

Caso Clínico

Fístula Rectovesical asociado a Síndrome de Mayer -Rokitansky

Héctor Pérez-Lorenzana, José Refugio Mora-Fol,
Jaime Zaldivar-Cervera, Gustavo Hernández-Aguilar, Sandra Yasmin López-Flores

Unidad Medica de Alta Especialidad, Hospital General
"Dr. Gaudencio González Garza" CMN "La Raza", IMSS.
Av. Jacarandas y Vallejo s/No. Col. La Raza.
Del. Azcapotzalco, México D.F.

Solicitud de sobretiros: Dr. Héctor Pérez-Lorenzana.
Unidad Medica de Alta Especialidad, Hospital General
"Dr. Gaudencio González Garza" CMN "La Raza", IMSS.
Av. Jacarandas y Vallejo s/No. Col. La Raza.
Del. Azcapotzalco, México D.F.

Resumen

Introducción: La causa de la malformación anorectal es desconocida, no existen reportes en niñas que presenten fistulas rectovesicales congénitas ni adquiridas, solo las variantes a cloacas. La agenesia de útero y vagina es conocida como Síndrome de Mayer Rokitansky . Su relación con la malformación anorectal es rara.

Caso clínico: femenino con diagnóstico de cloaca, realizando colostomía a los dos días de vida, se realiza estudio encontrando fistula rectovesical agenesia renal derecha, agenesia de útero y vagina, se realizó laparoscopia exploradora con cierre de fistula y descenso anal videoasistido, sin complicaciones.

Discusión: El diagnóstico de fistula rectovesical de manera oportuna favorece la planeación del cierre de la fistula y el descenso rectal en un tiempo quirúrgico. La cirugía de mínima invasión permite identificar malformaciones asociadas. Los procedimientos videoasistidos en el manejo de malformaciones anorrectales altas ofrecen disminución en el número de cirugías, menor hospitalización, preservación del complejo muscular, mejoría en la continencia y mejor calidad de vida.

Palabras Clave: Fístula rectovesical; Síndrome De Mayer Rokitansky; Malformación Anorectal



Rectovesical Fistula associate with Mayer –Rokitansky Syndrome

Abstract

Introduction: Etiology of anorectal malformation is unknown. In the literature there are not reports about congenital or acquired rectovesical fistula in girls, only the cloacal variants. Mayer-Rokitansky syndrome is characterized by vaginal and uterus atresia, anorectal malformations is not common.

Case report: Female with cloaca. Colostomy was performed the second day of life. In the study of the patient we found, rectovesical fistula, agenesis of right kidney, vaginal and uterus atresia. We performed laparoscopy-assisted anorectal pull-trough, with fistula closed, without complications.

Discussion: Early diagnosis of rectovesical fistula allows the planning of fistula closure and anorectal pull-through in the same time. Minimally invasive surgery, identifies diagnosis of associated anomalies. The laparoscopic - assisted anorectal pull-through in anorectal malformations offers less number of procedures , decreasing hospital stay, and preserves pelvic musculature and better continence and quality of life.

Index words: Rectovesical Fistula; Mayer Rokitansky Syndrome; Anorectal Malformations.

Introducción

La causa de la malformación anorectal es desconocida, se presenta con una incidencia de 1 en 5000 nacidos vivos.¹

La frecuencia es mayor en varones que en mujeres.

De acuerdo a la clasificación internacional de la conferencia de Wingspread la fistula rectovesical se encuentra en los varones, sin existir una variante descrita por los autores de fistulas rectovesicales en mujeres, siendo la fistula rectovestibular la malformación mas frecuente en el sexo femenino.²

Existen reportes de casos de fistula rectovesical no congénita en el sexo femenino secundario a procedimientos quirúrgicos previos reportados como complicaciones, daño de los tejidos por radioterapia, y presencia de neoplasias en adultos.

No existen reportes de casos en niñas que presenten fistulas rectovesicales congénitas ni adquiridas, solo las variantes respecto a cloacas.

La agenesia de útero y vagina conocida como Síndrome de Mayer Rokitansky Kuster Houser es el resultado la agenesia de los conductos de Muller, su incidencia es de uno en 4000 a 5000 nacidas vivas.

Su relación con la malformación anorectal es rara, se han descrito pocos casos de fistula rectovestibular,⁴ sin existir reporte de casos de niñas con fistulas rectovesicales que se presente por la ausencia del útero.

Presentación del caso clínico

Se trata de paciente femenino de dos años cuatro meses de edad con los siguientes antecedentes de importancia, hija de madre de 28 años sana, padre 30 años sano, una hermana de nueve años sana.

Antecedentes de diabetes mellitus e hipertensión por rama materna, cáncer de mama por rama paterna, sin presencia de malformaciones en el resto de la familia.

Producto de la gesta GII, de embarazo que curso con preclampsia, obtenido por cesárea a las 32 semanas de gestación, con peso al nacimiento de 2 kg, sin datos de asfixia perinatal.

Con diagnóstico al nacimiento de Cloaca a la que se realizó colostomía de bocas separadas al segundo día de vida sin complicaciones.

Posteriormente es referida a nuestra unidad a los dos años de edad para manejo definitivo.

A la exploración física encontramos a paciente con desnutrición leve, fenotipo femenino, colostomía en fosa iliaca izquierda, genitales con labios fusionados y orificio único, ausencia de orificio anal.

Se inicia protocolo de estudio diagnosticando por USG Renal: agenesia renal derecha con hipertrrofia compensadora izquierda, ausencia de útero y anexos.

El genitograma demostró ausencia de fondos de saco vaginales, uretra con características del sexo masculino.(Figura 1)



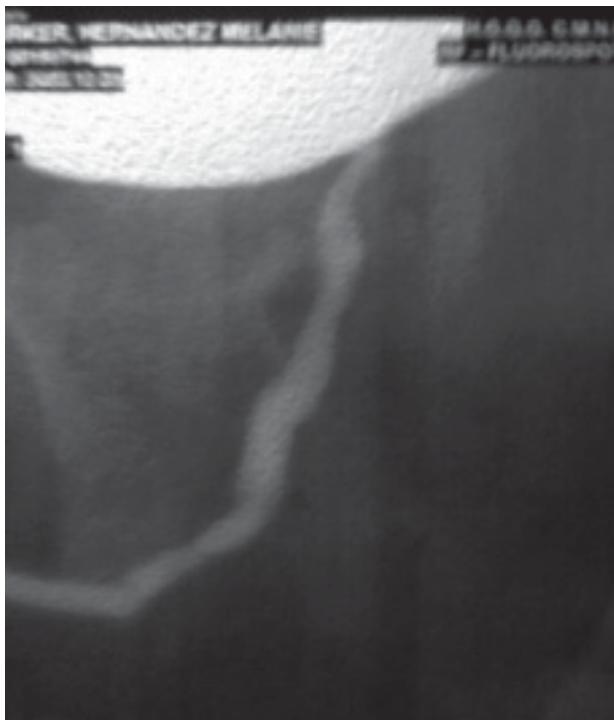


Figura 1. Genitograma: evidencia de uretra de mayor longitud que la uretra femenina.

El colograma distal evidencio trayecto fistuloso a vejiga urinaria.(Figura 2)

La valoración por genética demostró cromatina sexual en mucosa oral positiva, cariotipo 46 XX.

Una vez concluidos los estudios se programa para exploración quirúrgica endoscópica encontrando como hallazgos: ausencia de útero y vagina con presencia de gónadas pequeñas (Fi-



Figura 2. Colograma distal: Evidencia de fístula rectovesical.

gura 3) realizando toma de biopsia de ambos polos bilateral, presencia de fístula recto-vesical amplia la cual se cierra sin complicaciones, (Figura 4) completando el procedimiento con el descenso del recto distal una vez localizado el complejo muscular por electroestimulación.

La paciente reinicio la vía enteral el mismo día permaneciendo con sonda trasuretral por tres días y egresada al cuarto día sin complicaciones.



FIGURA 3. Agenesia de útero-vagina, presencia de gónadas.

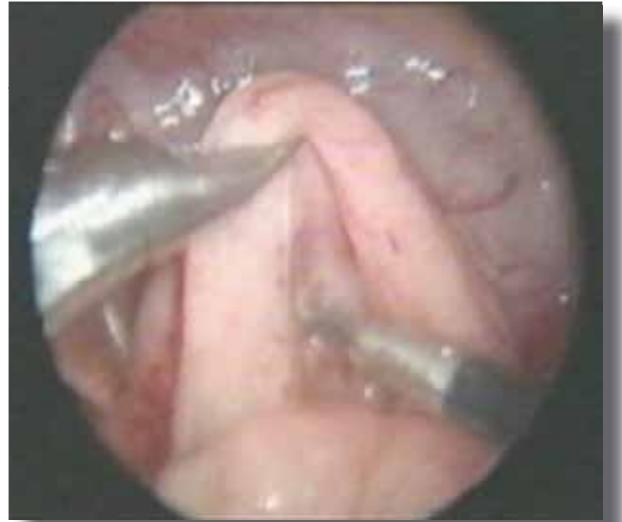


FIGURA 4. Fístula recto-vesical transoperatoria



Técnica Quirúrgica

Asepsia y antisepsia, con colocación de campos estériles se colocan tres puertos de 5 mm, uno umbilical para el puerto de la cámara, y dos puertos mas a los flancos para puertos de trabajo.

Se visualiza cavidad abdominal observando ausencia de útero con presencia de gónadas pequeñas (inicialmente considerados ovotestes), se realiza toma de biopsia bilateral, se evidencia fistula amplia de vejiga a recto. (Figura 4)

Se realiza disección de la fistula con cierre de la misma con puntos transfictivos con ácido poliglicolico 0000 nudos combinados intra y extracorporeos, (Figura 3) posteriormente se realiza disección hasta lograr descenso.

Se realiza estimulación eléctrica del complejo muscular, disecando hasta cavidad pélvica y por visión directa se realiza descenso videoasistido, se fija recto a musculatura del complejo.

Hallazgos: Fistula rectovesical. Ausencia de útero con presencia de gónadas pequeñas.

Sin complicaciones, no incidentes ni accidentes.

Reporte de patología (07/06/06): Cuña de ovario con numerosos folículos sin otras alteraciones. Segmento de intestino grueso con presencia de células ganglionares escasas en plexo mientérico con zona de colitis con cambios histopatológicos por isquemia.

Dos meses posteriores una vez llevado a cabo el programa de dilataciones se realiza cierre de colostomia sin complicaciones, durante el mismo se hace anoplastia por mucosa anal redundante.

El cistograma de control reporto reflujo vesicoureteral izquierdo de baja presión, requiriendo de reimplante vesicoureteral.

La paciente ha cursado con evolución satisfactoria, con mejoría en la continencia anal con patrón de evacuaciones una vez al día.

Quedando pendiente aun la reconstrucción vaginal.

Discusión

No existe en la literatura casos reportados de fistulas rectovesicales en niñas, tampoco asociación de las mismas con agenesia de útero y vagina, siendo lo relevante de nuestro caso.

Existen reportes en la literatura que evidencian fistula rectovestibulares en pacientes con agenesia de útero y vagina en un 0.6%.

El síndrome de Mayer Rokitansky Huster Houser se caracteriza por la ausencia de vagina y de útero por un defecto en el desarrollo de los conductos de Müller que intervienen en la formación de los genitales internos y externos.

Estos pacientes genotípicamente y fenotípicamente corresponden al sexo femenino con un cariotipo 46XX, generalmente el diagnóstico se establece en la adolescencia, por la presencia de amenorrea como síntoma principal.

La reconstrucción vaginal a edad temprana disminuye las posibilidades de afectación psicológica reportada como uno de los factores importantes en la reparación vaginal.⁴

El diagnóstico de la fistula rectovesical de manera oportuna en niñas favorece la planeación del cierre de la fistula y el descenso rectal en un solo tiempo quirúrgico, que aunado a la cirugía de mínima invasión nos permite identificar malformaciones asociadas como en nuestro caso.

Los procedimientos videoasistidos son el paso a seguir en el manejo de malformaciones anorrectales altas y complejas permitiendo realizar diagnósticos tempranos de malformaciones asociadas, ofreciendo al paciente disminución en el número de cirugías, menor estancia hospitalaria y la preservación del complejo muscular, reflejado en el control del esfínter anal ofreciendo mejor continencia y por ende mejor calidad de vida del paciente.

Referencias

1. Edward M, Peña Alberto: Anorectal malformations, In O'Neill James: Pediatric Surgery, (Vol. 2; 5th Ed), Editorial Mosby, 1998
2. Peña A: Ano imperforado y malformaciones de la cloaca, In Ashcraft KW (ed): Cirugía Pediátrica (3 ed). Editorial Iberoamericana 2000 pág 473-492
3. Patankar SP, Kalrao V, Patankar SS. Mayer Rokitansky syndrome and anorectal malformation. Indian J Pediatr 2004;71:1133-1135
4. Antonio J. Perera P, María M. E. Pérez A, Alfredo J. Caraballo M, Conducta en las aplasias o displasias de la vagina, Archivos venezolanos de puericultura y pediatría vol. 64 n° 1, enero - marzo 200.
5. Yogesh Kumar Sarin, Arvind Sinha. Two Orifices in the Perineum of a Girl With Imperforate Anus: Possibility of Uterovaginal Agenesis Associated With Rectovestibular Fistula, Journal of Pediatric Surgery, Vol 37, No 8 (August), 2002: pp 1217-1219



6. Masao Endo, Akira Hayashi, Michiomi Ishihara, Masahiko Maie, Akira Nagasaki, et al. Analysis of 1,992 Patients With Anorectal Malformations Over the Past Two Decades in Japan, *Journal of Pediatric Surgery*, Vol34, No 3 (March), 1999: pp 435-441 435
7. Martínez-Sahuquillo J, Jiménez Córdoba, DESARROLLO EMBRIONARIO: DIAGNOSTICO DE LAS MALFORMACIONES CONGENITAS, Manual de la Sociedad española de Cirugía Plástica reparadora y estética; 2000-2001.
8. De Haro Guerrero F, González González C, Giraldo Ansio, C. . Malformaciones congénitas del aparato genital externo femenino. reconstrucción de la vulva, Manual de la Sociedad española de Cirugía Plástica reparadora y estética; 2000-2001.
9. T. Iwanaka et al. Findings of pelvic musculature and efficacy of laparoscopic muscle stimulator inlaparoscopy-assisted anorectal pull-through for high imperforate anus, *Surg Endosc* (2003) 17: 278-281

