



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

**ANÁLISIS DE FACTORES PRONÓSTICOS DE MALA  
EVOLUCIÓN EN NIÑAS CON MALFORMACIONES  
ANORRECTALES DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO  
FEDERICO GÓMEZ**

**T E S I S**

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
ESPECIALISTA EN:**

**PEDIATRÍA**

**P R E S E N T A**

**DRA. JADE LINDA CASTELLANOS CASTRO**

**DIRECTOR DE TESIS: DR. ROBERTO DÁVILA PÉREZ**



**Ciudad de México, Febrero 2016**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



## HOJA DE FIRMAS

**DRA. REBECA GÓMEZ CHICO VELASCO  
DIRECTORA DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO**



**DR. ROBERTO DÁVILA PÉREZ  
JEFE DE SERVICIO DE CIRUGÍA GENERAL  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

## **DEDICATORIAS**

**A Dios**

**Eres mi principio y fin  
Eres mi ayuda, mi escudo, mis fuerzas  
Gracias, nada sería posible sin ti.**

**A mis papás**

**Gracias por su amor, su ayuda y su paciencia.  
Gracias por el esfuerzo de siempre  
para que yo cumpla mis metas.  
Los amo.**

**A mis hermanas**

**Quienes han estado siempre  
avanzando conmigo en este camino.  
Gracias. Las amo.**

**A mi tía Tere**

**Porque ha sido una pieza fundamental en mi carrera.  
Su apoyo y amor son motivación siempre.  
Gracias**

## ÍNDICE

RESUMEN.....	1
I. INTRODUCCIÓN.....	2
II. MARCO TEÓRICO.....	3
III. ANTECEDENTES.....	8
IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	9
V. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	9
VI. JUSTIFICACIÓN.....	10
VII. OBJETIVOS.....	11
VIII. HIPÓTESIS.....	11
IX. MÉTODOS.....	12
X. PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....	13
XI. DESCRIPCIÓN DE VARIABLES.....	14
XII. RESULTADOS.....	24
XIII. DISCUSIÓN.....	35
XIV. CONCLUSIÓN.....	40
XV. LIMITACIÓN DEL ESTUDIO.....	41
XVI. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.....	42
XVII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	43

## RESUMEN

**Objetivos.** Identificamos los factores pronósticos para mala evolución funcional en niñas con malformaciones anorrectales del Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG).

**Métodos:** Estudio retrospectivo de casos y controles (mala evolución – buena evolución), con un total de 303 niñas. Se define como casos (mala evolución) a los pacientes que presentan estreñimiento severo, requiriendo rehabilitación intestinal con enemas diarios permanentes. Los controles (buena evolución) se definen como los pacientes que presentan continencia fecal. Se realizó la recolección de datos por medio de revisión de expedientes en el archivo de Clínica Colorectal del HIMFG. La captura de los datos fue por medio de una base de datos en el programa Microsoft Excel 2013 y posteriormente el análisis estadístico se realizó en el programa SPSS 22.0. Se realizó un análisis comparativo entre los grupos con buena y mala evolución para variables cualitativas ( $X^2$ ) y cuantitativas (T-Student), determinando el riesgo relativo con intervalo de confianza del 95%.

**Resultados:** Se estudiaron 303 niñas (51.7%). La principal malformación anorrectal (MAR) que se presentó fue MAR con fístula recto-vestibular en 44.9%. El 20.1% de los pacientes presentaron MAR catalogada como de alto riesgo funcional. 144 pacientes (47.5%) presentaron malformaciones asociadas, de las cuales, las malformaciones más frecuentes se encontró las urinarias, presentándose hasta en 36.6% riñón único. Se encontró que el haber sido operado de descenso anorrectal en el HIMFG es un factor protector para desarrollar incontinencia fecal ( $p=0.002$ , Riesgo relativo [RR] 0.16, intervalo de confianza [IC] 95% de 0.05-0.49). El tener alguna malformación urinaria aumentó la frecuencia para desarrollar incontinencia fecal ( $p=0.016$ , RR 3.8, IC95% 1.3-11.3). El cursar con reflujo vesicoureteral mostró mayor riesgo de desarrollar incontinencia fecal ( $p=0.001$ , RR 14.6, IC 95% 3.4-62.2).

**Conclusión:** Casi la mitad de las pacientes presentaron malformaciones asociadas. El 77.2% de las pacientes fueron continentes fecales y 6.8% presentaron incontinencia fecal severa y persistente. Los factores que demostraron ser de riesgo para desarrollar incontinencia fecal fueron: ser operado en otro Hospital diferente del HIMFG (RR 0.16, IC 95% 0.05-0.49), tener alguna malformación urinaria (RR 3.8, IC95% 1.3-11.3), no tener continencia urinaria (RR 0.16, IC 95% 0.05-0.51) y cursar con reflujo vesicoureteral (RR 14.6, IC 95% 3.4-62.2), considerándose por lo tanto, factores de mal pronóstico funcional.

**Palabras clave:** malformación anorrectal, pronóstico funcional, incontinencia fecal.

## I. INTRODUCCIÓN

Las malformaciones anorrectales se presentan en uno de cada 4000 a 5000 recién nacidos, siendo más frecuente en varones que en mujeres. La malformación más común en mujeres es el ano imperforado con fístula rectovestibular y en hombres la fístula rectouretral (1), presentándose en alrededor de un tercio aislado y el resto asociado con otra anomalía congénita(2). En México nacen aproximadamente 625 casos nuevos de malformación anorrectal cada año. (2)

En 1995 se propuso una clasificación que agrupa a las MAR de acuerdo al sitio donde se abre la fístula y que es de mayor utilidad para fines pronósticos y terapéuticos. Las malformaciones anorrectales en mujeres son las siguientes: Fístula rectoperineal, Fístula vestibular, Fístula rectovaginal, Cloaca, Agenesia anorrectal sin fístula, Atresia rectal y Complejas. (2)

Las malformaciones anorrectales ocurren por anomalías en el desarrollo del intestino posterior, que da lugar al colon descendente, el recto y la parte posterior del canal anal, revestimiento de la vejiga y la uretra. El intestino posterior entrará en la región posterior de la cloaca. La cloaca fetal es una cavidad cubierta por endodermo y en la región ventral por ectodermo. La unión de endodermo y ectodermo es llamada membrana cloacal. (3)

Durante la séptima semana de desarrollo la membrana cloacal se separa, creando la apertura anal del intestino posterior y la apertura anterior del seno urogenital, con la formación del cuerpo perineal entre ambos. Una teoría en evolución de la etiología de estos defectos, refiere que el desarrollo de ano imperforado es causado por la falta de recanalización durante la novena semana de gestación y posición ectópica de la apertura anal en la cloaca. La extensión del defecto anorrectal está relacionado con el grado de desarrollo de la región posterior de la cloaca. (3)

## II. MARCO TEÓRICO

Las malformaciones anorrectales son una causa de obstrucción intestinal en el recién nacido. Por lo tanto, después del nacimiento, la mayoría de las malformaciones anorrectales deben ser identificadas en el examen inicial del recién nacido. Posteriormente se debe realizar un examen físico completo, que debe centrarse no sólo en la presencia de una apertura anal, vaginal y uretral, si no también en su posición en el perineo. Una vez realizado el diagnóstico de ano imperforado, se debe realizar la evaluación de la presencia de una fístula. Es importante un examen cuidadoso del meato uretral y la tinción de meconio, que indicaría una fístula al sistema urogenital. Es posible que pueda tomar hasta 24hrs para que los signos de una fístula se hagan evidentes. Por lo tanto, la ausencia de estos hallazgos durante el primer día de vida, no elimina la posibilidad de una fístula coexistente. (3)

La apertura anal debe equivaler a un tercio de la distancia entre el cóccix y la horquilla. Además, las tuberosidades de la pelvis deben estar alineadas con la abertura anal. Las fibras del músculo parasagital están situadas a cada lado de la línea media y forman el surco glúteo. La escases de estas fibras musculares es una indicación de una lesión mayor. En ausencia de una apertura anal, se debe buscar una fístula más proximal, en el perineo o incluso dentro de la horquilla vulvar. (3)

El número real de orificios es otro importante aspecto que evaluar en el examen físico y puede ser a menudo muy difícil en el neonato. La inserción de sondas en los diferentes orificios a menudo ayuda a hacer el diagnóstico y puede ayudar a diferenciar entre los distintos tipos de anomalías. El hallazgo de un solo orificio en el perineo es consistente con una anomalía cloacal. (3)

Después de un minucioso examen físico, estudios radiológicos pueden ayudar a determinar una lesión alta o baja y ayudar a la planificación quirúrgica. El invertograma muestra la distancia entre el gas distal en colon y la abertura perineal. Estos estudios deben llevarse a cabo a las 24hrs después del nacimiento para que el gas intestinal llegue a la zona más distal del colon. Se debe evitar un retraso diagnóstico más allá de las 24hrs, ya que esto ha dado lugar a perforación del colon proximal en algunos recién nacidos. (3)

Posteriormente, después de la evaluación inicial y la imagen radiológica, se debe buscar otras anomalías congénitas, especialmente aquellas potencialmente mortales. Aproximadamente de 50% a 67% de todas las malformaciones anorrectales están asociadas con otras anomalías, incluyendo alteraciones vertebrales, cardíacas, traqueoesofágicas, renales y defectos de las extremidades (conocidas como VACTERL). (3)

### ***Malformaciones asociadas***

#### ***Cardíacas***

La incidencia de pacientes con malformaciones anorrectales y anomalías cardíacas oscila entre un 10 a 30%, sin embargo, la mayoría de las anomalías no requiere tratamiento urgente. El manejo inicial debe incluir un ecocardiograma, y de acuerdo al resultado determinar el tratamiento. La comunicación interauricular y los defectos septales ventriculares son los hallazgos más frecuentes. (3)

#### ***Anomalías de columna vertebral y vértebras***

Son las asociaciones más frecuentes, con una incidencia de entre un tercio y la mitad de todos los pacientes con malformaciones anorrectales. La médula anclada es la anomalía más frecuente y se produce en 20 a 30% de los pacientes. Una vez identificada, el paciente debe ser evaluado por un neurocirujano pediatra, ya que muchos pacientes pueden requerir Intervención quirúrgica. (3)

El diagnóstico por lo general es a través de ecografía espinal en los lactantes. Sin embargo, una vez que el niño está mas allá de 1 año de edad, la resonancia magnética es a menudo necesaria. Se incluyen diferentes tipos de anomalías vertebrales, como hemivertebbras, escoliosis, vértebras en mariposa, hemisacro y diastematomielia. La más común es la espina bífida y defectos de fusión de la región lumbosacra. (3)

Se ha demostrado que el grado de las alteraciones del sacro, tienen una fuerte correlación con la función postoperatoria y las complicaciones. Para aquellos pacientes que tienen más de 4 elementos sacros intactos, las evaluaciones postoperatorias mostraron resultados satisfactorios. Los pacientes con más de 2 vértebras sacras faltantes, defecto hemisacro o médula anclada, tenían significativamente peor función intestinal. Además aquellos con un sacro ausente, presentaron incontinencia urinaria. (3)

### ***Fístula traqueoesofágica***

La atresia esofágica y la fístula traqueoesofágica se presentan en aproximadamente 5 a 10% de los pacientes con malformaciones anorrectales. El diagnóstico de una atresia esofágica puede ser sugerido con una radiografía de tórax de rutina durante el paso de una sonda nasogástrica. El momento de la reparación quirúrgica, depende de la necesidad del procedimiento, abordando en un principio la lesión que amenace la vida. (3)

### ***Anomalías genitourinarias***

La incidencia en los pacientes con malformación anorrectal es de 33% a 50%. Esta incidencia no incluye fístulas en el sistema urinario. La anomalía más frecuente es el reflujo y la lesión alta más común es agenesia renal. Otras anomalías incluyen riñón en herradura, riñón poliquístico, riñón ectópico, hipoplasia/ displasia y obstrucción. (3)

Para los pacientes con anomalías complejas, el 39% tendrá alteraciones lumbosacras o de la médula espinal y de éstos, el 43% tendrá disfunción del tracto urinario inferior. La incontinencia urinaria conduce a la significativa morbilidad de estos pacientes. Además, la lesión del nervio durante la reconstrucción o debido a agenesia sacra pueden llevar a incontinencia. Debido a la alta incidencia de problemas renales asociados con malformaciones anorrectales, todos los pacientes deben someterse a una ecografía renal. Una uretrocistografía miccional debe realizarse en aquellos pacientes con anomalías del tracto urinario superior, anomalías renales, lumbosacras y medulares, así como infecciones frecuentes del tracto urinario. (3)

### ***Asociaciones ginecológicas***

Las anomalías incluyen múltiples o ausencia de vagina, cuello uterino y útero. Se ha demostrado que la resonancia magnética es un valioso complemento diagnóstico y de diferenciación en anomalías ginecológicas superiores, ya sea antes de la evaluación quirúrgica y nuevamente en el momento de la reparación definitiva, cuando se puede realizar una evaluación completa de la anatomía. Debido a que los problemas pueden surgir más tarde durante la pubertad, es obligatorio un seguimiento a largo plazo. (3)

### ***Tratamiento inicial***

Cuando existe una fístula hacia la vía urinaria, evidenciada por la presencia de meconio en la orina, se realiza una colostomía con dos bocas, separadas al menos 3cm entre sí en el sitio de unión del recto sigmoides con el descendente. En malformaciones con cloaca e hidronefrosis que comprime los uréteres debe realizarse además una vaginostomía para descomprimir la vagina y secundariamente, la vía urinaria, durante el mismo procedimiento quirúrgico inicial. (2)

Si no existe una fístula urinaria ni salida de meconio al exterior en las primeras 24hrs de vida, se realiza un estudio radiológico llamado "placa lateral en decúbito ventral"o un invertograma, para medir la distancia entre el aire en el cabo ciego y el sitio de la foseta anal; si es mayor a 1 cm se realiza la colostomía; si la distancia entre ambos cabos es menor de 1cm, se puede realizar anoplastia o un descenso sagital posterior limitado. (2)

El colostograma distal es el estudio indispensable para realizar una anorrectoplastia sagital posterior en paciente con MAR sin una fístula evidente al exterior del cuerpo. Este estudio proporciona información importante para realizar adecuadamente el descenso quirúrgico.(2)

### ***Complicaciones***

Las infecciones y dehiscencia se han producido principalmente en pacientes operados sin colostomía. La determinación de la causa precisas de estas complicaciones es difícil, sin embargo, los principales factores que contribuyen son contaminación fecal, isquemia y tensión de línea de sutura. Las estenosis rectales, vaginales o ambas son por lo general, debido a las complicaciones previamente mencionadas. (4)

### ***Función anorrectal***

Alrededor del 75% de los pacientes presentan un buen control intestinal después de la cirugía.Los pacientes que sufren incontinencia fecal son clasificados en aquellos con estreñimiento o los que presentan mayor motilidad intestinal (tendencia a diarrea) provocando manchado fecal. En el primer grupo el enema de solución salina debe ser de gran volumen con glicerina, jabón o fostato. Esto permite

que los pacientes permanezcan limpios durante 24hrs. El segundo grupo, con incremento de la motilidad intestinal (debido a pérdida de reservorio rectal),requieren una dieta astringente, medicamentos que disminuyan la motilidad intestinal y un enema diario de solución salina de menor cantidad que en el previo. (4)

### III. ANTECEDENTES

El pronóstico funcional y la sobrevida de los pacientes con malformación anorrectal, dependen directamente de un diagnóstico correcto y oportuno, del tipo de defecto, así como del pronto manejo de malformaciones asociadas. (2)

El pronóstico funcional o la continencia de los niños con MAR depende de cuatro factores: (5)

1. Las malformaciones anorrectales más simples y corregibles por periné, sin necesidad de realizar colostomía, presentan una menor alteración y por lo tanto menor disección quirúrgica, resultando en una mejor continencia fecal y mejor pronóstico funcional.
2. Un periné adecuado es el que tiene surco interglúteo profundo, depresión anal marcada, buen tono y trofismo muscular, y buena contractilidad durante la electroestimulación. Un mal periné es el que carece de estas características o están muy atenuadas, que implica mala continencia futura, por lo tanto mal pronóstico funcional.
3. La integridad de la columna sacra se evalúa mediante radiografía del sacro de frente y de perfil. Una columna sacra intacta sugiere adecuada inervación, por lo tanto buena continencia. Entre mayor alteración sacra, peor pronóstico funcional. El índice sacro es un factor pronóstico valioso, ya que cuantifica el grado de hipodesarrollo sacro. Los pacientes con índice menor de 0.4 son universalmente incontinentes. (4)
4. Manejo inicial por personal experto, ya que implica afectación de estructuras nerviosas y musculares, por lo que se debe evitar cirugías innecesarias. Entre mayor número de cirugías, peor pronóstico funcional.

Los factores de mal pronóstico funcional que se han descrito son los siguientes: (4,5)

- Tipo de Malformación anorrectal: Cloaca con canal común > 3 cm.
- Aspecto perineal y glúteo. Desarrollo deficiente de los músculos elevador, complejo muscular y esfínter externo.
- Integridad de la columna sacra. Índice sacro menor de 0.4
- Malformaciones asociadas.
- Cirugías previas.

#### IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La malformación anorrectal afecta tanto a niñas como a niños, presentándose con mayor frecuencia en estos últimos. El tratamiento es quirúrgico en todos los casos, estableciendo el abordaje de acuerdo al tipo de malformación anorrectal y a las anomalías asociadas.

La función anorrectal después del manejo quirúrgico se manifiesta en cuatro tipos: 1. **Movimiento intestinal voluntario**, refiriéndose a aquellos pacientes con sensación de defecación que controlan voluntariamente los músculos al momento de la defecación, pero que también presentan vaciamiento del recto involuntariamente, asistida en ocasiones por la maniobra de Valsalva. 2. El **manchado**, provocado por el vaciamiento involuntario del recto. 3. El **estreñimiento** refiriéndose a la necesidad de realizar enemas para la defecación. 4. Por último la **continencia total**, aquellos pacientes con sensación de defecación que son capaces de empujar el contenido rectal con los músculos voluntarios hacia el recto sigmoidees y conservarlo ahí hasta el momento apropiado para la evacuación.

El pronóstico de cada paciente depende de varios factores, que nos sugieren la calidad de vida que va a llevar un determinado paciente así como la alteración que puede ocasionar en la vida social de la persona.

#### V. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son los factores pronósticos de mala evolución en niñas con malformaciones anorrectales del Hospital Infantil de México Federico Gómez?

## VI. JUSTIFICACIÓN

En el Hospital Infantil de México Federico Gómez, se diagnostica y opera un promedio de 80 pacientes por año con Malformaciones anorrectales, aproximadamente la mitad son mujeres.

El estudio de la malformación anorrectal es diferente en ambos sexos ya que no se comporta de la misma manera una niña con cloaca que un niño con fístula rectouretral bulbar o prostática que son propios de cada sexo. Por lo que es preferible tener un estudio independiente de las mujeres para conocer la evolución propia del sexo.

Conocer la forma en que se comportan las malformaciones anorrectales y las anomalías asociadas a ellas es de gran valor para el establecimiento de medidas y estrategias de prevención o paliación en los pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez, mejorando de esta manera la función intestinal de ellos. Sin embargo, no se dispone con información sobre la evolución de los pacientes ni de los factores que se asocian con una buena o mala función intestinal posterior a la cirugía.

Por lo tanto realizar este estudio es de gran importancia y trascendencia para el Hospital Infantil de México ya que no se cuenta con estudios similares en nuestro país. Por lo que será una base fundamental en la implementación de programas que mejoren la calidad de vida del paciente con Malformación anorrectal.

## **VII. OBJETIVOS**

### ***GENERAL***

- Identificar los factores pronósticos de mala evolución en niñas con Malformaciones anorrectales del Hospital Infantil de México FG.

### ***ESPECÍFICOS***

- Conocer la prevalencia de la población femenina con malformaciones anorrectales en el HIMFG.
- Conocer la prevalencia de cada tipo de Malformación anorrectal en el HIMFG.
- Detectar los casos con buena y mala evolución funcional.
- Describir la edad, malformaciones anorrectales, aspecto perineal, índice sacro, número de intervenciones quirúrgicas y complicaciones postquirúrgicas de los pacientes femeninos con MAR en el HIMFG.
- Realizar un análisis comparativo de las malformaciones anorrectales con mala evolución funcional.

## **VIII. HIPÓTESIS**

Los factores pronósticos de mala evolución son los siguientes: el tipo de malformación anorrectal: cloaca con canal común mayor de 3cm, aspecto perineal y glúteo, malformaciones de la columna sacra asociadas y mayor número de cirugías realizadas previamente.

## IX. MÉTODOS

Estudio retrospectivo de casos y controles (mala evolución–buena evolución), con una población total de 303 niñas. Se define como casos (mala evolución) a los pacientes que presentan estreñimiento severo, requiriendo rehabilitación intestinal con enemas diarios permanentes. Los controles (buena evolución) se definen como los pacientes que presentan continencia fecal. Se realizó la recolección de datos por medio de revisión de expedientes en el archivo clínico y archivo de Clínica Colorectal del Hospital Infantil de México Federico Gómez. Se efectuó la captura de los datos por medio de una base de datos en el programa Microsoft Excel 2013. Posteriormente se realizó el análisis de los información obtenida en el programa SPSS 22.0.

### ***Crterios***

#### ***Crterios de inclusión***

- Pacientes femeninos con diagnóstico de Malformación anorrectal, que sean atendidos en la consulta externa y hospitalización en Cirugía Pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

#### ***Crterios de exclusión*** □

- Pérdida en el seguimiento.

#### ***Crterios de eliminación*** □

- No se cuente con información completa en el expediente.

## **X. PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO**

Se llevó a cabo la verificación de la consistencia, es decir que existiera coherencia con las respuestas establecidas y el indicador de la variable. Posteriormente se realizó el análisis comparativo entre los grupos con buena y mala evolución para variables cualitativas ( $\chi^2$ ) y cuantitativas (T-Student). Se determinó el riesgo relativo con intervalo de confianza del 95%.

## XI. DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

VARIABLES	DEFINICION CONCEPTUAL	DEFINICION OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE	ESCALA DE MEDICION	INDICADOR
<b>DEPENDIENTE</b>					
Rehabilitación intestinal	Necesidad de realizar enemas de forma permanente para iniciar la defecación	De acuerdo a información en expediente clínico	Cualitativa	Nominal	0.No 1.Si
<b>INDEPENDIENTE</b>					
Diagnóstico	Tipo de malformación anorrectal	De acuerdo a información en expediente clínico	Cualitativa	Nominal	1. Perineal 2. Vestibular 3. Vaginal 4. Cloaca <3cm 5. Cloaca >3cm 6. Atresia rectal 7. Sin fístula 8. Estenosis rectal 9. Atresia colon 10. Estenosis anal 11. Extrofia cloaca

<b>VARIABLES</b>	<b>DEFINICION CONCEPTUAL</b>	<b>DEFINICION OPERACIONAL</b>	<b>TIPO DE VARIABLE</b>	<b>ESCALA DE MEDICION</b>	<b>INDICADOR</b>
<b>Desnutrición</b>	<b>Estado patológico resultante de una dieta deficiente en uno o varios nutrientes esenciales o de una mala asimilación de los alimentos.</b>	<b>De acuerdo a información en expediente clínico y cálculo del mismo</b>	<b>Cualitativa</b>	<b>Nominal</b>	<b>0. No 1. Si</b>
<b>Colostomía</b>	<b>Haber sido operado de colostomía</b>	<b>De acuerdo a información en expediente clínico</b>	<b>Cualitativa</b>	<b>Nominal</b>	<b>0. No 1. Si</b>
<b>Descenso HIM</b>	<b>Haber sido operado del descenso anorrectal (anorrectoplastía sagital posterior) en el Hospital Infantil de México Federico Gómez</b>	<b>De acuerdo a información en el expediente clínico</b>	<b>Cualitativa</b>	<b>Nominal</b>	<b>0. No 1. Si</b>

VARIABLES	DEFINICION CONCEPTUAL	DEFINICION OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE	ESCALA DE MEDICION	INDICADOR
Vías descenso	Tipo de abordaje de la cirugía correctiva. Una vía se refiere a un abordaje sagital posterior. Doble vía se refiere a un abordaje perineal y abdominal.	De acuerdo a información en el expediente clínico	Cualitativa	Nominal	1. Una vía 2. Doble vía
Redescenso	Haber sido operado más de una vez del descenso anorrectal	De acuerdo a información en el expediente clínico	Cualitativa	Nominal	0. No 1. Si
Dehiscencia sagital	Haber presentado dehiscencia de la anorrectoplastía	De acuerdo a información en el expediente clínico	Cualitativa	Nominal	0. No 1. Si

<b>VARIABLES</b>	<b>DEFINICION CONCEPTUAL</b>	<b>DEFINICION OPERACIONAL</b>	<b>TIPO DE VARIABLE</b>	<b>ESCALA DE MEDICION</b>	<b>INDICADOR</b>
<b>Manejo de dehiscencia</b>	<b>Tratamiento establecido para la dehiscencia de la anorrectoplastía</b>	<b>De acuerdo a información en el expediente clínico</b>	<b>Cualitativa</b>	<b>Nominal</b>	<b>1. Conservador 2. Quirúrgico</b>
<b>Edad mayor de 3 años</b>	<b>Tener 3 años de edad o más al momento del estudio</b>	<b>De acuerdo a información en el expediente clínico</b>	<b>Cualitativa</b>	<b>Nominal</b>	<b>0. No 1. Si</b>
<b>Continente urinario</b>	<b>Niña mayor de 3 años de edad que es capaz de contener la orina e iniciar la micción voluntariamente</b>	<b>De acuerdo a información en el expediente clínico</b>	<b>Cualitativa</b>	<b>Nominal</b>	<b>0. No 1. Si</b>

VARIABLES	DEFINICION CONCEPTUAL	DEFINICION OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE	ESCALA DE MEDICION	INDICADOR
Tipo de sacro	Hueso sacro que radiológicamente se observa de tamaño normal, con 5 vertebrae anatómicamente sacras	De acuerdo a información en el expediente clínico	Cualitativa	Nominal	1. Normal 2. Anormal
Médula anclada	Localización anormal del cono medular	De acuerdo a diagnóstico establecido en el expediente clínico	Cualitativa	Nominal	0. No 1. Si
Malformación urinaria	Presencia de alguna malformación urinaria	De acuerdo a diagnóstico establecido en el expediente clínico	Cualitativa	Nominal	0. No 1. Si

<b>VARIABLES</b>	<b>DEFINICION CONCEPTUAL</b>	<b>DEFINICION OPERACIONAL</b>	<b>TIPO DE VARIABLE</b>	<b>ESCALA DE MEDICION</b>	<b>INDICADOR</b>
<b>Riñón único</b>	<b>Ausencia de un riñón al nacimiento</b>	<b>De acuerdo a diagnóstico establecido en el expediente clínico</b>	<b>Cualitativa</b>	<b>Nominal</b>	<b>0. No 1. Si</b>
<b>Hidronefrosis</b>	<b>Dilatación pielocalicial debido a una obstrucción</b>	<b>De acuerdo a diagnóstico establecido en el expediente clínico</b>	<b>Cualitativa</b>	<b>Nominal</b>	<b>0. No 1. Si</b>
<b>Reflujo vesicoureteral</b>	<b>Paso retrogrado no fisiológico de la orina de la vejiga en dirección al riñón</b>	<b>De acuerdo a diagnóstico establecido en el expediente clínico</b>	<b>Cualitativa</b>	<b>Nominal</b>	<b>0. No 1. Si</b>

<b>VARIABLES</b>	<b>DEFINICION CONCEPTUAL</b>	<b>DEFINICION OPERACIONAL</b>	<b>TIPO DE VARIABLE</b>	<b>ESCALA DE MEDICION</b>	<b>INDICADOR</b>
<b>Grado de reflujo vesicoureteral</b>	<b>Clasificación de la gravedad del reflujo vesicoureteral</b>	<b>De acuerdo a diagnóstico establecido en el expediente clínico</b>	<b>Cualitativa</b>	<b>Ordinal</b>	<b>1. Grado I 2. Grado II 3. Grado III 4. Grado IV 5. Grado V</b>
<b>Hemivertebra</b>	<b>Trastorno por falla en el desarrollo embriológico del cuerpo vertebral</b>	<b>De acuerdo a diagnóstico establecido en el expediente clínico</b>	<b>Cualitativa</b>	<b>Nominal</b>	<b>0. No 1. SI</b>
<b>Localización hemivertebra</b>	<b>Región de la columna vertebral donde se presenta la hemivertebra</b>	<b>De acuerdo a información en el expediente clínico</b>	<b>Cualitativa</b>	<b>Nominal</b>	<b>1. Cervical 2. Torácica 3. Lumbar 4. Sacra 5. Lumbosacra 6. Toracolumbar</b>

VARIABLES	DEFINICION CONCEPTUAL	DEFINICION OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE	ESCALA DE MEDICION	INDICADOR
Atresia esofágica	Trastorno congénito caracterizado por falta de continuidad en el trayecto del esófago	De acuerdo a diagnóstico establecido en el expediente clínico	Cualitativa	Nominal	0. No 1. Si
Atresia duodenal	Trastorno congénito caracterizado por falta de continuidad en el trayecto del duodeno	De acuerdo a diagnóstico establecido en el expediente clínico	Cualitativa	Nominal	0. No 1. Si
Conducto arterioso persistente	Estructura vascular que conecta la aorta descendente proximal con la arteria pulmonar principal	De acuerdo a diagnóstico establecido en el expediente clínico	Cualitativa	Nominal	0. No 1. Si

<b>VARIABLES</b>	<b>DEFINICION CONCEPTUAL</b>	<b>DEFINICION OPERACIONAL</b>	<b>TIPO DE VARIABLE</b>	<b>ESCALA DE MEDICION</b>	<b>INDICADOR</b>
<b>Comunicación interventricular</b>	<b>Cardiopatía congénita que se caracteriza por un orificio en el tabique ventricular</b>	<b>De acuerdo a diagnóstico establecido en el expediente clínico</b>	<b>Cualitativa</b>	<b>Nominal</b>	<b>0. No 1. Si</b>
<b>Comunicación interauricular</b>	<b>Cardiopatía congénita que se caracteriza por presentar un orificio en el tabique auricular</b>	<b>De acuerdo a diagnóstico establecido en el expediente clínico</b>	<b>Cualitativa</b>	<b>Nominal</b>	<b>0. No 1. Si</b>
<b>Tetralogía de fallot</b>	<b>Cardiopatía congénita caracterizada por estenosis pulmonar, comunicación interventricular, cabalgamiento de la aorta e hipertrofia de ventrículo derecho</b>	<b>De acuerdo a diagnóstico establecido en el expediente clínico</b>	<b>Cualitativa</b>	<b>Nominal</b>	<b>0. No 1. Si</b>

<b>VARIABLES</b>	<b>DEFINICION CONCEPTUAL</b>	<b>DEFINICION OPERACIONAL</b>	<b>TIPO DE VARIABLE</b>	<b>ESCALA DE MEDICION</b>	<b>INDICADOR</b>
<b>Malformación asociada</b>	<b>Presencia de otra malformación congénita diferente a la malformación anorrectal</b>	<b>De acuerdo a diagnóstico establecido en el expediente clínico</b>	<b>Cualitativa</b>	<b>Nominal</b>	<b>0. No 1. Si</b>
<b>Tiempo de seguimiento</b>	<b>Tiempo transcurrido desde el momento de la cirugía a la fecha de la última consulta</b>	<b>De acuerdo a información en el expediente clínico</b>	<b>Cuantitativa</b>	<b>Continua</b>	<b>Meses</b>
<b>Edad en la cirugía</b>	<b>Tiempo que el paciente ha vivido desde el nacimiento hasta el momento de la cirugía</b>	<b>De acuerdo a información en el expediente clínico</b>	<b>Cuantitativa</b>	<b>Continua</b>	<b>Meses</b>

## XII. RESULTADOS

### ANÁLISIS DE FRECUENCIAS

De un total de 586 pacientes operados en la clínica coloproctal del Hospital Infantil de México Federico Gómez desde 1996 a 2015 (18 años), 303 fueron mujeres (51.7%) y el resto hombres.

Al realizar el análisis de las frecuencias en el grupo de las mujeres se obtuvieron los siguientes resultados, aclarando que al ser un estudio retrospectivo, no se pudieron obtener todas las variables en todos los pacientes:

La edad al momento de la cirugía fue en promedio de  $17.9 \pm 25$  meses (1m-14 años 6 meses), mediana 9 meses y moda 5 meses.

El tipo de malformación anorrectal (MAR) se comportó de la siguiente manera:

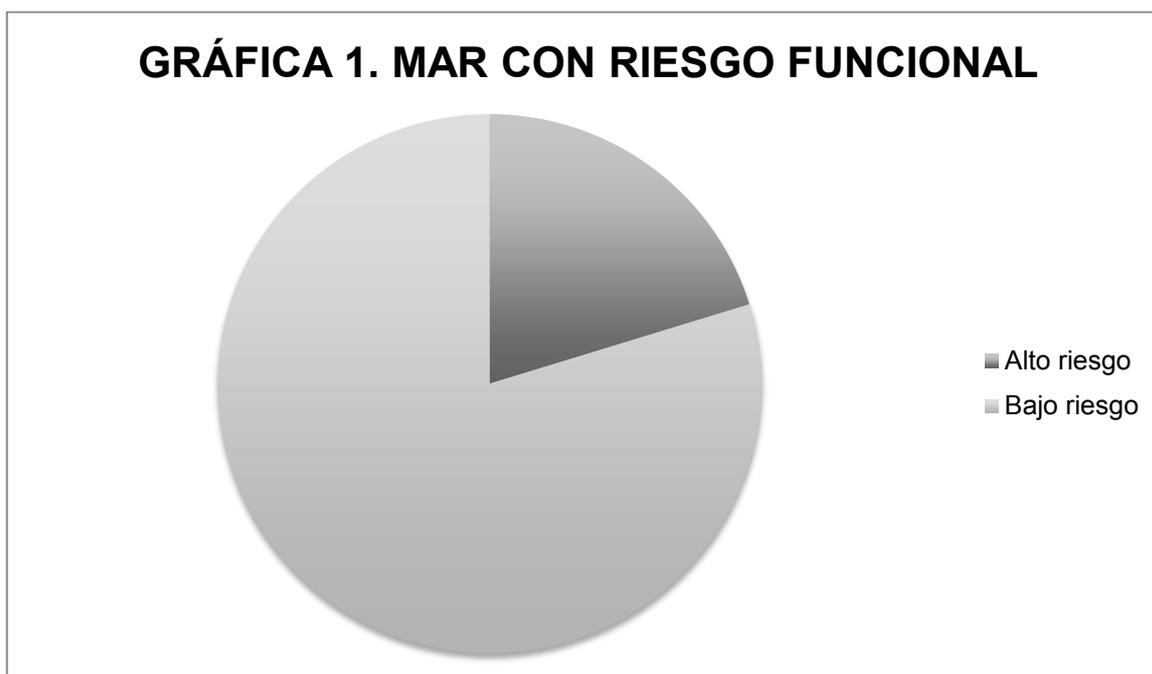
MAR con fístula recto-vestibular 136 pacientes (44.9%), MAR con fístula recto-perineal 69 (22.8%), MAR tipo cloaca 50 (16.5%), MAR sin fístula 24 (7.9%), MAR con fístula recto-vaginal 7 (2.3%), estenosis rectal 6 pacientes (2%), atresia rectal 3 (0.9%), extrofia de cloaca 3 (0.9%), atresia/estenosis de colon 2 (0.6%) y 1 paciente (0.3%) con estenosis anal. En los pacientes con cloaca se observó que 33 pacientes (66%) presentaron cloaca con canal común menor a 3cm y 17 (44%) cloaca con canal común mayor a 3cm. (TABLA 1)

**TABLA 1. TIPO DE MALFORMACIÓN ANORRECTAL No. Pacientes (%)**

Fístula recto-vestibular	136 (44.9%)
Fístula recto-perineal	69 (22.8%)
Cloaca	50 (16.5%)
Sin fístula	24 (7.9%)
Fístula recto-vaginal	7 (2.3%)
Estenosis rectal	6 (2%)
Atresia rectal	3 (0.9%)
Extrofia de cloaca	3 (0.9%)
Atresia/estenosis de colon	2 (0.6%)
Estenosis anal	1 (0.3%)

61 pacientes (20.1%) presentaron MAR catalogada como de alto riesgo funcional, incluyendo dentro de las mismas MAR vaginal, MAR tipo cloaca, MAR tipo atresia/estenosis de colon y extrofia de cloaca. Por otro lado 240 (79.2%) fueron catalogados de bajo riesgo funcional (el resto). (GRÁFICA 1)

**GRÁFICA 1. MAR CON RIESGO FUNCIONAL**



En cuanto al estado nutricional al momento de la cirugía correctiva se encontró que 21 pacientes presentaron desnutrición (6.9%), observando que 9 de ellos presentaron desnutrición leve (45%), 6 (30%) desnutrición moderada y 6 (30%) desnutrición severa de acuerdo a la clasificación de Federico Gómez.

En cuanto a las malformaciones asociadas que se presentaron en 144 pacientes (47.5%), se encontraron las siguientes:

**Malformaciones vertebrales:** Se presentaron en 40 pacientes (13.2%) de las cuales 9 fueron hemivertebras (22.5%) y el resto (31 pacientes) malformaciones sacras correspondiendo al 77.5%.

De las pacientes con hemivertebras, éstas se localizaron en región torácica 2 (22%), lumbar5 (55%) y toracolumbar en una (11%).

**Malformaciones Sacras:** Estas se presentaron en el 10% de la serie total (31 pacientes).

Del total de pacientes en donde se contaba con el estudio radiológico se demostró que en el 89.7% de los pacientes (272) demostraron un sacro normal y estudio anormal en 31 pacientes (10.2%). De las malformaciones sacras se encontraron 9 pacientes con agenesia de sacro (29%), hipoplásico en 6 (19.3%), hemisacro con masa presacra en 8 (26%), sacro

fusionado en 2 (6.4%), lipomeningocele afectando vertebras sacras en 2 (6.4%), tumor sacrococcígeo en 1 (3.2%) sacralización de L5 en 1 (3.2%) y en uno no se especificaba el tipo de malformación sacra.

#### Malformaciones Neurológicas:

En 3 pacientes demostramos médula anclada (1%) y 8 pacientes con espina bífida (mielomeningocele y lipomeningocele) en 2.6%.

#### Malformaciones de vías urinarias:

71 niñas presentaron algún tipo de malformación urinaria (23.4%). El tipo de malformación urinaria fue:

26 con riñón único (36.6%) y exclusión renal funcional en 4 (5.6%). Hidronefrosis en 20 pacientes (28.1%), de las cuales en 5 fue derecha (25%), 7 izquierda (35%) y 5 bilaterales (25%), en el resto no se pudo determinar. 12 pacientes presentaron reflujo vesicoureteral (16.9%), de los cuales fueron 1 grado I (8%), 2 grado II (16%), ninguno con grado III, 6 grado IV (50%) y 1 con grado V (8%). En cuanto a la localización éste fue derecho en 5 pacientes (41%), en 4 (33%) izquierdo y en uno (8%) bilateral, en los dos pacientes restantes, no se pudo determinar. 9 pacientes con vejiga neurogénica (12.6%), 7 con seno urogenital (9.8%), riñón ectópico se observó en 6 pacientes (8.4%), megauréter en 5 (7.0%), exclusión renal en 4 (5.6%), riñón hipotrófico/atrófico en 4 (5.6%), vejiga pequeña en 4 (5.6%), ureterocele en 3 (4.2%), estenosis de la unión vesicoureteral/ ureteropielica en 3 (4.2%), displasia renal en 2 (2.8%), extrofia vesical en 2 (2.8%), doble sistema pielocalicial en 2 (2.8%), hemivejigas en 2 (2.8%), riñón poliquístico, vejiga flácida y uretra retraída en un paciente cada uno (1.4%). (TABLA 2)

<b>TABLA 2. MALFORMACIONES URINARIAS</b>	<b>No. Pacientes (%)</b>
Riñón único	26 (36.6%)
Hidronefrosis	20 (28.1%)
Reflujo vesico ureteral	12 (16.9%)
Vejiga neurogénica	9 (12.6%)
Seno urogenital	7 (9.8%)
Riñón ectópico	6 (8.4%)
Megaureter	5 (7%)
Exclusión renal	4 (5.6%)
Riñón hipotrófico/atrófico	4 (5.6%)
Vejiga pequeña	4 (5.6%)
Ureterocele	3 (4.2%)
Estenosis unión vesicoureteral/ureteropielica	3 (4.2%)

Displasia renal	2 (2.8%)
Extrofia vesical	2 (2.8%)
Doble sistema pielocalicial	2 (2.8%)
Hemivejigas	2 (2.8%)
Riñón poliquistico	1 (1.4%)
Vejiga flácida	1 (1.4%)
Uretra retraída	1 (1.4%)

Malformaciones genitales: Se presentaron en 32 pacientes (10.5%), presentándose principalmente duplicación vaginal en 11 pacientes (33.3%), útero bicorne en 7 pacientes (21.8%), agenesia vaginal (18.7%), tabique intervaginal (15.6%), útero didelfo en 4 (12.5%), genitales ambiguos en 3 (9.3%) y duplicación de vulva, agenesia de útero, vagina pequeña y megavagina en 1 paciente cada una (3.1% respectivamente). (TABLA 3)

<b>TABLA 3. MALFORMACIONES GENITALES</b>	<b>No. Pacientes (%)</b>
Duplicación vaginal	11 (3.6%)
Útero bicorne	7 (2.3%)
Agenesia vaginal	6 (1.9%)
Tabique intervaginal	5 (1.6%)
Útero didelfo	4 (1.3%)
Genitales ambiguos	3 (0.9%)
Duplicación vulva	1 (0.3%)
Agenesia útero	1 (0.3%)
Vagina pequeña	1 (0.3%)
Megavagina	1 (0.3%)

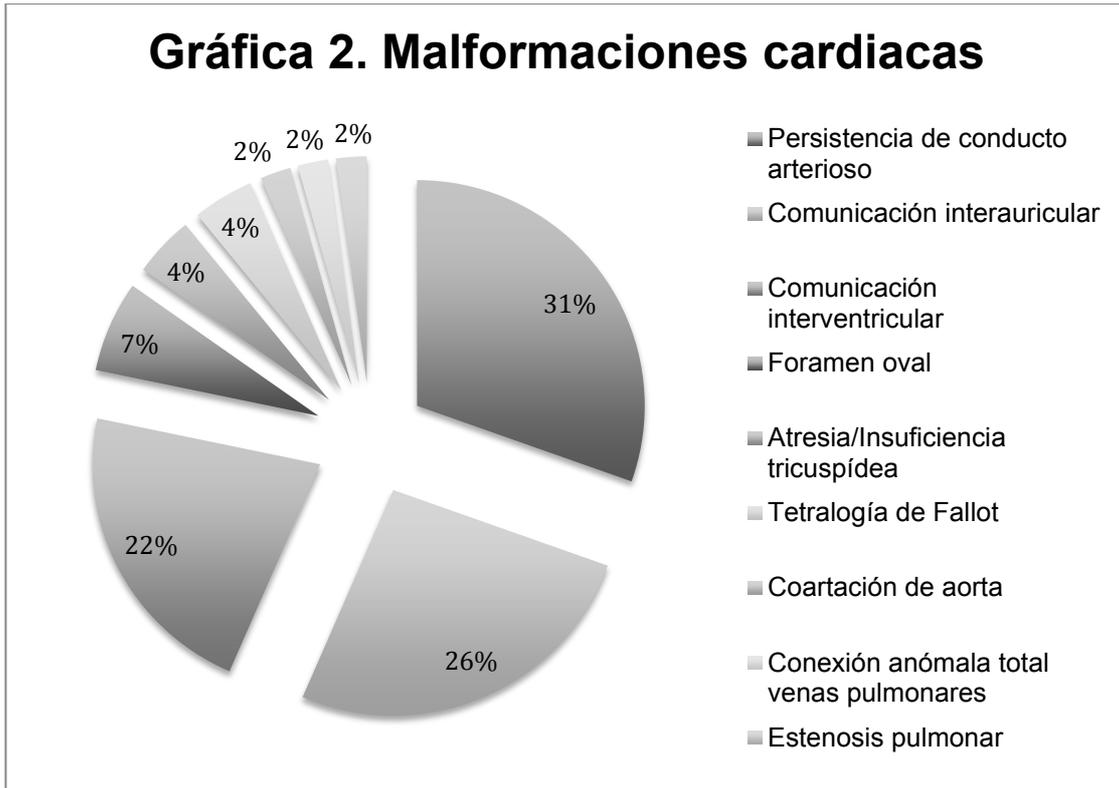
Malformaciones digestivas:

La atresia esofágica se presentó en 7 pacientes (2.3%) y la atresia duodenal 4 pacientes (1.3%).

Malformaciones cardiacas: En 46 pacientes (15.1%) se demostró la presencia de alguna cardiopatía la cual se distribuyó de la siguiente manera:

Persistencia de conducto arterioso en 14 pacientes (30.4%), comunicación interauricular en 12 (26%), comunicación interventricular en 10 (21.7%), foramen oval permeable en 3 (6.5%), atresia/ insuficiencia tricuspídea en 2 (4.3%) y tetralogía de Fallot 2 (4.3%), coartación de aorta, conexión anómala total de venas pulmonares y estenosis pulmonar en 1 paciente cada una (2.1% respectivamente). (GRÁFICA 2)

## Gráfica 2. Malformaciones cardiacas



Otras malformaciones asociadas:

Se observaron otras malformaciones, de las cuales la más común fue Síndrome de Down en 11 pacientes (3.6%) y duplicación rectal/intestinal en 10 (3.3%). Las otras malformaciones se describen en la siguiente tabla:

**TABLA 4. TIPO DE OTRAS MALFORMACIONES No. Pacientes (%)**

Síndrome de Down	11 (3.6%)
Duplicación rectal/intestinal	10 (3.3%)
Microtia	5 (1.6%)
Pie equinovaro	4 (1.3%)
Paladar hendido	4 (1.3%)
Displasia congénita de cadera	4 (1.3%)
Megarecto sigmoides	3 (0.9%)
Escoliosis	3 (0.9%)
Hernia inguinal uni/bilateral	3 (0.9%)
Hipoacusia	2 (0.6%)
Onfalocele	2 (0.6%)
Anoftalmia derecha	2 (0.6%)
Microftalmia	2 (0.6%)
Síndrome dismórfico	2 (0.6%)
Síndrome Pierre Robin	2 (0.6%)

Síndrome de regresión caudal	1 (0.3%)
Agenesia colon derecho	1 (0.3%)
Microcefalia	1 (0.3%)
Coloboma nervio óptico	1 (0.3%)
Úvula bífida	1 (0.3%)
Páncreas anular	1 (0.3%)
Laringomalacia	1 (0.3%)
Disgenesia de cuerpo calloso	1 (0.3%)
Disgenesia cerebral	1 (0.3%)
Hirschprung corto	1 (0.3%)
Hipoplasia maxilar derecha	1 (0.3%)
Síndrome de Apert	1 (0.3%)
Craneosinostosis	1 (0.3%)
Hipoplasia radio derecho	1 (0.3%)

En cuanto al manejo de la MAR, el 48.8% de los pacientes (148) ameritaron colostomía previa a la cirugía correctiva que fue una anorectoplastía sagital posterior(ARPSP) y solamente 3 de ellos (2%) presentaron complicación de la misma, 2 pacientes presentaron prolapso y 1 paciente desarrolló estenosis de estoma.

223 pacientes fueron operados en el Hospital Infantil de México Federico Gómez (73.6%). Los 34 pacientes restantes (11.2%) llegaron operados ya de otro Hospital.

En cuanto a la técnica quirúrgica, en el 95.8% de los pacientes (246) se logró realizar el descenso por una sola vía (ARPSP), mientras que en 11 de ellos (4.2%) el descenso amerito dos vías (ARPSP y vía abdominal) para completar su corrección. En los restantes no se cuenta con la información

El 92.4% de los pacientes (280) resolvieron su MAR con un solo descenso, sin embargo en 23 (7.6%) requirieron entre 1 y 2 redescensos para resolver su MAR, 20 (87%) un redescenso y 2 (13%) dos redescensos. El paciente faltante estaba aún pendiente de su redescenso al momento del análisis.

La indicación por la cual dichos pacientes fueron redescendidos fue por estenosis anal en 15 (65%), 2 pacientes (8.5%) por dehiscencia de la ARPSP, en 1 paciente (4.3%) para reubicación ano-rectal, otro mas (4.3%) por fístula recto-sacra y finalmente otro (4.3%) por prolapso rectal.

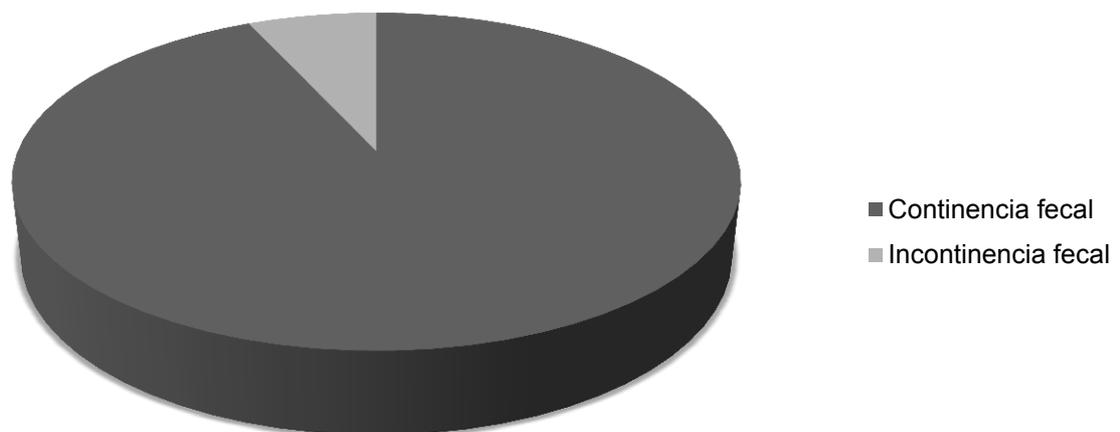
Evolución postoperatoria:

Con un seguimiento desde la fecha de cirugía hasta la última consulta en promedio de 4<sup>a</sup> 3m ± 6 años (3m-18 años) se identificó la siguiente evolución y complicaciones:

17 pacientes presentaron dehiscencia de la herida sagital posterior en forma temprana (5.6%), la mayoría de los cuales (10 pacientes) se resolvieron con manejo conservador local y 7 pacientes (42%) requirieron manejo quirúrgico que incluyó colostomía derivativa.

Al momento del análisis, 220 pacientes (72.6%) había cumplido la edad mínima de 3 años. Los únicos en los que se puede considerar si son continentes o incontinentes fecales. Analizando a este subgrupo pudimos demostrar que 170 de ellos (77.2%) son continentes fecales, de los 50 pacientes restante (22.8%) se demostró que cursaron en algún momento de su evolución postoperatoria con incontinencia fecal sin embargo, la gran mayoría de ellos (35 pacientes (70%)) cursó con una incontinencia fecal temporal que mejoró progresivamente con el tiempo y alcanzaron la continencia fecal actualmente, restando 15 pacientes únicamente (6.8%) con incontinencia fecal severa y persistente que ameritaron tratamiento con rehabilitación intestinal (enemas diarios de forma permanente) y representan el grupo con peor evolución postoperatoria.

**Gráfica 3. Frecuencia de Incontinencia fecal**



La continencia urinaria se demostró en 175 de los 220 pacientes (80%), el resto (20%) cursaron con incontinencia urinaria persistente.

No hubo ningún caso de mortalidad en nuestra serie.

## **ANÁLISIS UNIVARIADO DE FACTORES DE RIESGO PARA MALA EVOLUCIÓN DE VARIABLES CUALITATIVAS (CHI CUADRADA) Y CUANTITATIVAS (T STUDENT)**

Consideramos que la incontinencia fecal severa y persistente es desde cualquier punto de vista la peor evolución esperable en estas pacientes con MAR y para intentar evaluar cual o cuales de las variables pre, trans y postoperatorias pueden influir en el desarrollo de incontinencia fecal será tomada como la variable a comparar.

Consideramos que las pacientes en tratamiento con rehabilitación intestinal son las que cumplen con todos los criterios de incontinencia fecal severa y persistente y es la variable dicotómica que será considerada para ser comparada con las variables cualitativas y cuantitativas del estudio.

Para poder considerar a un paciente incontinente fecal mínimo debe ser mayor de 3 años de edad y esa es la razón por lo cual solo incluimos a 221 pacientes en el análisis ya que fueron los que cubrieron con ese requisito y en total se incluyeron 15 pacientes mayores de 3 años con manejo a base de rehabilitación intestinal para manejo de la incontinencia fecal severa y persistente.

Se obtuvieron los siguientes resultados:

De los diferentes tipos de MAR, las pacientes con MAR tipo cloaca fueron las que presentaron un mayor porcentaje de incontinencia fecal (IF) siendo del 21.9% y las pacientes con MAR tipo estenosis rectal mostraron un 16.7% de IF vs el resto de tipos de MAR (con fistula recto vestibular, perineal, vaginal etc) que presentaron en general menos del 5% de IF. Sin mostrar diferencia estadísticamente significativa ( $p=0.072$ ). El cursar con Mar tipo cloaca con canal común menor a 3 cm mostró un 22.7% de IF y la cloaca con canal común mayor a 3 cms mostró un 20% de IF.

El cursar con algún grado de desnutrición al momento del descenso sagital posterior no mostró mayor frecuencia de IF en comparación de los eutróficos. (0% vs 7% respectivamente) con  $p=0.453$ .

El ameritar de colostomía para la resolución de la MAR en nuestras pacientes mostró un incremento ligero en el porcentaje de IF (9.3%) vs 4.4% de los que no la ameritaron sin

mostrar significancia estadística ( $p=0.123$ ) en la frecuencia de incontinencia fecal (9.3%) contra 4.4% de los que se resolvieron sin colostomía ( $P=NS$ ).

El haber sido operado del descenso anorrectal en otro Hospital mostró una mayor frecuencia de incontinencia fecal (22.6%) contra 4.5% en los que se descendieron en nuestro hospital, con una diferencia estadísticamente significativa ( $p=0.002$ ), teniendo un RR protector al ser operado en nuestro hospital para desarrollar incontinencia fecal (0.16) con un IC95% que va de 0.05 a 0.49 veces.

El realizar el descenso mediante solo vía sagital posterior vs doble vía mostraron diferencia clínica en el porcentaje de incontinencia fecal (6.5% vs 25% respectivamente) pero sin mostrar significancia estadística ( $P=0.107$ ), aunque si diferencia clínica probablemente por el tamaño de la muestra.

El ameritar de algún redescenso para resolver la MAR, no mostró diferencia estadísticamente significativa para desarrollar incontinencia fecal (4.5%) vs los que se resolvieron en una sola cirugía (7.3%) ( $p=0.107$ ).

El cursar con dehiscencia de la herida sagital posterior mostró un mayor porcentaje de IF (20%) vs los que no la presentaron (6.1%) aunque sin alcanzar diferencia estadísticamente significativa ( $p=0.078$ ). Aunque si diferencia clínica. Además de que el requerir manejo quirúrgico agresivo de la dehiscencia mostró un mayor porcentaje de IF en el seguimiento ((28.6%) vs un 12.5% en los que se manejaron solo con manejo conservador, nuevamente sin alcanzar significancia estadística ( $p=0.446$ ).

Los pacientes continentales urinarios mostraron una frecuencia de IF menor (3.4%) vs los incontinentes urinarios (17.9%) con diferencia estadísticamente significativa ( $p=0.003$ ), y un RR protector para ser continentales fecales si existe continencia urinaria de 0.16 veces y con IC95% que va de 0.05 a 0.51 veces.

El tener un sacro anormal mostró un aumento en el porcentaje de IF (15.8%) vs los que mostraron un sacro normal (5.9%) aunque sin alcanzar significancia estadística ( $p=0.126$ ).

El cursar con alguna malformación urinaria mostró una mayor frecuencia para desarrollar IF (15.6%) contra los que no presentaron malformaciones urinaria (4.5%), con una diferencia

estadísticamente significativa ( $p=0.016$ ) y un RR de desarrollar IF en ellos de 3.8 veces con un IC95% que va de 1.3 hasta 11.3 veces.

Dentro de todos los tipos de malformación urinaria, el padecer de reflujo vesicoureteral (RVU) mostró una mayor frecuencia de incontinencia fecal (44.4%) contra 5.2% en los que no padecían de RVU, con una diferencia estadísticamente significativa ( $p=0.001$ ), teniendo un RR de 14.6 veces mas riesgo de IF con un IC95% de 3.4 hasta 62.2 veces.

**TABLA 5. ANÁLISIS DE FACTORES DE RIESGO PARA MALA EVOLUCIÓN DE VARIABLES CUALITATIVAS**

VARIABLE	SUBVARIABLE	CONTINENTE FECAL	INCONTINENTE FECAL	P	RR (IC 95%)
DIAGNÓSTICO	Perineal	47 (95.9%)	2 (4.1%)	0.104	
	Vestibular	101 (95.3%)	5 (4.7%)		
	Vaginal	6 (100%)	0 (0%)		
	Cloaca <3cm	17 (77.3%)	5 (22.7%)		
	Cloaca >3cm	8 (80%)	2 (20%)		
	Atresia rectal	3 (100%)	0 (0%)		
	Sin fístula	15 (100%)	0 (0%)		
	Estenosis rectal	5 (83.3%)	1 (16.7%)		
	Atresia colon	1 (100%)	0 (0%)		
	Estenosis anal	1 (100%)	0 (0%)		
	Extrofia cloaca	2 (100%)	0 (0%)		
DIAGNÓSTICO	Perineal	47 (95.9%)	2 (4.1%)	0.072	
	Vestibular	101 (95.3%)	5 (4.7%)		
	Vaginal	6 (100%)	0 (0%)		
	Cloaca	25 (78.1%)	7 (21.9%)		
	Atresia rectal	3 (100%)	0 (0%)		
	Sin fístula	15 (100%)	0 (0%)		
	Estenosis rectal	5 (83.3%)	1 (16.7%)		
	Atresia colon	1 (100%)	0 (0%)		
	Estenosis anal	1 (100%)	0 (0%)		
	Extrofia cloaca	2 (100%)	0 (0%)		
	DESNUTRICIÓN	No	195 (92.9%)		
Si		11 (100%)	0 (0%)		
COLOSTOMÍA	No	108 (95.6%)	5 (4.4%)	0.123	
	Si	98 (90.7%)	10 (9.3%)		
DESCENSO HIM	No	24 (77.4%)	7 (22.6%)	0.002	0.16 (0.05 – 0.49)
	Si	168 (95.5%)	8 (4.5%)		
VÍAS DESCENSO	Una vía	186 (93.5%)	13 (6.5%)	0.107	
	Dos vías	6 (75%)	2 (25%)		

REDESCENSO	No	179 (92.7%)	14 (7.3%)	0.531	
	Si	21 (95.5%)	1 (4.5%)		
DEHISCENCIA SAGITAL	No	185 (93.9%)	12 (6.1%)	0.078	
	Si	12 (80%)	3 (20%)		
MANEJO DEHISCENCIA	Conservador	7 (87.5%)	1 (12.5%)	0.446	
	Quirúrgico	5 (71.4%)	2 (28.6%)		
CONTINENTE URINARIO	No	32 (82.1%)	7 (17.9%)	0.003	0.16 (0.05 – 0.51)
	Si	168 (96.6%)	6 (3.4%)		
TIPO DE SACRO	Normal	190 (94.1%)	12 (5.9%)	0.126	
	Anormal	16 (84.2%)	3 (15.8%)		
MALFORMACIÓN URINARIA	No	168 (95.5%)	8 (4.5%)	0.016	3.8 (1.3– 11.3)
	Si	38 (84.4%)	7 (15.6%)		
REFLUJO VU	No	201 (94.8%)	11 (5.2%)	0.001	14.6 (3.4 – 62.2)
	Si	5 (55.6%)	4 (44.4%)		

#### ANÁLISIS UNIVARIADO DE LAS VARIABLES CUANTITATIVAS VS INCONTINENCIA FECAL.

El promedio del tiempo de seguimiento desde la cirugía del descenso hasta la última consulta, no mostró diferencia estadísticamente significativa entre el grupo de continentes vs incontinentes fecales. (p=NS)

El promedio de edad al momento de la cirugía no mostró diferencia estadísticamente significativa entre los pacientes continentes fecales vs los incontinentes (p=NS).

**TABLA 6. ANÁLISIS DE FACTORES DE RIESGO PARA MALA EVOLUCIÓN DE VARIABLES CUANTITATIVAS**

VARIABLE	CONTINENTE FECAL	INCONTINENTE FECAL	P
Seguimiento	85.9 ± 54.2	67.6 ± 46.8	No significativa
Edad en la cirugía	18.9 ± 27.6	19.2 ± 23.9	No significativa

### XIII. DISCUSIÓN

En la población general, la incidencia de las malformación anorrectales es de 1 a 4000 recién nacidos vivos, teniendo un predominio en el sexo masculino. Sin embargo en el Hospital Infantil de México la prevalencia de malformaciones anorrectales casi se igualó en cada sexo aunque con un ligero predominio en el femenino del 51%. (4)

La MAR con fístula recto vestibular es la malformación anorrectal más común en el sexo femenino y como segunda más frecuente la MAR con fístula recto perineal. De la misma forma en la población de niñas del Hospital Infantil de México se observó mayor prevalencia de fístula recto vestibular de hasta 44.9% y en segundo lugar MAR con fístula rectoperineal. Asimismo como MAR menos frecuentes se encuentran la MAR con fístula recto vaginal, estenosis anal, atresia/estenosis de colon, estenosis y atresia rectal. (3,4)

Las MAR catalogadas como de alto riesgo funcional se presentaron en el 20% de los pacientes, observando el mismo patrón en las niñas de la población general con MAR, ya que afortunadamente se describen como poco frecuentes. Con excepción de la cloaca, que se define como la MAR más compleja de todas, encontrándose con una prevalencia del 16%, siendo más de la mitad de las MAR de alto riesgo funcional. (4)

Se describe que aproximadamente el 50% de los pacientes con malformaciones anorrectales presentan malformaciones asociadas, encontrando la misma prevalencia en las niñas con MAR del HIMFG, siendo del 47%. (4)

Las malformaciones espinales y vertebrales se describen como las malformaciones asociadas con mayor frecuencia en las MAR, sin embargo en nuestra población se observó mayor prevalencia de las malformaciones urinarias seguidas de las malformaciones espinales y vertebrales. (3)

La médula anclada es la malformación espinal que se asocia con mayor frecuencia a la MAR, en hasta 20 a 30% de los pacientes. En el HIMFG se presentó sólo en 1% de los casos, lo que no correlacionó con la literatura sin embargo es importante mencionar que apenas hace 3 años se está buscando en forma dirigida la presencia de esta malformación espinal al momento del diagnóstico en nuestros pacientes y seguramente durante los siguientes años incrementa nuestra frecuencia de médula anclada asociada a MAR. La

principal malformación vertebral fue de localización sacra y como principal anomalía la agenesia de sacro, teniendo vital importancia el verificar o descartar la presencia de las mismas ya que influye notoriamente en la funcionalidad anorrectal futura (3)

La anomalía urinaria asociada más frecuentemente con MAR en la literatura, es el reflujo vesicoureteral, y la agenesia renal es la lesión renal más frecuentemente asociada a MAR. En el HIMFG se encontró como principal malformación urinaria asociada la agenesia renal en 36%, seguido por hidronefrosis y como tercer lugar el reflujo vesicoureteral. Frecuencias muy similares que en otros estudios. (3)

El 17% de las pacientes con MAR con fístula recto vestibular presentan malformaciones genitales. En el presente estudio la frecuencia fue del 10% de la serie total. La diferencia puede ser debido a que las malformaciones genitales generalmente se diagnostican en la edad adulta, siendo las principales duplicación o agenesia vaginal y de útero.(3)

La frecuencia de atresia esofágica y fístula traqueoesofágica es de 5 a 10% de los pacientes con MAR, presentándose con menor frecuencia en nuestra población (1%). (3)

En cuanto a las malformaciones cardíacas, los defectos septales tanto auriculares como ventriculares son las que se observan con mayor frecuencia en la literatura. En la población de niñas con MAR del HIMFG, la anomalía cardíaca más frecuente fue la persistencia del conducto arterioso hasta en el 30% de los casos. (3)

La trisomía 21 y la microdelección del cromosoma 22q11, son las anomalías genéticas que se asocian más comúnmente con la MAR en la literatura. Sin embargo también se asocia con otras alteraciones cromosómicas. En el HIMFG se observó una frecuencia de Síndrome de Down de 3.6%. (3)

Generalmente las MAR con fístula rectoperineal, estenosis anal y MAR sin fístula con una distancia bolsa-piel <1cm, generalmente son operados con corrección primaria, sin necesidad de una colostomía, es decir reparación primaria. En nuestra serie, el 48.8% de las pacientes ameritaron colostomía. Este porcentaje es mayor en la literatura y es que en nuestro hospital manejamos la MAR con fístula recto vestibular en principio sin colostomía a diferencia de muchos centros incluidos los de EEUU con excelentes resultados.

La técnica quirúrgica que se utilizó fue la anorrectoplastía sagital posterior, que es la más utilizada en el planeta. Se observaron pocas complicaciones de la herida quirúrgica del sagital posterior, aunque la mayoría respondió con manejo conservador hubo la necesidad de reoperar a algunas de ellas (estenosis anal, dehiscencia de la ARPSP, reubicación ano-rectal y prolapso rectal).

Los pacientes ya corregidos, fueron evaluados al llegar a los 3 años de edad. Se estudió la necesidad de enemas diarios (rehabilitación intestinal) catalogados éstos últimos como incontinentes fecales (IF). A pesar de que el objetivo principal de la cirugía es lograr una adecuada función anorrectal, por múltiples factores, algunos pacientes cursan con IF y en nuestra serie la frecuencia de IF fue del 6.8% de las niñas con MAR.

Dentro de las diferentes variedades de Mar en niñas, demostramos que el padecer de MAR tipo cloaca y MAR tipo estenosis rectal fueron las que mas frecuencia de IF mostraron aunque ésta diferencia solo fue clínica y no estadística.

La MAR tipo cloaca es la malformación más compleja y severa en niñas, y fue la que presentó mayor frecuencia de IF durante el seguimiento, probablemente por las malformaciones asociadas, la lesión muscular y nerviosa intrínseca a este tipo de MAR y las dificultades técnicas para su corrección quirúrgica. La estenosis rectal, generalmente es de buen pronóstico funcional aunque en nuestra serie mostró mayor porcentaje de IF quizás por la asociación con otras malformaciones. Además, el HIMFG es un Hospital de 3er nivel, el cual es un centro de referencia de varios estados del país y los pacientes que manejamos en un gran porcentaje fueron operados previamente y cursaron con complicaciones antes de ser manejados en nuestro servicio y también nos llegan pacientes con diagnóstico retrasado en relación al promedio de la literatura y esto se demuestra en la edad promedio de edad al momento de la cirugía correctiva siendo en promedio a los 18 meses, mediana de 9 meses y moda 5 meses en contra de un promedio descrito en la literatura entre los 3 y 6 meses de edad para las pacientes con colostomía y los primeros 3 meses de vida en las pacientes sin colostomía.

En casos de Mar tipo cloaca, la longitud del canal común tiene valor pronóstico para la continencia fecal, ya que el canal común mayor de 3cm es un defecto más severo y complicado quirúrgicamente y por lo tanto con peor pronóstico funcional. Sin embargo en el presente estudio tanto las MAR tipo cloaca con canal común menor y mayor a 3 cm se comportaron igual en cuanto a IF.

Como consecuencia de la desnutrición, los pacientes pueden presentar cicatrización deficiente y por lo tanto un mayor riesgo de dehiscencia de herida quirúrgica, además del alto riesgo de adquirir infecciones, lo que los condicionaría a una mala evolución y riesgo funcional. Sin embargo no se encontró diferencia estadísticamente significativa entre el ser desnutrición o eutrófico para el desarrollo de IF.

Las malformaciones anorrectales menos complejas y que pueden ser corregidas de forma primaria sin requerir colostomía son la fístula recto-perineal, MAR tipo estenosis anal y MAR sin fístula con una distancia bolsa-piel menor de 1cm; malformaciones que cursan con buena continencia fecal por presentar buen periné con surco interglúteo profundo, depresión anal marcada y buen desarrollo y tono muscular. Además la solución quirúrgica es menos compleja, por lo que dichos pacientes generalmente cursan con buena evolución funcional. Esto puede explicar la menor frecuencia de incontinencia fecal en los pacientes que no requirieron colostomía, sin presentar diferencia estadísticamente significativa pero si clínica.

El ser operado del descenso anorrectal en el HIMFG se comportó como un factor protector para desarrollar incontinencia fecal. Esto quiere decir que los pacientes operados en el HIMFG tienen mejor pronóstico funcional que los operados en otro Hospital, esta asociación puede deberse a la experiencia y al mayor número de casos que llegan a nuestro Hospital por ser un centro de referencia de todo el país.

Los pacientes con cloaca, cursan con peor pronóstico funcional por tratarse de la MAR más compleja. De los defectos con canal común menor de 3cm pueden ser reparados solamente con el abordaje sagital posterior, sin embargo los defectos con canal común mayor de 3cm requieren de un abordaje perineal y abdominal. Por lo tanto, puede ser la causa de que las pacientes que requirieron descenso con doble vía mostraron mayor incontinencia fecal, sin presentar significancia estadística aunque si clínica.

El ameritar algún redescenso para corregir una MAR, no mostró diferencia estadísticamente significativa para desarrollar incontinencia fecal. Al contrario de lo que esperaríamos por el incremento en el número de cirugías, incrementa el riesgo de sección de estructuras musculares y nerviosas. Sin embargo, esta exposición a más procedimientos, se observó en los pacientes que cursaron con dehiscencia de herida sagital posterior, ya que

presentaron mayor frecuencia de incontinencia fecal, así como los pacientes que requirieron manejo quirúrgico para la corrección de dicha complicación, presentando mayor porcentaje de incontinencia fecal, aunque sin significancia estadística.

La lesión de nervios durante la reconstrucción o debido a una agenesia sacra puede ocasionar incontinencia urinaria. Asimismo, dicha lesión de nervios también repercute en la continencia fecal, siendo un factor protector para ser continente fecal si existe continencia urinaria. Nos demuestra que ambas continencias (fecal y urinaria) dependen de las mismas raíces sacras, de tal manera que un paciente continente urinario tiene una enorme posibilidad de ser continente fecal también gracias a esa integridad nerviosa, como se demostró en nuestro estudio.

Una columna sacra íntegra, sugiere adecuada inervación, por lo tanto buena continencia fecal, razón por la que los pacientes con sacro anormal tuvieron mayor frecuencia de incontinencia fecal, aunque sin significancia estadística aunque sí clínica.

Las variables que demostraron diferencia clínica aunque no estadística pueden ser explicadas por falta de pacientes para alcanzar la significancia estadística.

#### **XIV. CONCLUSIÓN**

En la población de niñas con malformación anorrectal del Hospital Infantil de México Federico Gómez demostramos una frecuencia de 51.7%. La malformación anorrectal mas frecuente fue la MAR con fístula recto-vestibular en 44.9%. el 20.1% de los pacientes presentaron MAR catalogada como de alto riesgo funcional. el 47.5% de las pacientes presentaron otras malformaciones asociadas, de las cuales la malformación urinaria fue la más frecuente en 23.4% de los casos. El 15.1% presentó malformaciones cardiacas, el 13.2% malformaciones vertebrales, el 10.5% malformaciones genitales, el 3.6% malformaciones digestivas y el 3.6% malformaciones neurológicas.

El 77.2% de las pacientes fueron continentes fecales y 6.8% presentaron incontinencia fecal severa y persistente. Los factores que demostraron ser de riesgo para desarrollar incontinencia fecal fueron: tener alguna malformación urinaria (RR 3.8, IC95% 1.3-11.3) y cursar con reflujo vesicoureteral (RR 14.6, IC 95% 3.4-62.2), considerándose por lo tanto, factores de mal pronóstico funcional. Como factores protectores se encontraron ser operado en el Hospital Infantil de México Federico Gómez (RR 0.16, IC 95% 0.05-0.49) y ser continente urinario (RR 0.16, IC 95% 0.05-0.51), siendo, por lo tanto, factores de buen pronóstico funcional.

El reconocer dichos factores y evitarlos dentro de lo posible para evitar la IF y mejorar la calidad de vida en nuestras niñas con MAR o en su defecto reconocerlos y explicar a la familia con mayor claridad el riesgo funcional de las pacientes será de gran utilidad en el manejo integral de las pacientes con MAR.

## **XV. LIMITACIÓN DEL ESTUDIO**

- 1.** Al ser un estudio retrospectivo, existen sesgos potenciales que disminuyen la contundencia de los resultados y del análisis de los mismos.
- 2.** Al ser un estudio local (pacientes del HIM), que aunque es un reflejo de la patología nacional en la secretaría de salud por la cantidad y tipo de pacientes que tratamos aquí, podría ser cuestionable su extrapolarización a la totalidad de los pacientes del país.

## XVI. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Fecha de inicio:  Marzo 2013	BIMESTRE											
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
(mes/año)	2013	2013	ENE FEB 14	MAR ABR 14	MAY JUN 14	JUL AGO 14	SEP OCT 14	NOV DIC 14	ENE FEB 15	MZO ABR 15	MAY JUN 15	JUL AGO 15
ACTIVIDAD												
Investigación bibliográfica												
Elaboración y Aprobación de Protocolo												
Obtención de insumos												
Estandarización de técnica (Programa SPSS)												
Inclusión de pacientes												
Realización de estudios												
Análisis de los estudios												
Presentación de resultados												
Elaboración de manuscritos												
Publicación												

## XVII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Aschcraft, J. 2002. *CirugíaPediátrica* 3ª ed.McGraw Hill.
2. Tovilla-Mercado JM, Peña Rodríguez A. Tratamiento inicial del paciente con malformación anorrectal. *Acta PediatrMex* 2008;29(3):147-50.
3. Herman R.S., Teitelbaum D.H. Anorectal Malformations. *ClinPerinatol*2012; 39:403-422.
4. CoranArnold G., et al. (2012). Chap 103 AnorectalMalformations. *PediatricSurgery*7th ed. Elsevier Saunders.
5. Cuervo J.L. Malformaciones anorrectales. *RevHosp Niños BAires* 2007;49(222):77-85.