

Ânus imperfurado: revisão da literatura

Imperforate anus: literature review

Eduardo Ramos Santos¹, Felipe César do Carmo Caetano¹, Lidiane Gonzaga de Castro¹,
Ludmila Rezende Salles¹, Marcella Israel Rocha¹, Rodrigo Pinto Lara¹,
Rogério Vale Estanislau¹, Viviane Fernandes de Castro Rodrigues¹, Priscila Ferri Liu²

RESUMO

O ânus imperfurado é uma anomalia comum, com incidência de 1:1.500 a 1:5.000 em recém-nascidos. Ela faz parte de uma síndrome com extenso conjunto de alterações congênitas chamadas de malformações anorretais. Esses defeitos são frequentemente associados a sequelas a longo prazo, como incontinência fecal e urinária, constipação e disfunção sexual. A cirurgia de reconstrução de urgência não é imprescindível, entretanto, a avaliação imediata é importante para decidir sobre a necessidade de cirurgia descompressiva e para averiguar a existência de qualquer outra ameaça à vida. Apesar de avanços nas técnicas de correção cirúrgica das malformações anorretais e programas de treinamento esfinteriano e recondicionamento intestinal, ainda há significativa morbidade relacionada à função intestinal anormal após cirurgia de correção definitiva. **Palavras-chave:** Ânus imperfurado; Doenças Congênitas, Hereditárias e Neonatais e normalidades.

¹ Acadêmicos do Curso de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais – UFMG, Belo Horizonte, MG – Brasil.
² Professora substituta do Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da UFMG, Belo Horizonte, MG – Brasil.

ABSTRACT

The imperforate anus is a common abnormality with an incidence of 1:1,500 to 1:5,000 in newborns. It is part of a syndrome with an extensive group of congenital anorectal malformations. These defects are often associated with long-term sequelae, such as urinary and fecal incontinence, constipation and sexual dysfunction. Urgency reconstructive surgery is not necessary, however, the immediate evaluation is important to decide the need for decompressive surgery and to ascertain the existence of any threat to life. Despite advances in surgical techniques for correction of anorectal malformations, programs of toilet training and intestinal reconditioning, there is still significant morbidity related to abnormal bowel function after surgery for definitive repair.

Key words: Imperforate Anus; Congenital, Hereditary, and Neonatal Diseases and Abnormalities.

INTRODUÇÃO

Ânus imperfurado é uma anomalia comum, com incidência de 1:1.500 a 1:5.000 em recém-nascidos.^{1,2} Associa-se, em geral, a outras malformações vertebrais, anais (atresia), traqueoesofágicas (fístula com atresia esofágica) e renais (displasia)^{1,3} e com trissomia do cromossomo 21. O diagnóstico de ânus imperfurado é feito, em geral, após o nascimento e algumas vezes com 12 semanas de gestação.

A síndrome de ânus imperfurado constitui extenso conjunto de alterações congênitas chamadas de malformações anorretais.³ Esses defeitos são frequentemente as-

Instituição:
Faculdade de Medicina da UFMG
Belo Horizonte, MG – Brasil

Endereço para correspondência:
Lidiane Gonzaga de Castro
Rua Quintino Bocaiuva, 310, apto 101
Bairro: Santa Rosa
CEP: 31255-550
Belo Horizonte, MG – Brasil
E-mail: lidgc@yahoo.com.br

sociados a sequelas a longo prazo, como incontinência fecal e urinária, constipação e disfunção sexual.^{4,5}

O cuidado a crianças com ânus imperfurado envolve muitos aspectos, como diagnóstico precoce, cirurgia em tempo adequado e tratamento pós-cirúrgico com prolongado acompanhamento clínico, incluindo apoio psicológico.²

A cirurgia de reconstrução de urgência não é imprescindível, entretanto, a avaliação imediata é importante para decidir sobre a necessidade de cirurgia descompressiva e para averiguar a existência de qualquer outra ameaça à vida.^{1,4} Deve-se avaliar ainda se o paciente deve passar por cirurgia de correção logo após o nascimento, sem a necessidade de colostomia, ou definir a realização de colostomia e retardar a decisão sobre a cirurgia definitiva.⁴

OBJETIVO

Realizar revisão bibliográfica sobre ânus imperfurado, abordando os seus aspectos clínicos e cirúrgicos.

MÉTODO

Foi realizada pesquisa bibliográfica nas bases de dados Lilacs, Pubmed e Scielo, utilizando artigos do período de 1960 a 2011. As palavras-chave utilizadas foram: ânus imperfurado, malformações anorretais, recém-nascidos, crianças. Foram pesquisadas cerca de 30 referências entre artigos de revisão e relato de caso, das quais foram utilizados 12 artigos.

DISCUSSÃO

O ânus imperfurado é das urgências cirúrgicas que devem sempre ser investigadas em recém-nascidos e seu principal meio diagnóstico é por intermédio do exame físico, que deve ser feito inicialmente com a separação dos glúteos para a avaliação do ânus.¹ As alterações sugestivas que podem ser encontradas são: área anal com camadas de epitélio e sem eliminação de fezes; ânus normal coberto por membrana fina e transparente pela qual pode ser visto mecônio; ausência de abertura anal entre as nádegas; e ânus aparentemente normal externamente com fundo cego ao toque retal e sinais de distensão abdominal progressivos.¹

Essas malformações anorretais dividem-se, segundo Wingspread³, de acordo com a relação do nível do reto e do músculo elevador do ânus, em formas altas (acima), intermediárias (no mesmo nível) e baixas (abaixo) (Tabela 1).

Tabela 1 - Tipos de malformações anorretais nos sexos feminino e masculino

Sexo Feminino	Sexo masculino
Alta	
Agenesia anorectal • com fístula retovesical • sem fístula	Agenesia anorectal • com fístula retoprostática uretral • sem fístula
Atresia retal	Atresia retal
Intermediária	
Fístula retovestibular	Fístula uretral retobulbar
Fístula retovaginal	
Agenesia anal sem fístula	Agenesia anal sem fístula
Baixa	
Fístula anovestibular	Fístula anocutânea
Estenose anal	Estenose anal
Malformações Cloacais	
Raras	Raras

Modificado de Ros Mendoza LH, Sarría Octavio de Toledo L, Martínez Mombila E, Elias Pollina J. Valoración morfológica mediante resonancia magnética de la incontinencia fecal en pacientes con atresia anal corregida. *An Pediatr (Barc)*. 2008 Mar;68(3):232-8.

A existência de fístulas deve ser investigada durante as primeiras 24 horas de vida do neonato, pois são necessárias seis a 24 horas para a pressão intraluminal intestinal aumentar suficientemente para eliminar mecônio pela fístula, o que evidencia sua presença e localização.²

Devido à alta incidência de malformações urogenitais associadas (Tabela 2), todos os pacientes diagnosticados com ânus imperfurado devem passar por triagem para avaliar possível presença de hidronefrose e hidrocolpos. A ultrassonografia do abdômen e da pelve apresenta atualmente o melhor custo-benefício para essa avaliação e deve sempre ser feita antes do primeiro procedimento cirúrgico.²

O diagnóstico pré-natal também pode ser realizado. A ultrassonografia obstétrica pode evidenciar dilatação do reto e do intestino inferior, calcificação intraluminal e fístulas. A porcentagem de casos de ânus imperfurado diagnosticados no pré-natal pode aumentar se a triagem for realizada entre 11 e 13 semanas de gestação, época em que os principais sinais estão mais visíveis à ultrassonografia.³

Tabela 2 - Frequência de alterações urogenitais associadas a malformações anorretais

Má-formação	Frequencia (%)
Fistula perineal	28 %
Ânus imperfurado sem fístulas	39 %
Fistula vestibular	41%
Fistula na uretra bulbar	46 %
Fistula prostática	61 %
Cloaca curta	66 %
Fistula vesical (colo)	78 %
Cloaca longa	89 %
Alterações graves	57 %

Adaptado de Peña A, Hong A. Advances in the management os anorectal malformations. Am J Surg 2000; 180: 370-6.

O diagnóstico pré-natal é importante devido às associações do ânus imperfurado com outras anomalias graves.^{1,3} A taxa de sobrevivência de neonatos diagnosticados apenas com ânus imperfurado chega a 94%, enquanto nos que possuem anomalias múltiplas a sobrevivência encontrada foi de 13,7%. O diagnóstico prévio auxilia no preparo psicológico das famílias quanto ao prognóstico da criança e a equipe de saúde que pode planejar com antecedência as possíveis intervenções necessárias no cuidado a essas crianças. Em países em que o aborto é permitido, alta porcentagem desses fetos com múltiplas malformações pode ter sua gestação interrompida.³

Na maioria das vezes não é necessária a correção imediata das malformações anorretais, entretanto, a rápida avaliação é importante, pois a cirurgia de urgência pode ser necessária para a descompressão dos órgãos pélvicos.³ Pode ocorrer a formação de hidrocolpo, que representa a dilatação cística da vagina, que comprime o trígono e interfere na drenagem dos ureteres para a bexiga e provoca megaurter e hidronefrose.²

A partir do diagnóstico por exames de imagem, pode ser determinada a distância entre a abertura anal e a estenose retal, permitindo a classificação em alta, intermediária e baixa. Essa classificação é importante para determinar se a cirurgia corretiva será realizada em um ou em mais tempos cirúrgicos com colostomia. Nas estenoses altas e intermediárias a cirurgia é realizada em dois ou mais tempos devido à maior distância entre a abertura anal e o reto.

O objetivo cirúrgico é permitir o funcionamento normal do ânus, tentando manter calibre e anatomia adequados. A cirurgia tradicional é realizada pela técnica de incisão longitudinal do cóccix ao corpo perineal (PSARP) para expor o esfíncter anal externo, o levantador do ânus e a fístula distal. Essa abordagem

envolve incisão abdominal e perineal, resultando em mais morbidade e longo tempo de estada no hospital.⁴ O fechamento da colostomia pode ser feito após três meses. A correção mais precoce poderia favorecer o desenvolvimento do neurocircuito entre o canal anal e o cérebro, melhorando o resultado funcional.⁵

Técnica descrita para abordagem do ânus imperfurado, consiste na cirurgia laparoscópica por tração endorretal (LAARP).⁴ A tração é realizada até o músculo esfíncter anal identificado por estimulação.⁵ Número significativo de pacientes submetidos à LAARP obteve padrão evacuatório mais próximo do normal e menos fibrose no pós-operatório, além de melhor controle esfíncteriano a longo prazo^{6,7}, com resultados mais favoráveis na manometria anorretal quando comparados a pacientes submetidos à PSARP⁸ e com continência fecal satisfatória.

No acompanhamento a longo prazo dos pacientes, entretanto, não foi encontrada diferença entre os resultados dos dois métodos de tratamento cirúrgico. A capacidade de continência, constipação e qualidade de vida em cinco anos, avaliada por diversos autores, não apresentou diferença estatisticamente significativa.⁸

Apesar de avanços nas técnicas de correção cirúrgica das malformações anorretais e programas de treinamento esfíncteriano e condicionamento intestinal, ainda há significativa morbidade relacionada à função intestinal anormal após cirurgia de correção definitiva.⁹ A constipação e a incontinência fecal são as principais razões para função intestinal deficiente.¹⁰ Crianças com lesões altas, principalmente meninos com fístulas uretrais retoprostáticas e meninas com anomalias cloacais, têm pior prognóstico em relação à continência, assim como os que apresentam anormalidade do sacro.

Em estudo com 1.192 pacientes com malformações anorretais tratados cirurgicamente ao longo de 19 anos foram encontrados 75% dos pacientes com evacuação voluntária após a correção definitiva, entretanto, metade deles ainda sujava ocasionalmente suas roupas íntimas (*soiling*). Essa queixa relaciona-se, em geral, à constipação, constituindo-se na seqüela mais comum. Aproximadamente 25% dos pacientes eram totalmente incontinentes.²

O objetivo final do tratamento das malformações anorretais é minimizar o impacto negativo dessas sequelas sobre a qualidade de vida dos pacientes.⁹ O acompanhamento a longo prazo com uso de enemas e medicamentos laxativos, se necessário, é bem-sucedido quando realizado de forma organizada e de acordo com o tipo de disfunção intestinal.^{10,11}

Tabela 3 - Resumo de estudos comparativos entre os métodos cirúrgicos

Parâmetros	Método	Acompanhamento	LAARP/PSARP	Nº de casos	Período do estudo	Conclusão	
Chizue <i>et al</i> (2008) estudo prospectivo	1. Esfíncter externo 2. Puborretal 3. Posição colônica 4. Estresse cirúrgico	CEQ RNM US	3 anos	15/9	24	1999-2006	Ausência de diferença estatisticamente significativa
Kudou <i>et al</i> (2005)	1. Esfíncter interno 2. Pressão de repouso 3. Reflexo de relaxamento 4. Duração do funcionamento	Escore de Kelly Manometria	2 anos	13/7	20	2000-2002	Acompanhamento de médio prazo revelou continência fecal satisfatória após LAARP
Wong <i>et al</i> (2004)	1. Simetria esfíncteriana 2. Fibrose periretal 3. Posição retal após a cirurgia	RNM	2 anos	10/8; 8 grupos -controle	18	2000-2002	LAARP permite uma melhor visualização da reconstrução anatômica
Lin <i>et al</i> (2003)	1. Status de defecação 2. Pressão de repouso 3. Reflexo de relaxamento	Manometria clínica	1 ano	9/13	22	2000-2001	A LAARP apresenta mais achados favoráveis na manometria

CEQ: Continence Evaluation Questionnaire (Questionário de avaliação da continência); RNM: Ressonância nuclear magnética; US: Ultrassonografia; LAARP: Laparoscopic-assisted anorectal pull-through (cirurgia laparoscópica por tração anorretal); PSARP: Posterior sagittal anorectoplasty (Anoretoplastia posterior sagital).

Adaptado de Al-Hozaim O, Al-Maary J, AlQahtani A, Zamakhshary M. Laparoscopic-assisted anorectal pull-through for anorectal malformations: a systematic review and the need for standardization of outcome reporting. *J Pediatr Surg* 2010 45 (8): 1500-4.

Deve ser estabelecido precocemente programa de treinamento esfíncteriano e recondicionamento intestinal para proporcionar um padrão de defecação socialmente aceitável. Nos casos mais graves, esse programa pode incluir um enema diário. Além disso, pode-se lançar mão de dieta constipante e medicações para diminuir a motilidade intestinal e evitar a passagem de fezes entre os enemas. Caso esse programa seja bem-sucedido, o enema anterógrado para continência (ACE ou procedimento de Malone) poderá ser oferecido à família do paciente como método opcional para a administração do mesmo enema de uso retal. Esse procedimento consiste em conectar o apêndice na pele do abdômen para que o próprio paciente aplique o enema por seu intermédio, propiciando mais praticidade e privacidade.² O apêndice pode ser trazido para fora através da porção inferior do umbigo, tornando o orifício quase imperceptível.² Pode ser criada uma via com essas características quando o paciente não possuir apêndice, com a alça do cólon ascendente.²

Em alguns centros, uma segunda correção cirúrgica tem sido utilizada na tentativa de melhorar a continência em pacientes com anomalias anorretais.

Porém, na maioria dos estudos, os resultados de acompanhamento da função intestinal a longo prazo não se mostraram melhores em pacientes com segunda correção, podendo ser, inclusive, até piores do que naqueles em que foi realizada apenas a cirurgia primária.¹²

Por fim, é importante citar que o tratamento da incontinência fecal deve ser iniciado de preferência antes que a criança atinja a idade escolar ou mais precocemente, na tentativa de poupar a criança das consequências sociais devastadoras decorrentes do *soiling*. A família do paciente deve ser orientada a auxiliar a integração dessas crianças no seu contexto social. O acompanhamento deve ser realizado, se possível, por médicos especialistas em cirurgia e gastroenterologia pediátricas, em centros de referência.⁵

CONCLUSÃO

A abordagem do ânus imperfurado, dessa forma, envolve a devida classificação da anomalia presente, a exclusão de malformações associadas e a correção cirúrgica ajustada para os problemas encontrados.

Independente do prognóstico do paciente, a recomendação usual é de que todos os casos devem ser operados. Naqueles em que haja constipação ou incontinência remanescentes, os programas de manejo intestinal com enemas e dietas constipantes podem ser úteis e melhorar a qualidade de eventualmente todos os pacientes.

O tratamento ideal não existe para os casos, especialmente para aqueles com anomalias mais altas e malformações urogenitais, sacrais e cardíacas associadas. Mesmo assim, a cirurgia seguida de programas de treinamento esfinteriano e manejo intestinal pode evitar as dificuldades na integração social escolar, o que é o principal objetivo e a maior preocupação dos pacientes e das famílias em grande parte dos casos.

Tratamentos futuros poderão garantir resultados funcionais melhores e abordar as malformações associadas, que constituem as principais causas de morte no paciente com ânus imperfurado.

REFERÊNCIAS

1. Kiesewetter WB, Turner CR, Sieber WK. Imperforate anus: review of a sixteen year experience with 146 patients. *Am J Surg.* 1964; 107:412-21.
2. Peña A, Hong A. Advances in the management of anorectal malformations. *Am J Surg.* 2000; 180:370-6.
3. Brantberg A, Blaas HG, Haugen SE, Isaksen CV, Eik-Nes SH. Imperforate anus: a relatively common anomaly rarely diagnosed prenatally. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006; 28(7):904-10.
4. Qiang-Song T, Shao-Tao T, Jia-Rui P, *et al.* Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus in infants: intermediate results. *J Pediatr Surg.* 2011 Aug; 46(8):1578-86.
5. Rintala RJ. Congenital anorectal malformations: anything new? *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2009 Apr; 48:89-92.
6. Wong KK, Wu X, Chan IH, Tam PK. Evaluation of defecative function 5 years or longer after laparoscopic-assisted pull-through for imperforate anus. *J Pediatr Surg.* 2011; 46: 2313-5.
7. Lin CL, Wong KKY, Lan CCL, *et al.* Earlier appearance and higher incidence of the rectoanal relaxation reflex in patient with imperforate anus repaired with laparoscopically assisted anorectoplasty. *Surg Endosc.* 2003; 17:1646-9.
8. Al-Hozaim O, Al-Maary J, AlQahtani A, Zamakhshary M. Laparoscopic-assisted anorectal pull-through for anorectal malformations: a systematic review and the need for standardization of outcome reporting. *J Pediatr Surg.* 2010; 45(8):1500-4.
9. Fukuda M, Oishi M, Saito A, Fujii Y. Evaluation of long-term functional outcome after surgical treatment of anorectal malformations. *Skull Base.* 2010; 19(6):401-8.
10. Pakarinen MP, Rintala RJ. Management and outcome of low anorectal malformations. *Pediatr Surg Int.* 2010 Nov; 26(11):1057-63.
11. Peña A, Guardino K, Tovilla JM, Levitt MA, Rodriguez G, Torres R. Bowel management for fecal incontinence in patients with anorectal malformations. *J Pediatr Surg.* 1998 Jan; 33(1):133-7.
12. Rintala RJ, Pakarinen MP. Imperforate Anus: long- and short-term outcome. *Semin Pediatr Surg.* 2008 May; 17(2):79-89.