Anomalias anorretais

Bruno Pinheiro Falcão, Jemima Silva Kretli, Kalynne Rodrigues Marques,
Marcely Juliana Silva de Meneses, Rogério de Araújo Medeiros

DEFINIÇÃO

O desenvolvimento embrionário do sistema urogenital, do ânus e do reto tem início na 4ª semana de gestação. As anomalias anorretais (AAR), inicialmente conhecidas como ânus imperfurado, são malformações resultantes de falhas nesse processo de especificamente desenvolvimento, do intestino primitivo posterior. Elas provocam defeitos estruturais do reto e/ou do canal anal, podendo haver ou não fístula comunicante com o períneo e o trato genitourinário.

Essas malformações ocorrem em 1:5000 nascidos vivos, tendo uma pequena predominância no sexo masculino (1,25:1), e variam desde deformações com tratamento menos complexos até casos de difícil manejo.

Cerca de 60% apresentam malformações associadas, como anomalias cardiovasculares (tetralogia de Fallot e mais comunicação interventricular), gastrointestinais (atresia de esôfago e obstrução duodenal), geniturinárias (refluxo vesicoureteral, agenesias e displasias renais, além de hidronefrose, criptorquidia, hipospádias, úteros bicornos, entre outros), vertebrais (disrafismos espinhais, como ancoramento de medula e alterações lombossacras), além da associação com a síndrome de Down.

As anomalias podem ser classificadas de acordo com a relação entre o fundo de saco retal e o músculo puborretal em altas, intermediárias e baixas e implicam diretamente no resultado pós-cirúrgico, tendo as baixas o melhor prognóstico quanto à continência.

Outra forma de classificação avalia o desenvolvimento anatômico e a presença e localização das fístulas anorretais. A AAR mais frequente nos meninos é a fístula retouretral, enquanto no sexo feminino é a fístula retovestibular. Os outros tipos no sexo masculino compreendem a fístula cutânea perineal, a estenose anal, a persistência da membrana anal, a agenesia anorretal sem fístula, a AAR com fístula retovesical, a atresia retal e as malformações complexas. Já nas meninas, destacam-se a fístula cutânea perineal, agenesia anorretal sem fístula, atresia retal, fístula retovaginal, cloaca e malformações complexas.

ANAMNESE E EXAME FÍSICO

O diagnóstico da anomalia anorretal é geralmente estabelecido no primeiro exame físico do neonato. É importante, além da visualização da parte externa do ânus, realizar a inserção de uma sonda ou pequeno cateter para confirmar a perviedade do ânus. A distensão abdominal e vômitos geralmente só surgem após 24 a 48 horas do nascimento.

Na anamnese é primordial questionar dados acerca da eliminação ou não de mecônio pelo recém-nascido. Em caso de resposta negativa, essa eliminação deve ser aguardada até 16 a 24 horas após o nascimento, caso o diagnóstico não tenha

DOI: 10.59290/978-65-6029-180-5.24

sido definido pelo exame físico. Este é basilar para a confirmação e o tratamento precoce da malformação, pois permite a identificação de fístulas perineais e vestibulares, viabilizando a correção perineal primária em casos selecionados. O exame físico também auxilia na identificação de aspectos externos do períneo, como a formação das nádegas, da coluna lombossacra, presença de pregas e hipercromias, particularidades que podem assistir no diagnóstico e inferir prognóstico.

Em pacientes do sexo feminino é mister avaliar o número de orifícios perineais. Um exame físico evidenciando a presença de um orifício perineal único, com ausência de sulco interglúteo e perda da impressão anal, sugere o diagnóstico de uma cloaca. Já a presença de dois orifícios, uretra e abertura himenal, com saída de mecônio pela vagina, sugere fístula retovaginal e, sem eliminação meconial, sugere AAR sem fístula. Ademais, a identificação de três orifícios, óstio uretral, abertura himenal e abertura intestinal na fúrcula vaginal sugere o diagnóstico de fístula retovestibular. A presença da uretra, abertura himenal e abertura intestinal no períneo indica a presença de fístula cutânea perineal.

No sexo masculino, a inspeção externa das AAR auxilia na identificação de diferentes tipos de malformações baixas, como fístulas em "alça de balde", estenose anal ou membrana anal persistente, anomalias que podem ser corrigidas ao nascimento. No entanto, AAR com perda do sulco interglúteo e da impressão anal, mecônio eliminado pela uretra ou ar visível na bexiga ao exame de imagem são indicativos de malformações altas, como fístulas retovesicais ou retouretrais (**Figura 24.1**).

A anamnese e o exame físico seriado do paciente com diagnóstico de AAR durante as primeiras horas de vida nos permitem definir a classificação de forma precoce, auxiliando na tomada das decisões terapêuticas.

Figura 24.1 Exame físico de meninos com anomalia anorretal sem fístula cutânea para o períneo, mas com pregas e impressão anal evidente



Fonte: Acervo pessoal.

DIAGNÓSTICO E EXAMES COMPLEMENTARES

O diagnóstico é feito, em geral, através do exame físico e evolução do paciente após o nascimento, podendo exigir o auxílio de exames de imagem. Pode-se lançar mão de radiografias simples de abdome e tórax após passagem de sonda

nasogástrica, a fim de avaliar a distribuição gasosa, bem como excluir a existência de atresia esofágica com ou sem fístula, atresia duodenal e atresias intestinais.

Em pacientes do sexo masculino, com ausência de mecônio no períneo ou na uretra até 16 a 24 horas de vida, é necessária uma radiografia pronolateral, conhecida como invertograma de Wangsteen Rice, com elevação da pelve, flexão dos membros inferiores e com objeto metálico posicionado na topografia do ânus ausente, para avaliar a distância entre o "bolsão" intestinal mais distal e a posição do ânus potencial (**Figura 24.2**).

Figura 24.2 Invertograma ou radiografia de Wangsteen Rice



Fonte: Acervo pessoal.

É primordial posicionar o paciente em decúbito ventral a fim de possibilitar uma reorganização gastrointestinal com a migração do ar para o reto mais distal. Os achados do invertograma podem auxiliar na decisão terapêutica, uma vez que quando a distância do fundo cego retal à pele é menor que 2 cm, a AAR pode ser reparada de forma primária, logo ao nascimento. Já nos casos em que essa distância é superior a 2 cm, a conduta mais aceita é a confecção de uma colostomia na transição entre o cólon descendente e o cólon sigmoide em duas bocas e cirurgia definitiva posterior.

Em meninas, principalmente com orifício perineal único, uma ultrassonografia abdominal deve ser realizada para avaliação de hidrocolpos e hidronefrose. O ecocardiograma é imprescindível devido à associação frequente com anomalias cardíacas. A ultrassonografia espinhal corrobora no rastreio de medula espinhal presa e radiografias da coluna lombossacra auxiliam na exclusão de anomalias vertebrais e na medida do índice sacral, um dos parâmetros que guia o potencial de continência.

O índice sacral estima o grau de hipodesenvolvimento sacral pela relação entre o tamanho do sacro e o tamanho do ílio da pelve. São traçadas três linhas paralelas horizontais na radiografia ântero-posterior e em perfil da pelve: a primeira e mais superior a nível da espinha ilíaca ântero-superior, a segunda a nível da espinha ilíaca posteroinferior e a terceira no ponto mais inferior do sacro visível à radiografia. O índice sugere continência quando essa relação é superior a 0,77.

A ressonância magnética da região pélvica pode auxiliar na avaliação das AAR associadas a defeitos e malformações sacrais; o colostograma (injeção de contraste pela boca distal da colostomia), em pacientes já colostomizados, e a ure-

trocistografia (injeção de contraste pela uretra) contribuem na investigação de fístula com o trato urinário.

TRATAMENTO

O tratamento definitivo é a correção cirúrgica perineal ou abdominoperineal, a depender da classificação da malformação. A técnica cirúrgica mais aceita atualmente para a maioria das AAR é a anorretoplastia sagital posterior (ARPSP), desenvolvida pelo Dr. Alberto Peña na década de 1980. A técnica se baseia na dissecção da região perineal, orientada por um eletroestimulador muscular, limitada à linha média, evitando lesão muscular e nervosa e fixação do novo canal anorretal em posição anterior ao músculo elevador do ânus, através do centro do complexo muscular estriado.

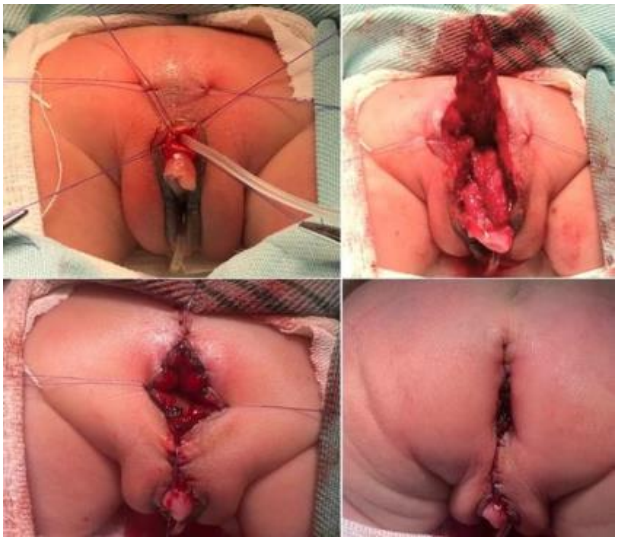
Em pacientes do sexo feminino, o tratamento difere conforme o tipo de anomalia. A presença de ânus anteriorizado, bem como a "fenda" ou "*groove*" perineal, pode ter acompanhamento sem cirurgia. As fístulas cutâneas perineais e as fístulas retovestibulares podem ser corrigidas com a ARPSP primária, sem colostomia prévia (**Figura 24.3**), de preferência nas primeiras 24 a 48 horas de vida, em pacientes com peso superior a 2,5 kg e sem malformações cardiovasculares complexas e/ou sintomáticas. Na ausência dessas condições ideais ou da expertise da equipe cirúrgica, deve-se optar inicialmente pela colostomia em bocas separadas, na transição do colón descendente com o sigmoide e posterior ARPSP, seguida de fechamento da colostomia.

Nas fístulas retovaginais e nas AAR sem fístula, a conduta inicial mais segura é a colostomia a nível do cólon descendente. As cloacas devem ser tratadas com colostomia na transição descendente-sigmoide com posterior vaginostomia e/ou vesicostomia, a depender da necessidade do paciente. O abaixamento do seio urogenital deve ser realizado após seis meses de vida, por conta das melhores condições anatomofisiológicas da bebê.

No sexo masculino, a presença de fístulas perineais em "alça de balde", estenose anal ou membrana anal persistente pode ser corrigida ao nascimento, através de ARPSP primária, sem colostomia, nas mesmas condições descritas às anomalias baixas femininas. Já nas anomalias altas, com fístula para o trato urinário ou sem fístula, os pacientes se beneficiam de uma colostomia em duas bocas no cólon descendente, com posterior ARPSP e fechamento da colostomia.

Todo paciente com diagnóstico de AAR e em investigação quanto à sua classificação deve ser mantido em jejum e com sonda orogástrica aberta até o momento cirúrgico. O pós-operatório das colostomias deve ser manejado de forma habitual, com início de dieta após a presença de trânsito gastrointestinal. O pós-operatório da ARPSP primária é mais complexo, com necessidade de jejum por 5 a 7 dias, acesso venoso central, nutrição parenteral, antibiótico profilático, sonda vesical de demora e cuidados de higiene extremos na topografia do neoânus. Em geral, o seguimento com calibragens anais por meio de velas de Hegar é recomendado pela maioria dos autores.

Figura 24.3 Anorretoplastia sagital posterior / cirurgia de Peña em paciente com fístula retovestibular



Fonte: Acervo pessoal.

COMPLICAÇÕES

As complicações pós-cirúrgicas mais importantes são a incontinência fecal e a constipação. A incontinência é mais frequente em pacientes com AAR altas e a constipação em pacientes com AAR baixas. Essas condições, nos pacientes com anomalias baixas, normalmente têm boa evolução, com melhora adequada e bom prognóstico. Aqueles com anomalias altas costumam ter pior evolução e baixa qualidade de vida devido à quantidade de anomalias músculo-sacrais associadas.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BUKARICA, S. *et al*. Clinical evaluation of fecal continence after posterior sagittal anorectoplasty in anorectal abnormalities. *Medicinski Pregled*, v. 57, p. 284, 2004.

GIL-VERNET, J.M. *et al*. Nineteen years experience with posterior sagittal anorectoplasty as a treatment of anorectal malformation. *Cirugia Pediatrica*, v. 14, p. 108, 2001.

SMITH, C.A. & AVANSINO, J. Anorectal malformations. *StatPearls,* 12 aug. 2020.

SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA – SBP. *Tratado de pediatria*. 4. ed. Barueri: Manole, 2017.