

# Ano ectópico perineal en edad adulta: Reporte de un caso

## *Perineal ectopic anus in the adult: Report of one case*

*Dr. Billy Jiménez Bobadilla, Dra. Rosmery del Carmen Hernández Contreras, Dr. Eduardo Alegre Tamez, Dra. María del Pilar Velázquez Sánchez*

### Resumen

**Objetivo:** Describir un caso de ano ectópico perineal (fístula cutánea) en edad adulta y su tratamiento quirúrgico.

**Diseño:** Descripción de un caso.

**Sede:** Hospital de tercer nivel de atención.

**Descripción del caso:** Se trata de una paciente de 48 años con malformación anorrectal con historia de incontinencia anal total desde la infancia y, en los últimos 8 meses, infecciones vaginales recurrentes refractarias a tratamiento. Se encontró ausencia de cuerpo perineal, apertura rectal (fístula) posterior a la horquilla vaginal, hendidura anal plana posterior a la fístula y contracción muscular inadecuada ante estimulación cutánea perineal. Con ausencia de tono y contracción del esfínter anal. Se realizaron: ultrasonido endoanal, resonancia magnética del piso pélvico, estudios neurofisiológicos (electromiografía del esfínter anal, latencia motora de nervios pudendos) y proctograma. Se diagnosticó malformación anorrectal clasificada como: Ano ectópico perineal (Fístula cutánea). El tratamiento consistió en la corrección quirúrgica de la anomalía congénita a través de una anorrectoplastia (reimplantación rectal), lográndose la corrección anatómica de la misma y la continencia anal.

**Conclusiones:** La presentación de malformaciones anorrectales en edad adulta es rara. El reporte de este caso muestra la posibilidad de encontrar anomalías anorrectales no corregidas en mujeres adultas como causa de incontinencia anal e infecciones vaginales recurrentes. Es necesaria la elección del tratamiento quirúrgico adecuado.

### Abstract

**Objective:** To describe a case of perineal ectopic anus (cutaneous fistula) in the adult and its surgical treatment.

**Design:** Case description.

**Setting:** Third level health care hospital.

**Case description:** Female patient, 48 years old, with anorectal malformation and a history of total anal incontinence since childhood, coursing the last eight months with recurrent vaginal infections refractory to treatment. We found lack of perineal body, rectal opening (fistula) behind the vaginal fourchette, flat anal pit posterior to the fistula and inadequate muscular contraction to cutaneous perineal stimulation. Lack of tone and contraction of the anal sphincter. Studies consisted of endoanal ultrasound, MRI of the pelvic floor, neurophysiological assessments (electromyography of the anal sphincter, motor latency of pudendum nerves), and proctogram. Anorectal malformation, classified as Perineal Ectopic Anus (cutaneous fistula) was diagnosed. Treatment consisted in surgical correction of the congenital anomaly through an anorectoplasty (rectal reimplantation), achieving anatomical correction of the defect and anal continence.

**Conclusions:** Anorectal malformations in the adult are rare. This case reports reveals the possibility of finding anorectal anomalies in adult women as the cause of anal incontinence and recurrent vaginal infections. It is necessary to choose the adequate surgical treatment.

**Palabras clave:** Ano ectópico, fístula cutánea, malformaciones anorrectales.

**Cir Gen 2007;29:58-62**

**Key words:** Ectopic anus, cutaneous fistula, anorectal malformations.

**Cir Gen 2007;29:58-62**

Recibido para publicación: 24 de octubre de 2005

Aceptado para publicación: 30 de febrero de 2006

Hospital General de México O. D. Instituto Nacional de Perinatología Isidro Espinosa de los Reyes.

Correspondencia: Dr. Billy Jiménez Bobadilla. Ahuehuetes 233. Colonia San José de los Cedros Cuajimalpa, Distrito Federal 05200

Teléfono 58158106.

billyjimenez@hotmail.com

**Introducción**

Las malformaciones anorrectales, conocidas con el término “ano imperforado”, han sido reportadas desde la antigüedad. La incidencia de las mismas es de aproximadamente uno de cada 5,000 nacimientos.<sup>1-3</sup> Estos defectos se desarrollan en la edad gestacional de 4 a 12 semanas. Durante el desarrollo embrionario, los tractos urinario, genital y rectal terminan en un canal común llamado cloaca y, posteriormente, se produce la separación de los mismos por el septum uorrectal, durante su descenso craneocaudal y por el crecimiento interno de rebordes laterales, separando la cloaca en una porción anterior conocida como seno urogenital y una porción posterior, conocida como canal intestinal. En el embrión masculino, la porción urogenital forma la vejiga, uretra y vesículas seminales, mientras que en el embrión femenino forma la vejiga, uretra, útero y vagina con contribución de los conductos de Müller. Algunos defectos durante este proceso explican las diferentes malformaciones,<sup>4,5</sup> las cuales se clasifican en altas, intermedias y bajas, según la terminación del recto en relación al músculo elevador del ano, denominándose altas (supraelevador) si ocurre por arriba de éste; intermedias, a nivel del mismo y bajas por debajo de éste. Peña ha propuesto una clasificación más terapéutica y pronóstica basada en sus observaciones anatómicas durante la corrección quirúrgica (Cuadro I).<sup>3</sup>

El objetivo de este estudio es describir un caso de ano ectópico perineal (Fístula cutánea) en una mujer en edad adulta y su tratamiento quirúrgico.

**Caso clínico**

Se reporta el caso de un paciente femenino de 48 años de edad, que acude a Consulta Externa del Hospital General de México, con padecimiento de 8 meses de evolución, caracterizado por infecciones vaginales recurrentes de difícil manejo e historia de incontinencia anal a gases, heces líquidas y sólidas, con manchado fecal constante desde la infancia, y afección importante en su calidad de vida. Es evaluada por el Servicio de Coloproctología en conjunto con el Servicio de Urología Ginecológica del Instituto Nacional de Perinatología, encontrando a la exploración de la región anoperineal genitales externos normales, vagina con epitelio de aspecto normal, ausencia de cuerpo perineal, aper-

tura rectal perineal (fístula) posterior a la horquilla vaginal y una hendidura anal plana a 4 cm posterior a la fístula (Figura 1). La contracción muscular del esfínter anal externo, ante estimulación cutánea perineal, se observó a nivel de la hendidura anal. A la palpación, esta región presentaba tono y contracción muscular con fuerza disminuida. Al tacto vaginal, útero y anexos normales. Al tacto rectal, ausencia de tono y contracción del esfínter anal.

Se le realizó ultrasonido endoanal que reportó esfínter externo únicamente en la porción subcutánea en la pared posterior, sin lograr identificarse el esfínter anal interno. Músculo puborrectal visible sólo en la mitad derecha (Figura 2). La resonancia magnética de la pelvis reportó útero y ovarios normales, piso pélvico con alteraciones anatómicas de los músculos perineales e implantación anormal del recto. El estudio de conducción nerviosa de nervios pudendos reportó latencia motora del nervio pudendo derecho normal (2.3 ms) y ausencia de respuesta en el nervio pudendo izquierdo. Se realizó electromiografía de la región que impresionaba presentar el esfínter anal externo durante la evaluación clínica, la cual reportó evidencia de actividad muscular a ese nivel. El proctograma mostró impresión normal del músculo puborrectal y terminación del recto a nivel de periné. Con los datos de la evaluación clínica y estudios de gabinete se diagnosticó malformación anorrectal clasificada como: Fístula cutánea (ano ectópico perineal). Se realizó la corrección quirúrgica, a través de una anorrectoplastia (reimplantación rectal).

Descripción de la técnica: Se colocó a la paciente en posición de navaja sevillana. Se realizó estimulación eléctrica para identificar el esfínter anal externo, el cual se encontró íntegro. Se realizó incisión circular en piel donde consideramos la localización del verdadero ano. Se realizó un túnel a través del esfínter anal externo hasta nivel del músculo puborrectal, dilatación digital y mecánica con anoscopio Chelsea Eaton (Figura 3). Se disecó el recto (ectópico) de la pared pos-

**Cuadro I.**

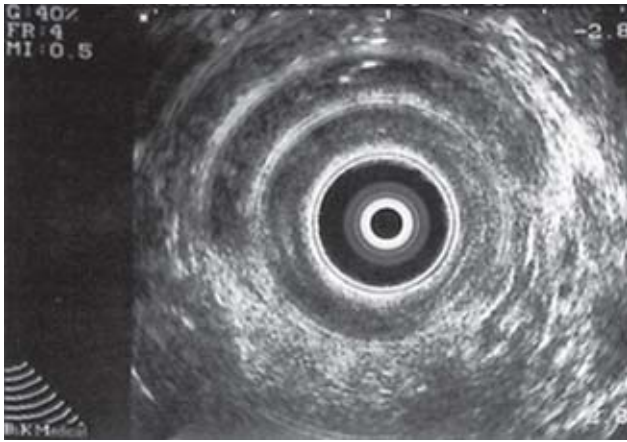
**Clasificación de las malformaciones anorrectales.**

Hombres	Mujeres
Cutánea (Fístula perineal)	Cutánea (Fístula perineal)
Fístula rectouretral	Fístula vestibular
• Bulbar	Ano imperforado sin fístula
• Prostática	Atresia rectal
Fístula recto-cuello vesical	Cloaca
Ano imperforado sin fístula	Malformaciones complejas
Atresia rectal	



**Fig. 1. Región anoperineal. Posición navaja sevillana.**

terior de la vagina hasta nivel del músculo puborrectal, y disección circunferencial del mismo hasta obtener una longitud adecuada para evitar la tensión al reimplantarlo en el neo-ano. El segmento anorrectal distal disecado se colocó a través del túnel, traccionándolo con pinzas de Foerster (**Figura 4**). Se realizó plicatura anterior del elevador del ano con sutura absorbible No. 1 (levatoroplastía). Se reparó el cuerpo perineal y se dejó drenaje tipo Penrose. Se fijó la pared del recto a la musculatura del esfínter anal externo y anastomosis mucocutánea con puntos simples con sutura absorbible (poliglactina 910) 2-0 (**Figura 5**). A las dos semanas se inició dilatación anal con dilatadores de Hegar número 21, continuando cada 8 días por 2 meses.



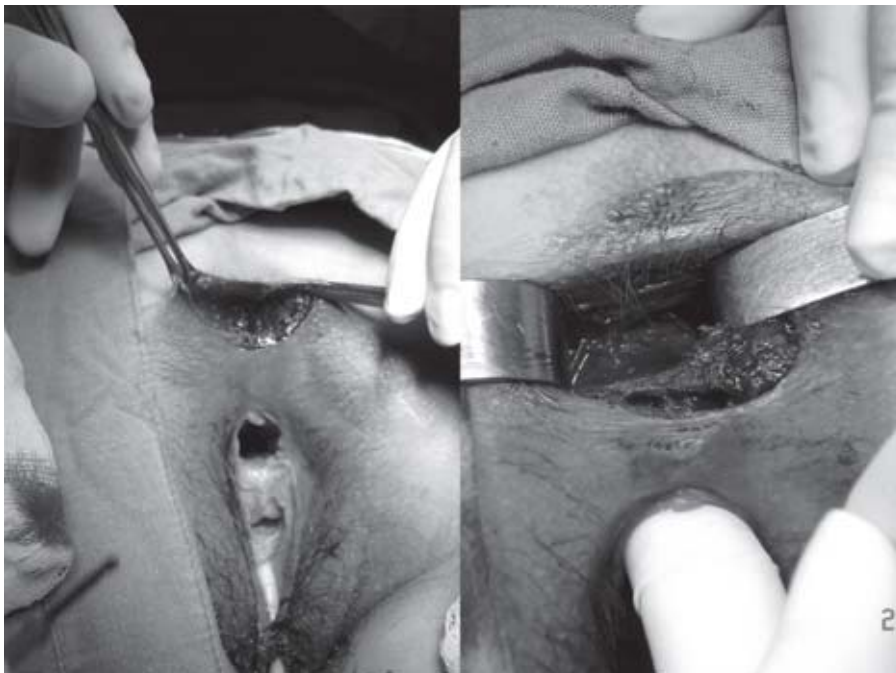
**Fig. 2.** Ultrasonido endoanal. Ausencia de esfínter interno. Presencia de esfínter externo sólo en la porción posterior.

Actualmente la paciente presenta continencia total, corroborada por electromiografía y manometría, además de ofrecerle tratamiento con biorretroalimentación para fortalecimiento de los músculos del piso pélvico y esfínter anal.

### Discusión

La fístula vestibular y la fístula cutánea o ano ectópico perineal son las malformaciones más comunes en mujeres,<sup>6</sup> representando esta última el defecto más benigno. Se caracteriza porque la vagina y el recto se encuentran bien separados y el recto conserva gran parte del mecanismo esfíntérico, desviándose sólo la porción más distal, comunicándose con la piel perineal a través de una fístula localizada anterior a la parte central del esfínter anal externo (**Figura 6**). Algunos pacientes pueden presentar función y continencia normales, sin embargo aun en esos casos la corrección quirúrgica está indicada por razones cosméticas y psicológicas. La corrección de esta malformación puede lograrse mediante una anorrectoplastía sagital posterior sin necesidad de colostomía protectora.<sup>4</sup>

Los casos de malformaciones anorrectales se deben diagnosticar y tratar en el nacimiento, debido al problema obstructivo severo que pueden presentar, requiriendo la realización de corrección quirúrgica de urgencia. Existe un grupo muy pequeño de niños que pueden sobrevivir y llegar incluso a la edad adulta sin tratamiento correctivo. La característica de este grupo es que en su mayoría son del sexo femenino y el principal mecanismo de defecto es la falla de alineación entre el tubérculo anal y el intestino posterior, por lo que éste llega a la superficie de la piel separado del sitio real del canal anal. Generalmente el orificio ectópico se encuentra anterior al canal anal verdadero.<sup>7</sup>



**Fig. 3.** Incisión en la porción central del esfínter anal externo y formación de túnel.

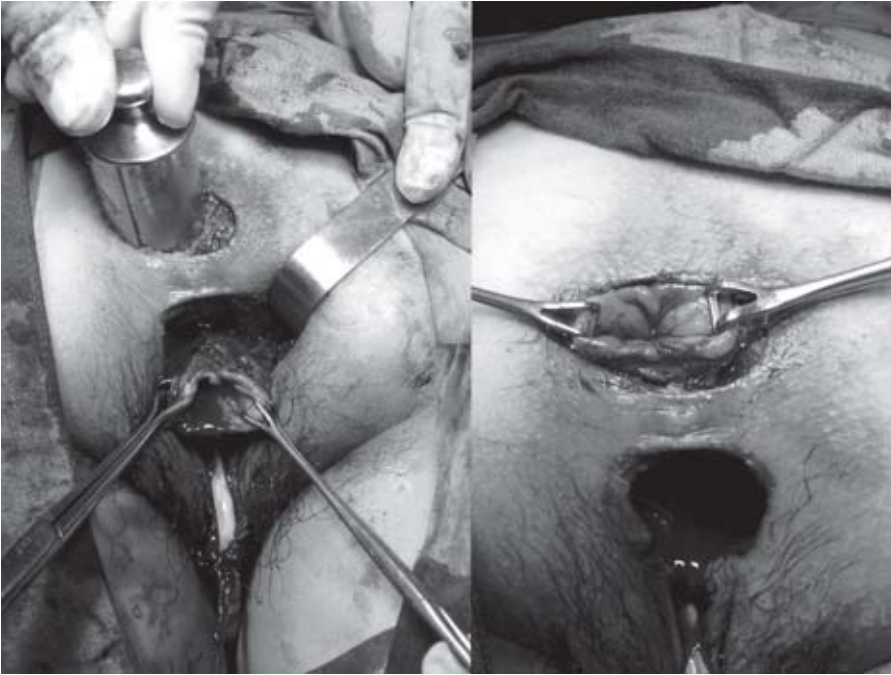


Fig. 4. Disección del recto e inserción del mismo a nivel del esfínter anal externo.



Fig. 5. Cirugía finalizada.

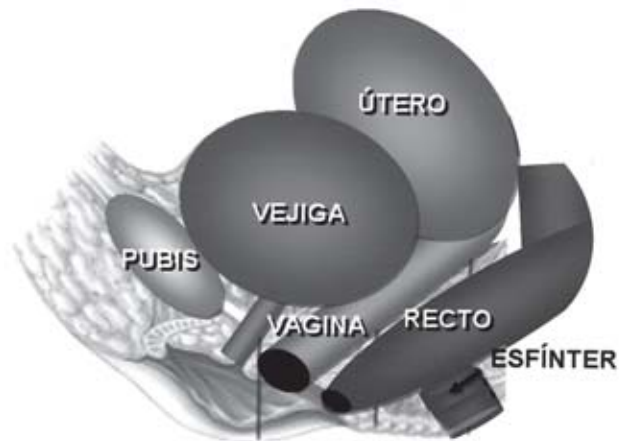


Fig. 6. Esquema representativo de una fístula cutánea. Vista sagital.

Existen muy pocas publicaciones en la literatura de casos diagnosticados y corregidos durante la edad adulta. Simman y colaboradores reportaron un caso de fístula rectovestibular, realizando reparación primaria con una anorrectoplastía sagital posterior, logrando continencia.<sup>8</sup> También reportaron el tratamiento quirúrgico con anorrectoplastía sagital posterior en 8 pacientes adultos con el objetivo de establecer la continencia por reparación secundaria. Todos los pacientes presentaban colostomía al momento de la reparación. Reportaron un caso de falla secundaria a isquemia rectal y se logró la reconexión en 6 de los 8 pacientes. Cinco pacientes presentaron continencia y un paciente reportó sólo incontinencia a gases, por lo

que concluyeron que la anorrectoplastía sagital posterior puede realizarse para establecer la continencia en un grupo bien seleccionado de pacientes adultos.<sup>9</sup> Kumar y colaboradores reportaron dos casos de mujeres adultas con fístula vestibular. Una de ellas refería salida de heces por vía vaginal y, la otra, constipación crónica desde la infancia. El primer caso fue tratado con una anorrectoplastía sagital anterior y el segundo con una anorrectoplastía sagital posterior, logrando la corrección anatómica y funcional en ambos casos.<sup>10</sup>

Levitt y Peña reportaron los resultados de la corrección de las malformaciones anorrectales en niños en una de las series más grandes publicadas (477 pacien-

tes). En 39 casos de fístula cutánea, 89.7% (35/39) se encuentran continentes y 56.6% refieren constipación.<sup>3</sup>

La presentación de malformaciones anorrectales en edad adulta es rara, ya que la mayoría de los casos son tratados y corregidos durante la infancia. Por lo que es importante explorar a los recién nacidos intencionadamente para detectar malformaciones y evitar que estos casos se identifiquen tardíamente. Existen muy pocas publicaciones acerca del diagnóstico, tratamiento y resultados en pacientes de edad adulta. El reporte de este caso muestra la posibilidad de encontrar anomalías anorrectales no corregidas en mujeres adultas como causa de incontinencia anal e infecciones vaginales recurrentes que comprometen de manera importante la calidad de vida, llevando al paciente al aislamiento social. El tratamiento quirúrgico realizado, respetando la integridad de los esfínteres fue el más adecuado en este caso, sin dejar de mencionar que el abordaje sagital posterior también ofrece buenos resultados, pero se asocia a una morbilidad más elevada.

### Conclusión

Las malformaciones anorrectales se deben diagnosticar y corregir desde la infancia para evitar que estos casos se presenten en edad adulta, como en nuestra paciente. Es importante realizar una clasificación adecuada del tipo de malformación, apoyados por estudios de neurofisiología, ultrasonido endoanal, resonancia magnética, proctograma y búsqueda intencionada de otras anomalías congénitas para ofrecer un tratamiento óptimo y multidisciplinario que dé como resultado una continencia anal adecuada, ya que estas le-

siones en edades más avanzadas repercuten en la calidad de vida de los pacientes.

### Referencias

1. Shaul DB, Harrison EA. Classification of anorectal malformations-initial approach, diagnostic tests, and colostomy. *Semin Pediatr Surg* 1997; 6: 187-195.
2. Hassink EA, Rieu PN, Hamel BC, Severijnen RS, vd Staak FH, Festen C. Additional congenital defects in anorectal malformations. *Eur J Pediatr* 1996; 155: 477-482.
3. Levitt MA, Peña A. Outcomes from correction of anorectal malformations. *Curr Opin Pediatr* 2005; 17: 394-401.
4. Corman ML. *Colon and Rectal Surgery*. 4th Edition. Lippincott-Raven; 1998. p. 449-488.
5. Dillon PW, Cilley R. Newborn surgical emergencies. Gastrointestinal anomalies, abdominal wall defects. *Pediatr Clin North Am* 1993; 40: 1289-314.
5. Wakhlu A, Pandey A, Prasad A, Kureel SN, Tandon RK, Wakhlu AK. Anterior sagittal anorectoplasty for anorectal malformations and perineal trauma in the female child. *J Pediatr Surg* 1996; 31(9): 1236-40.
6. Mann CV, Glass R. *Surgical treatment of anal incontinence*. 2a Ed. Springer-Verlag London; 1997. p. 127-146.
7. Simmang CL, Paquette E, Tapper D, Holland R. Posterior sagittal anorectoplasty: primary repair of a rectovaginal fistula in an adult: report of a case. *Dis Colon Rectum* 1997; 40(9): 1119-1123.
8. Simmang CL, Huber PJ Jr., Guzzetta P, Crockett J, Martínez R. Posterior sagittal anorectoplasty in adults: secondary repair for persistent incontinence in patients with anorectal malformations. *Dis Colon Rectum* 1999; 42(8): 1022-1027.
9. Kumar V, Chattopdhay A, Vepakomma D, Shenoy D, Bhat P. Anovestibular fistula in adults: a rare presentation. *Int Surg* 2005; 90(1): 27-29.