



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

“UTILIDAD DEL DIAGNÓSTICO DE MEGARRECTO PARA PREVENIR
COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS EN ANORRECTOPLASTIA EN NIÑOS
CON MALFORMACIÓN ANORRECTAL 2007-2017 INP”

TESIS
PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA

PRESENTA:

DRA. MARIJOSE DE CRISTO GONZÁLEZ CALVILLO

TUTOR:
DRA. KARLA ALEJANDRA SANTOS JASSO

CIUDAD DE MEXICO.

2019



Universidad Nacional
Autónoma de México



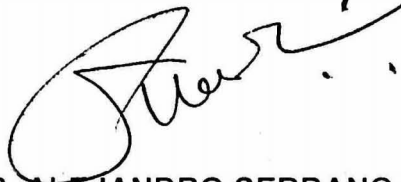
UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

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.

**“UTILIDAD DEL DIAGNÓSTICO DE MEGARRECTO PARA PREVENIR
COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS EN ANORRECTOPLASTIA EN
NIÑOS CON MALFORMACIÓN ANORRECTAL 2007-2017 INP”**



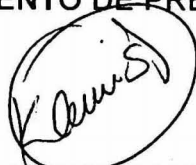
**DR. ALEJANDRO SERRANO SIERRA
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE
ESPECIALIZACION EN PEDIATRIA**



**DR. JOSE N. PINES MANZUR
DIRECTOR DE ENSEÑANZA**



**DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO**



**DRA. KARLA ALEJANDRA SANTOS JASSO
TUTOR DE TESIS**

ASESORES METODOLÓGICOS:



DRA. PATRICIA CRAVIOTO QUINTANA



FIS. MAT. FERNANDO GALVÁN CASTILLO

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	2
ANTECEDENTES	3
DIAGNÓSTICO CLÍNICO	6
TRATAMIENTO	14
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	20
PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	20
JUSTIFICACIÓN	21
OBJETIVOS	21
MATERIALES Y MÉTODOS	22
TAMAÑO DE LA MUESTRA	22
ANÁLISIS ESTADÍSTICO	23
RESULTADOS	24
CONCLUSIONES	29
BIBLIOGRAFÍA	30

UTILIDAD DEL DIAGNÓSTICO DE MEGARRECTO PARA PREVENIR COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS EN ANORRECTOPLASTIA EN NIÑOS CON MALFORMACIÓN ANORRECTAL

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones anorrectales cuya incidencia va de 1 a 3000 – 1: 5000 recién nacidos vivos, involucra un espectro de malformaciones en las cuales la principal característica es la ausencia de un ano normal, sin embargo, esta condición puede estar acompañada de otras anomalías genitourinarias que pueden hacer más compleja la reconstrucción de estos pacientes. La anorrectoplastía sagital posterior es la técnica quirúrgica estándar para el tratamiento de las malformaciones anorrectales en niños, esta técnica fue descrita por el Dr. Alberto Peña, en 1980, la cual tuvo una importante aportación, ya que conservó el complejo muscular anorrectal, permitiendo el descenso del recto atrésico proximal, para realizar finalmente realizar una anoplastía, restableciendo la continuidad distal del intestino. Este procedimiento puede ir precedido o no de una colostomía, se creía que la decisión de realizar ésta dependía de la experiencia del cirujano. El índice de complicaciones observadas al momento de hacer la anorrectoplastía sagital posterior es grande (más 30%), las inmediatas observadas postoperatorias son infección de la herida, dehiscencia de la anastomosis, fistulas recto vaginales y recto urinarias, daño uretral, un gran número de ellas asociadas a la presencia de megarrecto (índice recto pélvico >0.61) al momento de realizar la anorrectoplastía. Por tanto, la identificación de esta condición (megarrecto) de forma preoperatoria permite identificar pacientes con riesgo incrementado de complicaciones. El objetivo de este trabajo es describir la evolución en número de complicaciones de los niños con malformación anorrectal operados por anorrectoplastía sagital posterior cuando la identificación del megarrecto se realiza al diagnóstico.

MATERIAL Y MÉTODOS

Es un estudio observacional, analítico, transversal, retrospectivo, el cual pretende describir la incidencia de megarrecto al momento del diagnóstico de malformación anorrectal en niños con malformaciones anorrectales asociadas a fístula recto vestibular y recto perineal, y analizar el número y tipo de complicaciones al momento de realizar anorrectoplastía de los pacientes colostomizados y comparar con aquellos a los cuales se les realizó el procedimiento de forma primaria (sin colostomía). Este estudio se llevará a cabo en el Instituto Nacional de Pediatría, se revisarán los expedientes de los últimos 5 años (2012-2017), se incluirán pacientes con malformación anorrectal únicamente con fístula recto perineal y recto vestibular que haya permitido realizar un rectograma al momento del diagnóstico. Se analizarán los datos con un programa estadístico SPSS versión 20.0, los datos demográficos serán reportados en frecuencias y porcentajes y los datos de análisis considerando que se analizarán variables cualitativas y se compararán dos grupos utilizaremos estadística no paramétrica (prueba exacta de Fisher, Chi cuadrada, según los resultados obtenidos).

3. ANTECEDENTES

Las malformaciones anorrectales cuya incidencia va de 1 a 3000 – 1: 5000 recién nacidos vivos, involucra un espectro de malformaciones en las cuales la principal característica es la ausencia de un ano normal, sin embargo, esta condición puede estar acompañada de otras anomalías genitourinarias que pueden hacer más compleja la reconstrucción de estos pacientes. La anorrectoplastía sagital posterior es la técnica quirúrgica estándar para el tratamiento de las malformaciones anorrectales en niños, esta técnica fue descrita por el Dr. Alberto Peña, en 1980, quien decide conservar el complejo muscular anorrectal, permitiendo el descenso del recto atrésico proximal, para realizar finalmente realizar una anoplastía, restableciendo la continuidad distal del intestino. Este procedimiento puede ir precedido o no de una colostomía, se creía que la decisión de realizar ésta dependía de la experiencia del cirujano. El índice de complicaciones observadas al momento de hacer la anorrectoplastía sagital posterior es grande (más 30%), las inmediatas observadas postoperatorias son infección de la herida, dehiscencia de la anastomosis, fístulas recto-vaginales y recto urinarias, daño uretral, un gran número de ellas asociadas a la presencia de megarrecto (índice recto pélvico >0.61) al momento de realizar la anorrectoplastía. Por tanto, la identificación de esta condición

(megarrecto) de forma preoperatoria permite identificar pacientes con riesgo incrementado de complicaciones.

Las guías para la toma de decisiones quirúrgicas en un paciente con malformación anorrectal, durante el periodo neonatal, dependen del tipo de defecto. Una anorrectoplastía sagital posterior, sin colostomía (cierre primario) es recomendado para neonatos con fístula recto perineal o rectovestibular en lugar de la realización de colostomía. Un cierre primario exitoso, reduce el número de intervenciones quirúrgicas y costos y provee mejores resultados cosméticos, comparado con cuando estas malformaciones son tratadas quirúrgicamente en tres tiempos: colostomía, anorrectoplastía sagital posterior y cierre de colostomía.

EPIDEMIOLOGÍA

Las malformaciones ano-rectales (MAR) comprenden un amplio espectro de anormalidades que van desde una leve mal posición del ano hasta anomalías complejas del recto sigmoides y los órganos urogenitales. La incidencia reportada varía entre 1:3,300 a 1: 5,000 nacidos vivos. En comunidades occidentales el predominio reportado fue de 55 al 70% en población masculina.

En México nacen aproximadamente 2, 500,000 niños vivos por año y por ende se calcula que hay alrededor de 625 casos nuevos de MAR cada año. **D**

Anteriormente las MAR se clasificaron según la altura a la que se había detenido el descenso del cabo rectal ciego en: altas, intermedias y bajas. Esta clasificación dejaba profundas dudas en cuanto al tipo de la variedad de malformación, ya que podía existir una fístula recto-vestibular y una MAR sin fístula en el mismo grupo. Ahora sabemos que su forma de estudio, tratamiento quirúrgico y pronóstico funcional son radicalmente diferentes. En 1995 se propuso una clasificación para agrupar a cada tipo de malformación según el sitio donde se abre la fístula ² y que se emplea en la mayoría de los centros del mundo

<i>Masculino</i>	<i>Femenino</i>
Fístula rectoperineal	Fístula rectoperineal
Fístula rectoureteral bulbar	Fístula rectoureteral vestibular
Fístula rectoureteral prostática	Fístula rectovaginal
Fístula a cuello vesical	Cloaca
Sin fístula	Sin fístula
Atresia de recto	Atresia de recto
Complejas	Complejas

Se ha propuesto que la etiología de la malformación ano rectal es multifactorial, sin embargo, se sugiere la predisposición ante: un caso índice con MAR, con una probabilidad incrementada de 1:100 en embarazos posteriores en contraste a 1:5000 en la población general, un caso índice con fístula vestibular o perineal la probabilidad del 3% en un embarazo posterior.

El diagnóstico de MAR in útero se realiza de forma fortuita en las revisiones del embarazo al realizar el ultrasonido (USG) obstétrico de rutina. Los hallazgos ultrasonográficos que sugieren el diagnóstico son:

- Dilatación intestinal, fístula intestinal al tracto urogenital, masa pélvica, hidrometrocolpos, hidronefrosis, hemisacro, hemivagina, ausencia de radio y ausencia renal. B

FISIOPATOLOGÍA

Las MAR se originan por la interrupción del normal desarrollo caudal del embrión en sus primeras semanas de vida. Un agente teratógeno aún desconocido, determina la defectuosa formación de estructuras viscerales, óseas, musculares y nerviosas, la mayoría de las cuales permanecerán como secuelas anatomo-funcionales, a pesar de una correcta reparación quirúrgica recto-anal.^[16]

Algunos pacientes nacidos con malformaciones anorrectales, con fístula recto perineal o fístula rectovestibular, son diagnosticados días o meses después del nacimiento, o incluso años después, y a pesar de que la reparación quirúrgica puede llevarse a cabo en cualquier edad, un perineo húmedo, contaminación de la herida con heces, y la presencia de moco y orina no estéril, son factores de riesgo para presentar infección de la herida, dehiscencia o ambas. No existen guías generalmente aceptadas para el manejo de pacientes con fístula recto perineal, o fístula rectovestibular, diagnosticadas después del periodo neonatal, y con una diferente constelación de complicaciones pueden ocurrir después de un cierre primario, a pesar de ello la decisión de

realizar un cierre primario versus una colostomía protectora se convierte en un reto.

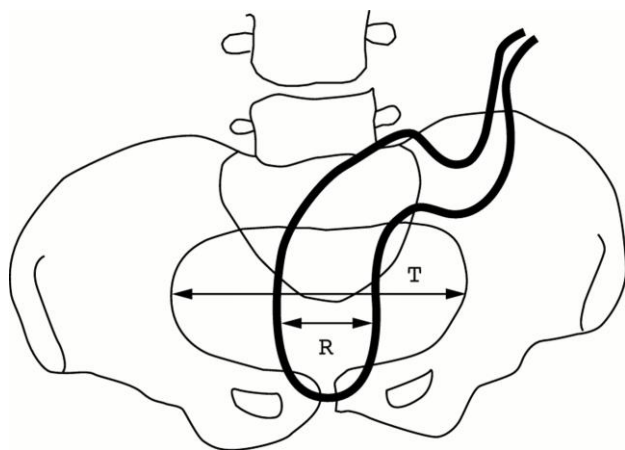
DIAGNÓSTICO CLÍNICO

La presentación clínica acorde a los resultados reportados en series siempre ha sido un problema en malformaciones anorrectales, debido a que diferentes cirujanos utilizan diferente terminología cuando se refiere a ciertos tipos de ano imperforado. El hecho más claro es que existe un espectro de defectos para que cada intento en la clasificación se convierte en algo poco objetivo y arbitrario. Por consecuencia los defectos “altos”, “intermedios” y “bajos”, pone en duda los resultados. El abordaje posterior y la visualización directa de la anatomía han permitido aprender las características específicas de dicha clasificación. (Levit 2007). De primera instancia, la fístula recto vaginal, es casi inexistente, en retrospectiva, parece es que la mayoría, de los casos son cloacas mal diagnosticadas. Esta afirmación, se soporta por la experiencia de diversos autores en las re operaciones de cloaca donde se ha encontrado por un cirujano que identifica el defecto como “fístula recto vaginal”, y únicamente se presenta el componente de cloaca reparado y se ha dejado un seno urogenital persistente. Estos pacientes se han categorizado como fístulas recto-vaginales, y el correcto diagnóstico de cloaca se ha convertido en algo evidente únicamente muchos años después del diagnóstico inicial. Suma a ello, muchos pacientes han recibido tratamiento en diferentes instituciones para la reparación de fístula recto vaginal, y mucho años después, se han referido por incontinencia anal.

Radiografía simple de abdomen con enema contrastado

El diagnóstico de megarrecto es básicamente radiológico. Se han propuesto como criterios radiológicos de megarrecto un diámetro del rectosigma mayor de 6,5 cm, un diámetro del colon ascendente mayor de 8 cm y un diámetro del ciego mayor de 12 cm. El diagnóstico de megarrecto es básicamente radiológico. Debe realizarse un colon por enema utilizando contraste hidrosoluble y una sonda de alimentación 5Fr u 8Fr, el contraste debe administrarse a través de la fístula, para evitar falsas dilataciones rectales es necesario administrar el contraste lento y de forma manual. En la placa simple de abdomen se evidencia dilatación con tematización del colon. El estudio radiológico también ofrece información sobre el origen del megarrecto, diferenciando

procesos obstructivos mecánicos de cuadros de pseudoobstrucción cólica. El índice recto pélvico se obtiene al dividir el diámetro transversal del recto entre el diámetro de la línea transversa de la pelvis. Este método, de acuerdo con lo descrito por van der Plas, provee de forma objetiva y reproducible valores para el tamaño del recto. [15]
Se identifica megarrecto en aquellos pacientes cuyo índice recto-pélvico supera 0.61.[1]



Manejo

Respecto a la toma de decisiones, de forma temprana, a decir en las primeras 24-48 horas, es necesario identificar en el paciente con sospecha de una anomalía anorrectal las siguientes preguntas:

- ¿Hay otras anomalías asociadas que pongan en riesgo la vida del paciente con las que se deba lidiar de forma inmediata?
- ¿Se debería someter al paciente a un procedimiento primario sin colostomía protectora, o realizar colostomía protectora y posteriormente una corrección definitiva?

Para aquellos bebés nacidos con cloaca persistente, es necesario determinar si hay una vagina dilatada que debería considerar drenarse, así como determinar si la derivación urinaria es requerida, estas maniobras encaminadas a prevenir la acidosis y la sepsis .[14]

La decisión de realizar una anoplastia en el neonato, o retrasar la reparación y poder realizar una colostomía con base en el examen clínico del perineo del paciente, su estado clínico y los cambios ocurridos en las primeras horas de vida, deben considerarse al momento de realizar esta toma de decisiones.

Después del nacimiento del bebé se debe colocar una línea intravenosa para rehidratación, así como antibióticos y una sonda nasogástrica con la finalidad de descomprimir el estómago y evitar el riesgo de vómito y aspiración. Usualmente no suele encontrarse meconio en un bebé con fístula recto-perineal hasta las primeras 16-24 horas. La distensión abdominal, no se desarrolla durante las primeras horas y es necesario forzar la salida de meconio a través de una fístula recto-perineal, así como una fístula urinaria y esta ocurre porque en la mayoría de los casos la parte más distal del recto en estos niños se encuentra rodeada de una estructura muscular que mantiene esa parte del recto colapsada y vacía. La presión intraabdominal debe ser suficientemente alta para sobrepasar el tono de los músculos que rodean el recto si se espera ver el meconio en el perineo en la orina. La decisión de realizar una colostomía o una anoplastia debe esperar de 16 a 24 horas mientras el cirujano observa evidencia clínica de la anomalía anorrectal en el bebé. La inspección clínica de las nalgas es importante un trasero plano o un perineo plano es una evidencia de una falta del pliegue glúteo medio y la ausencia de una foseta anal indica que el paciente tiene pocos músculos en el periné estos hallazgos se asocian con una malformación alta y deberá realizarse colostomía.

Los signos perineales hallados en pacientes con malformaciones bajas incluyen la presencia de meconio en el periné una malformación en asa de cubeta y una membrana anal.

Toma de decisiones para varones recién nacidos

Una vez que se identifica la malformación anorrectal, deberá realizarse la inspección del perineo. Se deberá en las primeras 20-24 horas descartar anomalías de columna, riñón, examen general de orina, identificación del sacro, US espinal, ecocardiograma y descartar atresia esofágica.

Se debe realizar reevaluación y la toma de una proyección lateral en decúbito prono, existen 2 posibilidades:

- Malformación anorrectal con fístula perineal: Se observa a través de la piel una fístula, no necesitan colostomía, en ellos se puede realizar una anoplastía.



Sin embargo, cuando no hay signos clínicos que determinan la localización de la anomalía anorrectal en las primeras 24 horas de vida, si el examen clínico y de orina tiene información suficiente para que el cirujano decida realizar o no una colostomía. Por ello, se debe realizar una proyección lateral con el bebé en una posición prona con la pelvis elevada con un marcador radiopaco situado en el periné, identificando:

- MAR sin fístula “fondo de saco ciego”: En la radiografía existe evidencia de gas debajo del coxis, sin otros defectos asociados, se debe considerar anorrectoplastía sagital posterior, con o sin colostomía.



- MAR con fístula recto-urinaria: Si hay evidencia de gas por arriba del coxis, existen defectos asociados, hay un sacro anormal, o un "flat bottom" o existe evidencia de fístula recto-urinaria deben someterse a derivación fecal con colostomía.



MAR con fistula recto urinaria

○

Una reparación definitiva en el recién nacido evita una colostomía, sin embargo, existe un riesgo considerable de lesionar el tracto urinario con esta práctica porque el cirujano no sabe con precisión el defecto anorrectal. La única forma para determinar de forma definitiva el defecto anorrectal en el paciente es realizar un colograma distal el cual requiere la presencia de una colostomía, sin esta información, una operación en el período neonatal es esencialmente una exploración perineal a ciegas.

El cirujano probablemente no sea capaz de encontrar el recto y puede encontrar y dañar otras estructuras no esperadas como una uretra posterior, vesículas seminales, vaso deferente y uréteres ectópicos durante la búsqueda del recto, finalmente sin derivación fecal existe el riesgo de dehiscencia e infección y estas complicaciones pueden comprometer el estatus funcional y el pronóstico.

Toma de decisiones para mujeres recién nacidas con malformación anorrectal

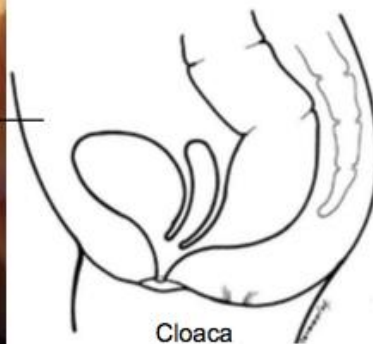
En el 90% de los casos una inspección meticulosa del perineo ayuda al diagnóstico. Esperar 14 a 24 horas para lograr distensión abdominal y demostrar la presencia de una fístula recto perineal o recto vestibular aplica en las mujeres.

Inicialmente deberán descartarse defectos asociados que pueden ser potencialmente mortales, deberá evaluarse el sacro, esófago, región

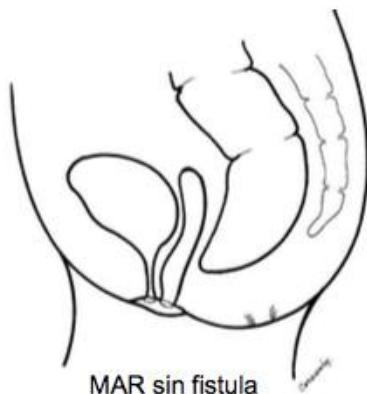
lumbar, realizarse un ultrasonido renal y abdominal, ultrasonido espinal y ecocardiograma.

Posteriormente, se debe realizar inspección perineal, existen 4 posibilidades:

- Cloaca: Existe un orificio único en el perineo, deberá realizarse una evaluación urológica y descartar hidrocolpos, posteriormente se debe realizar colostomía, drenaje de hidrocolpos y derivación urinaria si es necesario.



-
- Sin fístula visible: Se puede encontrar en el 10% de los casos en las primeras 24 horas de vida. Deberá realizarse una proyección lateral en decúbito prono, posteriormente identificar si el recto se encuentra situado debajo del coxis, se debe realizar una colostomía o cierre primario. Si el recto se encuentra por arriba del coxis, lo conveniente es la realización de una colostomía.



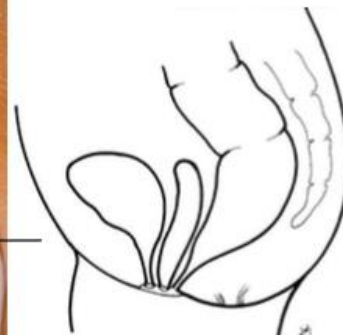
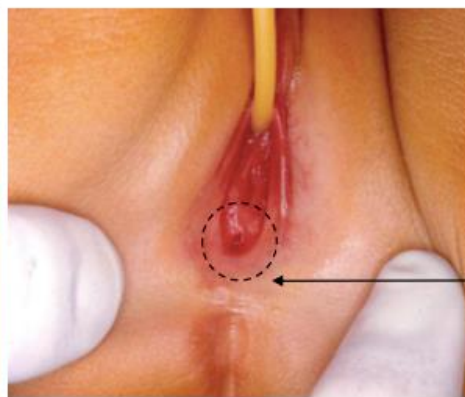
- Fístula perineal: En este caso, a la inspección existe una uretra normal, vagina normal, y una conexión a través de la piel al periné, este tipo de paciente es candidato a la realización de anoplastia o dilataciones.



MAR con fistula recto perineal



- Fístula vestibular: Es la anomalía más común, la inspección suele mostrar una uretra normal, vagina normal y otro orificio el cual es la fístula rectal en el vestíbulo. La opción más segura para un cirujano sin extensa experiencia en anomalías anorrectales cuando se enfrenta a un bebé sin evidencia clínica de una fístula rectovestibular es realizar una colostomía derivativa, o la realización de un cierre primario.



MAR con fistula Recto-vestibular

Una colostomía antes del cierre primario evita las complicaciones de infección y dehiscencia el cierre definitivo de esta anomalía en el recién nacido debe reservarse a aquellos cirujanos con experiencia significativa reparando estos defectos Esta anomalía tiene un excelente pronóstico y las complicaciones que pudieran afectar a futuro deberían evitarse.

Desafortunadamente en la mayoría de las referencias un tercer tiempo quirúrgico en centro para anomalía anorrectal se hace a paciente con fistulas vestibulares con un cierre primario fallido en el período neonatal.

Ocasionalmente, las fístulas son suficientemente grandes para descomprimir el tracto gastrointestinal y deben dilatarse para facilitar el drenaje fecal hasta que el bebé es mayor y se realiza un cierre definitivo.

El cierre definitivo implica un abordaje sagital posterior. La parte más delicada de esta operación es la separación del recto y la vagina que comparten una pared común. Las mujeres a diferencia de los varones pueden tener una fístula recto perineal y para ellas una anoplastía en el período neonatal debe ser realizada. Por el contrario, a los varones, menos del 5% no tiene evidencia clínica de localización del recto después de 24 horas, siendo probable que presenten ano imperforado sin fístula. Una proyección lateral en decúbito prono debe realizarse y esto ayudará a determinar la necesidad de colostomía.

TRATAMIENTO

Cirugía

El cirujano debe decidir qué paciente requerirá de una derivación fecal con una colostomía o puede someterse a una reparación primaria.

Colostomía.

La colostomía es la cual se realiza con la porción descendente del colon localizada en el cuadrante inferior izquierdo con estomas separados, la estoma proximal se conecta al tracto gastrointestinal superior y drena evacuaciones. La estoma distal también llamado fístula mucosa se conecta al recto y drenará a pequeñas cantidades de material mucoso.

Las infecciones del tracto urinario también son evitadas, es relativamente fácil limpiar la parte distal de la colostomía. Los colores son fáciles de realizar el sigmoide se mantiene distal a la colostomía y esto provee una longitud suficiente para alcanzar el perineo durante el procedimiento secundario, y las estomas separados previenen el derrame de evacuaciones del colon proximal a distal lo que evita la impactación de heces y las infecciones del tracto urinario.

El prolapso de la estoma proximal es normalmente rotado y no suele ocurrir con esta técnica porque el colon se encuentra bien fija al retro peritoneo justo antes de que la colostomía alcance la piel. La estoma distal puede prolapsar porque se encuentra en una porción móvil del colon para evitar esto la estoma distal debe hacerse de forma intencionada pequeño. Así que será utilizado únicamente para irrigaciones y estudios radiológicos. Al realizar colostomía en el recién nacido el intestino distal debe irrigarse para remover el meconio esto previene formación de Mega sigmoide. Qué es el responsable del futuro desarrollo de constipación.

Existen puntos importantes a considerar al momento de crear colostomía.

Si la colostomía se realiza muy distal esto interfiere. Al momento de jalar (pull through). Un intento de realizar una colostomía lo casos de sigmoide inadvertido han ocurrido un sigmoide amplio en el cuadrante superior derecho puede interferir al momento de jalar el intestino.

Un asa de colostomía no puede derivar completamente las evacuaciones y permite que haya impactación fecal e infecciones del tracto urinario, y considerar que las colostomías transversas producen mega recto. [16]

Abordaje sagital posterior:

- Anoplastia

La reparación de una malformación anorrectal requiere una técnica meticulosa y delicada y un cirujano con experiencia en el manejo de estos defectos el abordaje posterior es un método ideal para definir y reparar las anomalías anorrectales si el bebé se encuentra creciendo bien la reparación debe realizarse en el primer o segundo mes de vida. 90% de los pacientes son candidatos a realización de abordaje sagital posterior mientras 10% requieren un componente abdominal para movilizar un recto muy alto. La mayoría de las

malformaciones en las mujeres con la excepción de un 30% de cloacas pueden repararse con este abordaje. si un 30% de las cloacas el recto o la vagina son altas esto requiere un abordaje abdominal también.

- Fístula rectovesical:

En el caso raro de una malformación verdadera del supra elevador (fístula recto vesical) la cirugía involucra una incisión sagital posterior y un abordaje abdominal el cual se puede realizar por laparoscopia o laparotomía.

- Ano imperforado sin fístula

En los pacientes con ano imperforado sin fístula, es necesaria una disección meticulosa para separar el recto distal del tracto urinario, como en un paciente con fístula recto-urinaria ya que el recto y la pared comparten una pared común.

- Fístula recto vestibular

En casos de fístula rectovestibular, la incisión posterior sagital puede ser más corta que en los pacientes varones con una fístula recto uretral. A menudo el mecanismo de elevación no necesita dividirse y únicamente el esfínter externo, complejo muscular y parte de la porción más baja del mecanismo elevador necesita ser dividida. El recto y la vagina posterior comparten una pared común y es esta separación la parte más compleja de la operación. Una vez que el recto se moviliza completamente, el cuerpo perineal se construye, y el recto se coloca en los límites del esfínter.



- Atresia rectal

Es una malformación muy rara, ocurre en el 1% de los casos. El canal anal es normal y externamente el ano impresiona ser normal. De cualquier forma, existe un bloqueo de 1-2 centímetros de la piel

del ano, lo cual suele encontrarse cuando la enfermera trata de pasar un termómetro. Estos niños deben someterse a una colostomía al nacimiento y posteriormente su cierre definitivo involucra un abordaje sagital posterior y una anastomosis termino-terminal entre el saco rectal superior y el canal anal.

- Cloacas persistentes

La reparación de cloacas persistentes representa un verdadero reto técnico que debe realizarse en centros especializados, por cirujanos pediatras dedicados al cuidado de estos paciente complicados. Esta malformación representa un amplio espectro de defectos por sí misma. El defeco involucra la fusión del recto, vagina y uretra juntos a un canal común. La longitud de este canal común puede variar de 1 a 10 cm. El recto y la vagina comparten una pared común y la vagina y el tracto urinario comparten una pared común. Los objetivos del tratamiento quirúrgico son lograr la continencia fecal y urinaria y una función sexual normal. En algunas ocasiones, los tres objetivos son logrados, en algunas ocasiones solo dos, de forma frecuente solo uno de ellos y ocasionalmente ninguno. [16].

Manejo postoperatorio:

En la anoplastia la incisión posterior sagital es relativamente indolora en los pacientes con fistula recto uretral el catéter Foley se queda cerca de 5 a 7 días y a las 12 semanas la calibración anal se realiza seguida de dilataciones anales el ano debe dilatarse dos veces al día y cada semana debe de incrementarse el tamaño del dilatador anal. Una vez que se obtiene el tamaño deseado la colostomía puede ser cerrada.

después del cierre de colostomía suele presentarse las en el área del pañal debido a que la piel del perineo nunca ha estado expuesta a evacuaciones.

Constipación:

El desorden funcional más frecuente encontrado después del tratamiento de ano imperforado es la constipación. También es muy importante evitar el problema antes del cierre definitivo para las mujeres con fístula recto vestibular o recto perineal y para pacientes con fístulas recto bulbo uretral ano imperforado sin fístula y fístula recto perineal. la

falla puede derivar en mega recto y mega sigmoides y puede conducir a impactación fecal e incontinencia por rebosamiento.

Considerando el origen del problema de la constipación, se desconoce el origen, se pensó originalmente por la disección peri rectal que causó denervación resultante en estreñimiento. De cualquier forma, una revisión cuidadosa de la serie de estos pacientes nos mostró que la mayoría de los defectos benignos y la mayoría de las disecciones perirrectales presentaron la peor constipación.

La presencia de mega recto después del cierre no correlaciona con estreñimiento posoperatorio el megarrecto es más común en pacientes que tienen un asa transversa de colostomía que se realizó en el período neonatal la constipación impresión hacer secundaria a un desorden de hipo motilidad secundario a la dilatación crónica del intestino. o hipo motilidad causa estreñimiento, creando un círculo vicioso.

Cuando un paciente con mega sigmoides ha mostrado ser continente fecal, la resección de sigmoides ha mostrado reducir de forma dramática reduce la frecuencia de requerimiento de laxantes. El colon descendente, con un calibre normal y motilidad normal se anastomosa al recto en la reflexión peritoneal. Esto aplica a un grupo selecto de pacientes con una enorme cantidad de laxantes para mantener el colon limpio.

La realización de una cirugía debe evitarse para que los pacientes tengan un reservorio rectal preservado. La pérdida del reservorio rectal puede conducir a un problema de incontinencia en un paciente que ahora tiene diarrea, la clave en estos pacientes para manejar la constipación de forma proactiva y evitar este procedimiento es el seguimiento rutinario el uso de laxante y las manipulaciones a la dieta como inicio de tratamiento ante el primer signo de constipación ocasionalmente la constipación se convierte tan severa que los pacientes desarrollan impactación fecal crónica y fecalomas estos pacientes lo refieren como incontinencia fecal sin embargo si el paciente tiene un buen pronóstico respecto a su anomalía anorrectal esta incontinencia suele ser por rebosamiento una vez que la constipación se resuelve se convierten en continentes fecales.

Continencia

Menos frecuente que la constipación algunos pacientes pueden presentar manchado. Cuando un paciente con un buen pronóstico lo presenta esto suele ser por rebosamiento lo cual representa una

incontinencia real en pocos casos, pero en la mayoría En aquellos con ano imperforado o con pobres músculos perineales y un sacro anormal. Un enema contrastado es útil en diferenciar estos dos grupos de pacientes los pacientes con incontinencia real, requiere en un programa de manejo de intestino que involucra la limpieza del colon del niño una vez al día con el uso de un supositorio un enema o una Irrigación.

Administrar un enema después de la comida principal del día permite una limpieza más eficiente del intestino utilizando como ventaja el reflejo gastrocólico.

El esfínter artificial del intestino y el neo esfínter estimulado del gracis son dos técnicas nuevas que han sido utilizadas en el tratamiento de pacientes con incontinencia fecal severa refractaria.

Los pacientes que se someten a operaciones abdomino peritoneales por ano imperforado que incluyen resección del recto sufren una tendencia de tener diarrea seguido a la falta de un reservorio fecal.

El patrón de movimiento intestinal antes de entrenar al niño a evacuar es una pista importante para el potencial de continencia del niño por ejemplo un niño de un año que ha sido sometido a una cirugía por ano imperforado tiene de 1 a 3 movimientos intestinales al día sin manchado tiene un gran pronóstico para la continencia fecal a futuro. Como ejemplo, el primer niño que muestra signos de “estar sintiendo” el movimiento intestinal y el paso de las heces mientras puja. Mientras que un niño que sufre de incontinencia fecal y pasa evacuaciones constantemente sin evidencia sentir o pujar tiene un peor pronóstico, no hay evidencia de lograr continencia.

Si la constipación no se trata de forma agresiva en combinación con un colón estático distendido eventualmente conducirá a constipación severa y un círculo vicioso se instaurará empeorando la constipación llevando a mayor dilatación del recto sigmoides y a mayor constipación estos pacientes con malformación anorrectal tratados con técnicas en donde la mayor parte del intestino distal se resecó se comportan clínicamente como individuos sin reservorio rectal dependiendo de la cantidad de colon resecado el paciente puede tener pérdidas fecales .En estos casos el manejo médico consiste en enemas dieta astringente y medicaciones para disminuir la motilidad colónica.^[16]

Tratamiento de megarrecto:

Se realizará tratamiento etiológico de la causa del megarrecto y se tratará el estreñimiento intentando de forma progresiva:

1. Reeducación esfinteriana por técnica de biofeedback anorrectal, cuando por manometría se evidencia un trastorno expulsivo.
2. Combinación de fármacos incrementadores del bolo fecal (plantago, metilcelulosa) con enemas pautados de limpieza (preferentemente de suero fisiológico).
3. Laxantes osmóticos eventualmente combinados con magnesio.
4. Fármacos procinéticos.
5. Laxantes estimulantes como los derivados antraquinónicos, polifenólicos y el aceite de ricino.
6. Colectomía total con anastomosis ileorrectal o ileostomía de descarga: sólo en casos extremos que no respondan a ningún tratamiento. Antes de plantear una colectomía debe descartarse neuropatía generalizada con afectación de intestino delgado mediante manometría gastrointestinal.
7. Plicatura rectal
8. Tapering rectal

4. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Según lo referido por De La Torre ⁽¹⁾ tras la realización de anorrectoplastía sagital posterior en algunos pacientes con fístula rectoperineal, o rectovestibular, se refiere como un hallazgo inesperado la presencia de un recto hipertrófico y muy dilatado, incluso en los neonatos. En estos pacientes, la anorrectoplastía sagital posterior se convierte en un procedimiento mandatorio con un riesgo incrementado de lesión a la uretra o vagina y con una mayor susceptibilidad a la dehiscencia, e infección de herida, después del análisis de la morbimortalidad de los pacientes con dichas características, se decide investigar de forma preoperatoria la presencia de megarrecto por medio de un estudio radiológico contrastado de recto.

5. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿La medición del recto de forma preoperatoria, puede disminuir el número de complicaciones post anorrectoplastía en niños con malformación anorrectal con fístula recto perineal o vestibular?

6. JUSTIFICACION

A pesar de los avances en los últimos 20 años en el tratamiento de las malformaciones anorrectales como es la descripción de la anorrectoplastía sagital posterior que divide las fibras musculares del complejo muscular anorrectal, conservando su mecanismo de contracción, permitiendo la exposición adecuada de estructuras anatómicas pélvicas, y un adecuado separación de estructuras que permita un descenso rectal y una anoplastía adecuada, es aun común la presencia de complicaciones peri operatorias inmediatas tales como infección de herida quirúrgica, dehiscencia, retracción del recto, infección atresia adquirida, presencia de fistulas recto urinarias, y recto vaginales.

- ¿Se podrá generalizar los hallazgos? Nosotros pretendemos hacer un cálculo del tamaño de muestra para poder sustentar que nuestros resultados sean extrapolables con adecuado sustento estadístico.

- ¿Qué necesidades serán satisfechas con los resultados de la investigación? Permitirá mejorar la toma de decisión quirúrgica entre realizar o no una colostomía al momento del diagnóstico de un niño con malformación anorrectal con fístula recto perineal y recto vestibular

- ¿Qué prioridades tiene la solución del problema seleccionado? Actualmente se atienden en el instituto 25 pacientes por año nuevos con malformación anorrectal, y recibimos aproximadamente 20 pacientes complicados por año, que generan una demanda quirúrgica, y económica, que pudo haberse evitado de haber recibido un tratamiento adecuado en el momento de su anorrectoplastía.

- ¿Cuál es la importancia del problema en términos de magnitud, relevancia, etc.? Estancia hospitalaria adicional, riesgo infeccioso.

- ¿Hay interés del grupo de investigación en el problema estudiado? Somos un centro de referencia nacional en estos problemas, además de contar con una sólida formación en investigación de problemas colorrectales, pretendemos mejorar la atención médica terciaria.

7. OBJETIVOS.

A) Objetivo general: Estimar como la frecuencia de megarrecto al momento del diagnóstico de malformaciones anorrectales con fístula recto perineal y recto-vestibular influye en la presencia de complicaciones peri operatorias al momento de la anorrectoplastía sagital posterior.

B) Objetivos específicos

1. Describir el número de pacientes que presentan megarrecto al momento del diagnóstico de malformación anorrectal con fístula recto perineal y rectovestibular.
2. Describir el número de complicaciones postoperatorias a una anorrectoplastía se presenta.
3. Describir el tipo de complicaciones postoperatorias a una anorrectoplastía se presenta.
4. Analizar como la presencia de megarrecto al momento del diagnóstico incide en el número de complicaciones postoperatorias a una anorrectoplastía.

8. MATERIALES Y MÉTODOS.

Es un estudio observacional, analítico, transversal, retrospectivo, el cual pretende describir la incidencia de megarrecto al momento del diagnóstico de malformación anorrectal en niños con malformaciones anorrectales asociadas a fístula recto vestibular y recto perineal, y analizar el número y tipo de complicaciones al momento de realizar anorrectoplastía de los pacientes colostomizados y comparar con aquellos a los cuales se les realizó el procedimiento de forma primaria (sin colostomía). Este estudio se llevará a cabo en el Instituto Nacional de Pediatría revisaremos los expedientes de los últimos 5 años (2012-2017), se incluirán pacientes con malformación anorrectal únicamente con fístula recto perineal y recto vestibular que haya permitido realizar un rectograma al momento del diagnóstico. Se analizarán los datos con un programa estadístico SPSS versión 20.0, los datos demográficos serán reportados en frecuencias y porcentajes y los datos de análisis considerando que se analizarán variables cualitativas y se compararán dos grupos utilizaremos estadística no paramétrica (prueba exacta de Fisher, Chi cuadrada, según los resultados obtenidos)

9. TAMAÑO DE LA MUESTRA.

56 pacientes estudiados, de los cuales 55% con MAR con fístula tienen megarrecto.

p 0.6 (prevalencia de megarrecto en la población de niños con malformación anorrectal y fístula vestibular y perineal)

q 0.4 (1-p)

$z^2 = 1.64$ confianza 90%,
d=precisión 10% (cuanto se aleja la muestra del verdadero porcentaje del universo)

$$n = \frac{z^2(pq)}{d^2}$$

$$n = 1.64^2 * 0.6 * 0.4 / 0.01 = 39$$

$$n = 39$$

10. ANALISIS ESTADISTICO.

Se analizarán los datos con un programa estadístico SPSS versión 20.0, los datos demográficos serán reportados en frecuencias y porcentajes y los datos de análisis considerando que se analizarán variables cualitativas y se compararán dos grupos utilizaremos estadística no paramétrica (prueba exacta de Fisher, Chi cuadrada, según los resultados obtenidos).

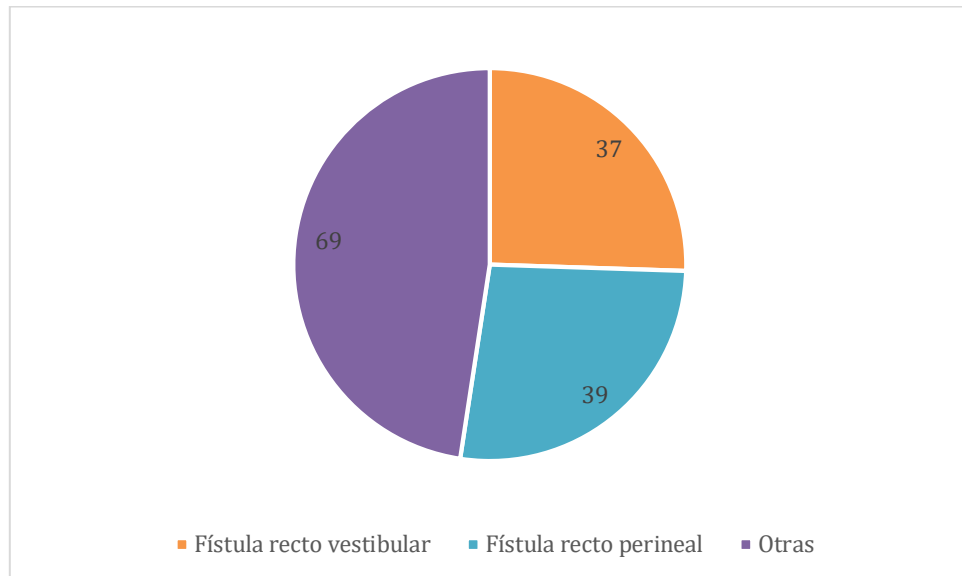
11. RESULTADOS

Tras la revisión de los expedientes de los últimos 5 años (2012-2017), con diagnóstico de Malformación anorrectal atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría, obtiene una muestra (n) de 287 casos:

- De los cuales 143 expedientes se excluyen por rehabilitación intestinal, estenosis rectal con MAR complicada, masa sacra persistente post anorrectoplastía sagital posterior, agenesia vaginal post anorrectoplastía sagital posterior, y persistencia de seno urogenital.
- Se realizaron 144 anorrectoplastías en el Instituto Nacional de Pediatría en este período, de los cuales:
 - Se excluyeron pacientes con los siguientes diagnósticos:
 - Fístula recto uretral: 30 casos
 - MAR con fístula recto vesical: 8 casos
 - MAR sin fístula: 17 casos, de los cuales 14 tienen diagnóstico de Trisomía 21
 - Cloacas: 20 casos
 - MAR con estenosis o atresia rectal: 1 caso
 - MAR con fístula. Recto vaginal: 1 caso
 - MAR con estenosis anal: 1 caso
 - Se incluyeron los pacientes con malformación anorrectal únicamente con fístula recto perineal y recto vestibular, que

haya permitido realizar un rectograma al momento del diagnóstico:

- MAR con fístula recto vestibular: 37 casos
- MAR con fístula recto perineal: 39 casos

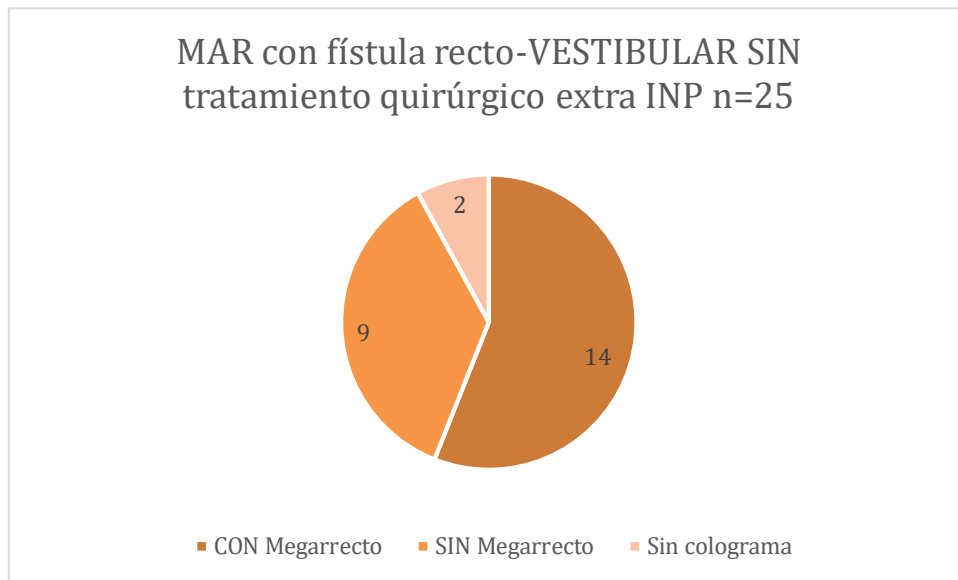


- De las anorrectoplastías realizadas en el INP, las MAR con fístula recto vestibular (n=37), 12 de ellas tuvieron como diagnóstico colostomía realizada previo a su ingreso al INP.
- De la muestra de MAR con fístula recto perineal (n=39), se excluyen 8 pacientes, por realización de colostomía extra INP.

De las malformaciones anorrectales con fístula recto vestibular SIN tratamiento quirúrgico extra INP se obtuvo una muestra de 25 casos, de los cuales:

- 14 de 25 casos con diagnóstico de megarrecto (56%), de los cuales 10 con diagnóstico de megarrecto en neonatos (71.4%), 2 de ellos de 3 meses de edad, 1 caso de 6 meses de edad, 1 caso

- de 9 meses de edad, 1 caso con diagnóstico de mielomeningocele,
- 9 casos sin megarrecto, de los cuales un paciente tuvo que ser excluido por presentar hipertensión arterial pulmonar severa e hidronefrosis severa.
 - 2 casos donde no se logra realizar colograma uno de ellos por perforación intestinal, el segundo caso sin paso de estilete ni sonda con contraste.

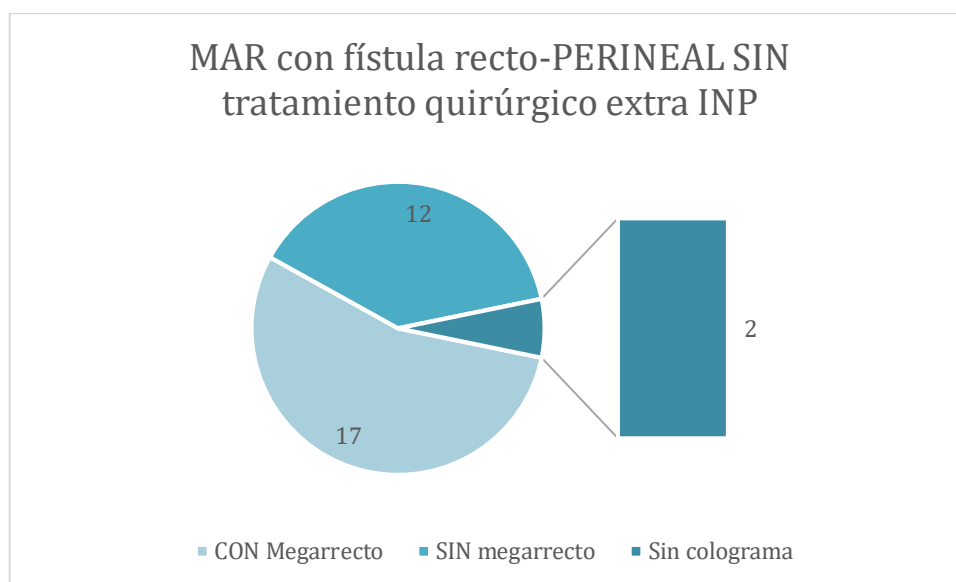


De las malformaciones anorrectales con fístula recto perineal, SIN tratamiento quirúrgico extra INP con una muestra de 31 casos de los cuales:

- 17 casos con megarrecto que representa el 54% de esta población, de los cuales:
 - El 41.1% son neonatos(n=7).
 - El 58.9% no son neonatos, 2 de ellos de 3 meses de edad, un caso de 4 meses, un caso de 5 meses, un caso de 6

meses, un caso de 9 meses, dos casos de 42 meses, un caso de 45 meses, un caso de 120 meses.

- 12 casos SIN megarrecto, de los cuales se excluye un paciente por presentar cardiopatía severa, un paciente por prematurez, un paciente por no contar con adscrito de colorrectal.
- 2 casos donde no se logra realizar colograma, uno de ellos con hernia diafragmática y malrotación intestinal, el segundo caso por presentar fístula filiforme que corre de forma paralela a la uretra.



De la muestra de pacientes SIN tratamiento quirúrgico, donde se incluyen la fístula recto vestibular y recto perineal (n=56 casos) la frecuencia de megarrecto:

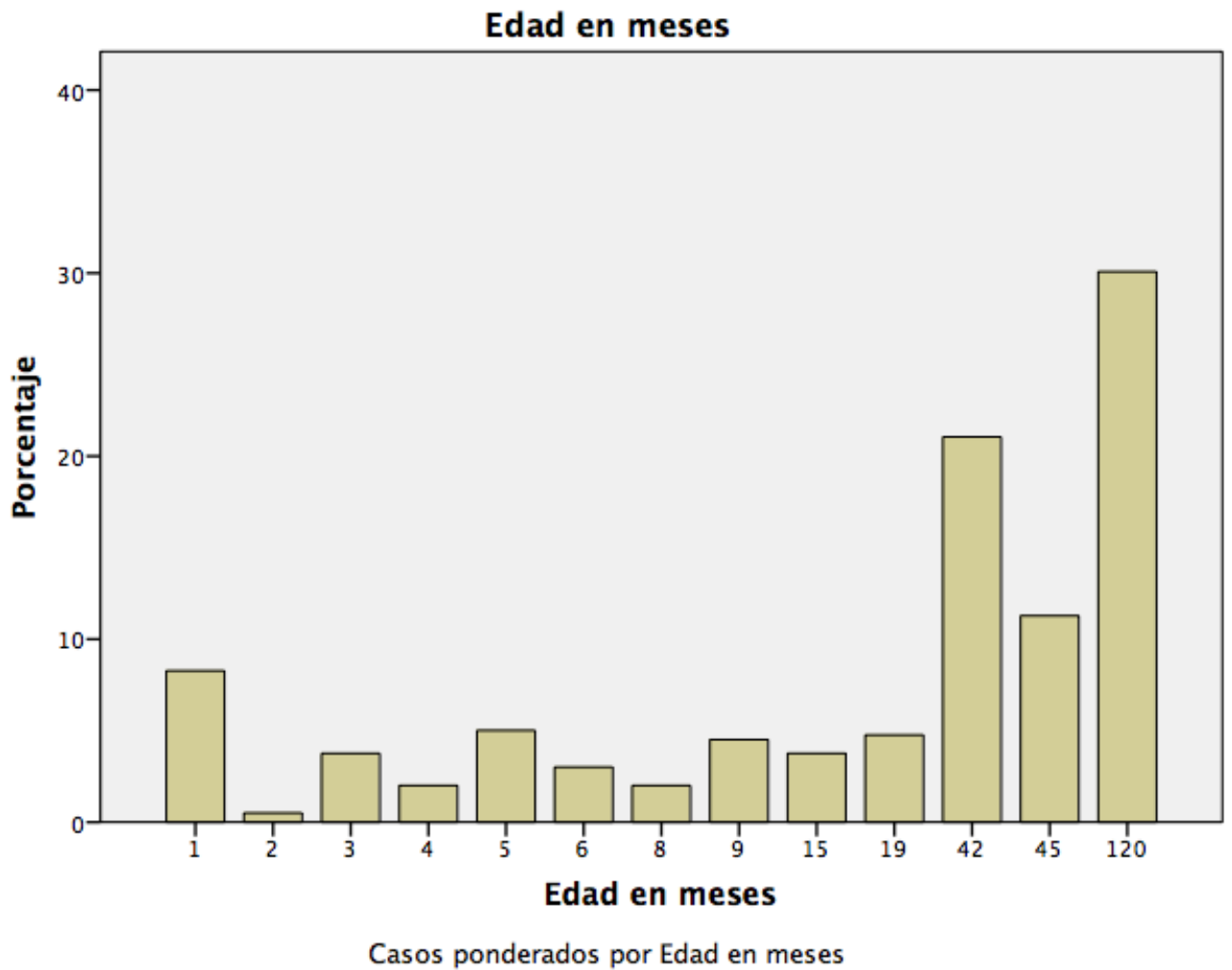
Índice rectopélvico

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válidos	IRP<0.6	77	19.3	19.3
	IRP>0.61	318	79.7	99.0
	SinIRP	4	1.0	100.0
Total	399	100.0	100.0	

Donde 21 casos NO presentaron megarrrecto al diagnóstico, 2 casos donde no se realizó colograma.

Respecto a la edad de presentación:

Edad de presentación					
	N	Mínimo	Máximo	Media	Desv. típ.
Edad en meses	399	1	120	52.76	46.757
N válido (según lista)	399				



12. CONCLUSIONES

La utilidad de el uso de rectograma previo a la corrección de la malformación anorrectal con fístula recto vestibular y recto perineal.

- 58% de los niños con MAR con fístula (recto perineal o recto vestibular) tienen megarrecto.
- Ninguno de los pacientes operados de ARPSP “Primaria” sin colostomía y SIN MEGARRECTO tuvo complicaciones de la anoplastía (0/20).
- 2/36 paciente operados de ARPSP con colostomía previa por MEGARRECTO se complicaron:
 - Se reportó dehiscencia de la anoplastía o “requirieron reparación de anoplastía”.
 - Tienen estreñimiento crónico y son CONTINENTES FECALES
- Los pacientes con cardiopatía severa, disrrafia medular, prematurez y/o otra patología gastrointestinal como atresia esofágica, hernia diafragmática, malrotación intestinal, la decisión del primer procedimiento para la corrección de la malformación anorrectal debe ser individualizado.

13. BIBLIOGRAFIA.

1. Luis De la Torre-Mondragón. "Unexpected megarectum: A potential hidden source of complications in patients with anorectal malformation. Luis De la Torre-Mondragón, Claudia Bañuelos-Castañeda, Karla Santos-Jasso, Alejandro Ruiz-Montañez. *Journal of Pediatric Surgery*, September 2015".
2. Molina infante, J.; Hernandez Alonso, "Megarrecto y megacolon idiopático. *Rev. esp. enferm. dig.* [online]. 2009, vol.101, n.5 , pp.352-354".
3. Levitt MA, Peña A. "Anorectal malformations. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2007;2:33. RM, Manuel DM, Piper MH. Megacolon, April 2008.
4. Manuel DM, Piper MH, Gamarra RM, Ko CY. Chronic megacolon. emedicine.com/gastroenterology. February 2010.
5. Devuni D, Rossi L, Wu GY, Liu JH, Ko C Y. Megacolon, Toxic. *Journal Gastroenterology*, 55April 2009.
6. Levitt M, Peña A. Imperforate anus and cloacal malformations. In: Holcomb GW, Patrick JM, Ostlie DJ, editors. *Ashcraft's of Pediatric Surgery*. Philadelphia, PA:Elsevier Saunders; 2014. p. 492–514l.
7. Pakarinen, M.P. & Rintala, R.J. *Pediatr Surg Int* (2010) 26: 1057. <https://doi.org/10.1007/s00383-010-2697-z>
8. Levitt, M., Peña, A. Imperforate anus and cloacal malformations (2014) *Ashcraft's of Pediatric Surgery*, pp. 492-514.
9. Van Der Plas RN, Benninga MA, Staalman CR, et al. Megarectum in constipation. *Arch Dis Child* 2000;83:52–8
10. Peña A, Grasshoff S, Levitt M. Reoperations in anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 2007;42:318–25
11. Chan KWE, Lee KH, Wong HYV, et al. "Outcome of patients after single stage repair of perineal fistula without colostomy according to the Krickbeck classification." *J Pediatr Surg* 2014;49:1237–41.
12. Griffin SJ, Parkinson EJ, Malone PSJ. "Bowel management for paediatric patients with faecal incontinence." *J Pediatr Urol* 2008;4:387–92.
13. KLUTH D, HILLEN M, LAMBRECHT W: The principles of normal and abnormal hindgut development. *J Pediatr Surg*: 1995; 30, 1143.
14. Levitt MA, Peña A: Treatment of Cloacas. In *Anorectal Malformations in Children* Edited by: Holschneider AM, Hutson J. Heidelberg: Springer; 2006:307-314.
15. VanDerPlasRN, BenningaMA, StaalmanCR, etal. Megarectuminconstipation. *Arch Dis Child* 2000;83:52–8.
16. Levitt M, Peña A. Anorectal malformations *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 2007, Volume 2, Number 1, Page 1
17. Griffin, S. J., Parkinson, E. J., & Malone, P. S. J. (2008). Bowel management for paediatric patients with faecal incontinence. *Journal of Pediatric Urology*, 4(5), 387–392. doi:10.1016/j.jpuro.2008.01.211