raport cu plansul copilului si in acest fel fundul de sac rectal isi modifica pozitia;
- coapsele sunt flectate pe bazin pentru a facilita progresia aerului si pentru a evita suprapunerea radiologica a ischioanelor cu partea superioara a femurului de ambele parti.

Cliseele radiologice permit precizarea pozitiei fundului de sac rectal in raport cu chinga ridicatorilor anali si cu perineul, utilizand reperele radiologice descrise de Stephens si Cremin:

- Linia pubo- coccigiana a lui Stephens (**'PC Line'**) corespunde planului de insertie pelvina a ridicatorilor anali. Ea se traseaza din punctul P, situat in centrul osului pubian (in forma de bumerang) pana in punctul C, definit ca jonctiunea sacro- coccigiana. Este vorba de fapt de marginea inferioara a celei de- a cincea vertebre sacrate, coccisul nefiind osificat la nastere. Linia pubo- coccigiana intretaie ischioanele la unirea 1/ 3 superioare cu 2/ 3 inferioare. Daca exista o malformatie sacrata importanta, care impiedica identificarea celei de- a cincea vertebre sacrate, linia se trage din punctul P anterior pana in punctul situat la unirea 1/ 4 superioare cu 3/ 4 inferioare ale ischionului. Aceasta linie trece prin colul vezical si prin orificiul extern al colului uterin la fete;

- Linia lui Cremin este paralala cu linia pubo- coccigiana, fiind trasata la mijlocul distantei dintre aceasta si punctul inferior al ischionului (punctul I al lui Stephens). Corespunde insertiei rectale a chingii pubo- rectale.

Stephens a propus punctul A, situat pe prelungirea inferioara a liniei PI, la o distanta egala cu distanta PI. Se constata pe radiografia de profil realizate la copiii

normali ca acest punct A se proiecteaza deasupra reperului cutanat al anusului, corespunzand proiectiei liniei pectinee.

Proiectia acestor repere pe radiografia de profil permite precizarea tipului de malformatie ano- ectala:

- in **formele inalte**, fundul de sac rectal se proiecteaza deasupra liniei PC. Pozitia sa nu este niciodata modificata de contractura ridicatorilor anali;
- in **formele joase**, fundul de sac rectal se proiecteaza sub linia lui Cremin.

Trebuie reamintit ca proiectia fundului de sac rectal poate varia in functie de gradul contractiei ridicatorilor anali, ceea ce justifica realizarea mai multor clisee. Oricare ar fi tipul malformatiei, punctul A trebuie reperat deoarece marcheaza nivelul liniei pectinee, dar in mod egal permite evaluarea pozitie normale a anusului intr- un plan antero- posterior. Reperajul cutanat al pozitie presupuse a anusului nu este usor de facut si se prefera utilizarea unui lant de mici repere.

Exista o serie de dificultati in realizarea unei invertografii:

- ratiuni tehnice: radiografia este realizata prea devreme dupa nastere si aerul nu muleaza fundul de sac intestinal, sau meconiul este impactat in fundul de sac si nu lasa aerul sa intre in interiorul acestuia. In aceste situatii se pune un diagnostic abuziv de MAR inalta;

- ratiuni care tin de particularitatile pacientului: o fistula urinara poate antrena evacuarea aerului intestinal si fundul de sac nu poate fi corect pozitionat. De asemenea, un vagin plin cu aer prin intermediul unei fistule poate sugera prezenta fundului de sac al unei malformatii joase;

- erorile legate de contractia ridicatorilor anali se rezolva prin realizarea mai multor clisee sau prin examen echografic.

b. **Examenul radiologic cu substanta de contrast** se utilizeaza in urmatoarele situatii:

- cercetarea unei fistule, care se realizeaza prin injectarea de produs radioopac in fistula daca exista un orificiu perineal, sau prin cistografie retrograda in cazul unei fistule urinare. Trebuie realizate clisee de profil cu umplere vezicala pentru a evidentia o fistula recto- vezicala si clisee mictionale pentru fistula recto- ureterala sau reflux asociat;

- opacifierea fundului de sac rectal, prin punctie cu ac fin. Se injecteaza substanta de contrast hidrosolubila, evidentiind profunzimea fundului de sac;

- realizarea urografiei intravenoase (UIV), care poate evidentia anomalii ale aparatului urinar superior.

Tot in cadrul examenului radiologic intra si radiografia de schelet sau rahis, care poate releva prezenta unei coloane vertebrale anormale- element de prognostic. O anomalie la nivelul S4- S5 asigura inervatia normala a vezicii urinare si ridicatorilor anali, in timp ce o anomalie la nivelul S1- S2 se asociaza intotdeauna cu tulburari neurologice severe si insuficienta de dezvoltare a ridicatorilor anali.

c. **Examenul echografic** s- a impus in practic la mijlocul anilor '80. Se realizeaza echografia perineului cu copilul in decubit dorsal si membrele inferioare in abductie, cu sectiuni transversale si longitudinale care permit identificarea fundului de sac si masurarea pana la planul cutanat al perineului. Dupa Schuster, o distanta mai mare

de 2, 5 cm tradeaza o MAR inalta. Se poate realiza si o echografie abdominala si pelvina care pune in evidenta malformatiile asociate;

d. **Tomografia computerizata (CT Scan)** poate evidentia anomalii vertebrale complexe si prezenta unui teratom presacrat.

B. Clasificarea MAR

Stabilirea si dezvoltarea unui sistem uniform de clasificare a MAR ar reprezenta un imens beneficiu in stabilirea planului terapeutic si ar influenta previziunile prognostice ale fiecarei leziuni in parte.

Prima clasificare a MAR au facut- o Ladd si Gross in 1934. Acestei clasificari in patru tipuri i s- au adus modificari, in special dupa studiile lui Stephens. Prima tentativa de a realiza un sistem uniform de clasificare a aparut in 1970, dupa intalnirea chirurgilor pediatri in Melbourne, Australia. Acest sistem a clasificat cazurile de MAR in joase, intermediare si inalte. A fost folosita in evaluarea a 1166 de cazuri de MAR raportate de membrii sectiunii de chirurgie a Academiei Americane de Pediatrie (APA).

Urmatorul sistem de clasificare a fost propus in 1984, in urma unui *workshop* privind MAR ('Wingspread'). In aceasta clasificare, leziunile au fost separate in leziuni la fete, leziuni la baieti si leziuni rare. S- au evidentiat 10 tipuri de leziuni la fete si 7 la baieti.

Indiferent de tipul de sistem de clasificare utilizat, trebuie cunoscuta incidenta diverselor tipuri de leziuni. Folosind clasificarea 'Wingspread', Holschneider a gasit 47% forme joase, 14% forme intermediare, 36%forme inalte si 1% malformatii ale cloacei la un numar de 536 de copii cu MAR. Prezenta fistulei dintre rect si tractul urinar la baieti a fost intalnita in 87% dintre leziunile inalte. In mod similar, 79% din formele inalte sau intermediare la fete prezinta fistula intre rect si tractul genito- urinar. Leziunile joase la baieti se prezinta fie sub forma de stenoza rectala sau anus acoperit (35%), fie cu comunicare printr- un traiect fistulos dintre rect si pielea perineului (58%). Leziunile joase la fete au fistule identificabile in peste 90% dintre cazuri.

O clasificare ulterioara a fost realizata de Alberto Pena. Leziunile au fost grupate in functie de sex si de necesitatea efectuarii colostomiei ca metoda de tratament. Folosind aceasta clasificare, Alberto Pena a raportat o serie de 792 pacienti, dintre care pentru baieti s- au observat urmatoarele:

- 57% au avut fistula recto- uretrala;
- 16 au avut fistula recto- vezicala
- 19% au avut fie atrezie rectala, fie fistula recto- perineala sau nu au avut deloc fistula.

In ceea ce priveste fetele din aceasta serie:

- 42% au avut malformatii de cloaca;
- 34% au avut fistula recto- vestibulara;
- 3% au prezentat fistula recto- vaginala.

Aceste date sugereaza ca fistula recto- vaginala este mai rara decat s- a crezut initial. Este posibil ca multe cazuri considerate anterior fistule recto- vaginale sa fi fost de fapt malformatii ale cloacei.

C. Tratamentul MAR

Este eminentemente chirurgical, pentru care au fost descrise numeroase tehnici chirurgicale. Multe dintre acestea isi propun sa conserve chinga puborectala, principiu promovat de Stephens, care considera aceasta structura anatomica esentiala pentru mentinerea continentei. Pentru a evita lezarea nervilor sau altor structuri din pelvis, alti autori au sugerat utilizarea disectiei ano- rectale interesand intestinul din aceasta zona. Mollard a imaginat un abord perineal anterior care tinteste in primul rand fistula recto- uretrala. S- au imaginat de asemenea diferite tipuri de anoplastii pentru a impiedica producerea prolapsului mucos ulterior.

Exista dispute intre adeptii abordului posterior al complexului malformativ ano- rectal si adversarii acestui principiu. Stephens a incercat sa reconcilieze cele doua curente, recunoscand avantajele expunerii planurilor pe care o ofera abordul posterior si posibilitatea plasarii rectului intre limitele sfincterului extern si al complexului muscular, desi este un opozant al sectiunii complete al structurilor musculare.

1. Abordul perineal posterior (PSARP)

Toate malformatiile ano- rectale pot fi corectate utilizand acest tip de abord. Marimea inciziei va fi adaptata in functie de specificul defectului anatomic. Ratiunea acestui tip de abord este faptul ca nici o structura nervoasa sau vasculara nu incruciseaza linia mediana, obtinandu- se o expunere chirurgicala excelenta fara atingerea structurilor importante. Utilizand aceasta tehnica, musculatura striata nu este in realitate sectionata ci numai separata, iar canalele deferente, prostata si vasele seminale sunt respectate.

Pacientul este plasat in decubit ventral cu pelvisul ridicat. Un stimulator electric este utilizat pentru identificarea contractiilor musculare in timpul operatiei, ca un ghid care orienteaza strict abordul pe linia mediana, lasand de o parte si de alta a liniei mediane o cantitate egala de muschi. Daca nu se foloseste stimulatorul electric, parasirea liniei mediane este indicata de hernierea in plaga a unei mici cantitati de tesut adipos. Incizia porneste de obicei de la varful sacrului spre centrul sfincterului extern. In cazul copiilor cu cloaca, incizia trece de singurul orificiu perineal si despică in jumătate sfincterul extern. In cazul defectelor joase, incizia este de dimensiuni mai mici si se practica o anoplastie minima.

Separarea rectului de structurile uro- genitale este partea cea mai dificila a procedurii. Toate manevrele trebuie efectuate la vedere, orice manevra oarba predispanand la distrugerii tisulare grave. Atunci cand se efectueaza coborarea unui rect mult dilatat, se practica plastia de reductie a peretului rectal prin excizia unui lambou posterior, evitand astfel discrepanta dintre intestinul voluminos si defileul anatomic stramt prin care acesta este coborat.

2. Tratamentul diverselor forme de MAR

Formele joase se vor rezolva prin anoplastie, atat la fete cat si la baieti. Colostomia nu este necesara.

Formele medii si inalte (fistula recto- vaginala, diversele forme de cloaca, fistulele recto- uretrale si MAR fara fistula la baieti) se vor rezolva sub protectie de colostomie. Se pot utiliza tehnicile Stephens sau Pena, ambele oferind rezultate

comparabile daca se respecta indicatiile fiecarei tehnici in parte si daca procedura este corect executata de catre un chirurg cu experienta.

3. Ingrijirile postoperatorii

- Tratament cu antibiotice timp de 10 zile postoperator
- Sonda Foley se mentine timp de 8 zile, respectiv 14 zile pentru cloaca;
- Dilatatiile postoperatorii se incep la 2 saptamani postoperator si se mentin pana la obtinerea unei marimi corespunzatoare varstei a canalului anal: la 6 luni- Hegar 13, la 12 luni- Hegar 14;
- Colostomiile se inchid la 2- 3 luni postoperator.