



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**TESIS  
PARA OBTENER EL TÍTULO DE:  
ESPECIALIDAD EN CIRUGÍA PEDIÁTRICA**

**TÍTULO DE LA TESIS:  
“MALFORMACIONES UROLÓGICAS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS  
MASCULINOS CON MALFORMACIÓN ANORRECTAL CON FÍSTULA RECTO  
URINARIA INTERVENIDOS DE ANORRECTOPLASTIA SAGITAL POSTERIOR”**

**PRESENTA:  
DR. IGNACIO ADOLFO CHAVARRÍA DELGADO**

**TUTOR DE TESIS Y ASESOR METODOLÓGICO:  
DRA. KARLA ALEJANDRA SANTOS JASSO**

**CIUDAD DE MÉXICO 2023**





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.

**MALFORMACIONES UROLÓGICAS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS  
MASCULINOS CON MALFORMACIÓN ANORRECTAL CON FÍSTULA RECTO  
URINARIA INTERVENIDOS DE ANORRECTOPLASTIA SAGITAL POSTERIOR**

---

**DR. LUIS XOCHIHUA DÍAZ  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA**

---

**DRA. ROSA VALENTINA VEGA RANGEL  
ENCARGADA DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO**

---

**DR JOSÉ ASZ SIGALL  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA**

---

**TUTOR DE TESIS Y ASESOR METODOLÓGICO  
DRA. KARLA ALEJANDRA SANTOS JASSO**

**ESPECIALIDAD CIRUGÍA PEDIÁTRICA**  
**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**  
**INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**TÍTULO**

Malformaciones urológicas en pacientes pediátricos masculinos con malformación anorrectal con fístula recto urinaria intervenidos de anorrectoplastia sagital posterior

**AUTOR**

Dr. Ignacio Adolfo Chavarría Delgado

Especialista en pediatría

Tesis de grado para obtención de diploma en cirugía pediátrica

**TUTOR Y ASESOR METODOLÓGICO**

Dra. Karla Alejandra Santos Jasso

Cirujana pediatra y colorrectal

Encargada de la clínica de cirugía pediátrica colorrectal

## ÍNDICE

1. MARCO TEÓRICO.....	7
1.1 ANTECEDENTES HISTÓRICOS.....	7
1.2 INCIDENCIA.....	8
1.3 EMBRIOLOGÍA.....	9
1.4 ANATOMÍA.....	10
1.5 CLASIFICACIÓN.....	11
1.6 ABORDAJE DEL RECIÉN NACIDO VARÓN.....	16
1.7 BÚSQUEDA BIBLIOGRÁFICA.....	24
2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	24
3. JUSTIFICACIÓN.....	25
4. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	25
5. OBJETIVO GENERAL.....	25
6. OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	26
7. MATERIAL Y MÉTODOS.....	26
8. DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO.....	34
9. TAMAÑO DE LA MUESTRA.....	34
10. ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....	34
11. ASPECTOS ÉTICOS.....	35
12. RESULTADOS.....	35
13. DISCUSIÓN.....	42
14. BIBLIOGRAFÍA.....	49
15. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.....	51

FORMATO DE RESUMEN ESTRUCTURADO

Título de tesis	Malformaciones urológicas en pacientes pediátricos masculinos con malformación anorrectal con fístula recto urinaria intervenidos de anorrectoplastia sagital posterior.
Autor y tutora	Dr. Ignacio Adolfo Chavarría Delgado / Dra. Karla Alejandra Santos Jasso
Introducción	La malformación anorrectal es una anomalía congénita relativamente frecuente, que aparece en uno de cada 4 000 – 5 000, recién nacidos, y es ligeramente más frecuente en los niños. La anomalía más frecuente en los niños es la malformación anorrectal con una fístula rectouretero bulbar. El diagnóstico temprano de anomalías del tracto urinario asociadas, que pueden ser una causa importante en el aumento de la tasa de morbilidad y mortalidad renal, ayudará a priorizar los recursos económicos para el diagnóstico y con ello tratamientos óptimos y tempranos que eviten insuficiencia renal y/o reproductiva.
Planteamiento del problema	Según la literatura la incidencia de malformación anorrectales a nivel mundial es de 1 de cada 4 000 a 5 000 recién nacidos vivos, en México no existen datos suficientes para establecer esta incidencia ni la prevalencia. La asociación de estas malformaciones anorrectales con malformaciones de la vía urinaria varía desde 20% hasta el 50% de los pacientes, siendo más frecuentes en pacientes masculinos; las cuales pueden ser desde alteraciones anatómicas, y/o funcionales, siendo éstas últimas en las que desconocemos la prevalencia y por lo tanto no se tratan de manera adecuada, ocasionando disfunción renal que repercute en la calidad de vida final de los pacientes. En el Instituto Nacional de Pediatría un centro de referencia a nivel nacional es posible realizar el diagnóstico integral anatómico y funcional para detectar pacientes que desarrollen enfermedad renal crónica y por lo tanto podríamos establecer lineamientos adecuados para el tratamiento y protocolos que puedan generalizarse a toda la población mexicana.
Justificación	El conocer la prevalencia y la evolución de los pacientes con malformación anorrectal específicamente los niños con fístula recto urinaria, permitirá la detección más precisa de malformaciones anatómicas y funcionales. El hacer un estudio descriptivo de las anomalías urinarias asociadas a MAR en nuestra población permitirá en un siguiente protocolo de investigación establecer líneas de diagnóstico y tratamiento de patologías urológicas funcionales, para disminuir el desarrollo de enfermedad renal crónica.
Objetivo general y específicos	<p><b>Objetivo general.</b> Describir la prevalencia de alteraciones urológicas que se observan en pacientes pediátricos masculinos con malformación anorrectal con fístula recto urinaria intervenidos de anorrectoplastia sagital posterior.</p> <p><b>Objetivos específicos.</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>a) Describir la prevalencia de malformaciones anatómicas urológicas encontradas en pacientes masculinos con malformaciones anorrectales con fístula recto urinaria.</li> <li>b) Describir la prevalencia de alteraciones funcionales urológicas encontradas en pacientes masculinos con malformaciones anorrectales con fístula recto urinaria.</li> </ol>
Tipo de estudio	Observacional, descriptivo, retrospectivo, transversal.
Criterios de selección	Pacientes de sexo masculino, con diagnóstico de malformación anorrectal con fístula recto urinaria, atendidos en la clínica de colon y recto del Instituto Nacional de Pediatría de 2010 a 2020.

Análisis estadístico	Se realizará un análisis descriptivo de las variables del estudio, primero elaboradas en una base de datos en hoja de cálculo (Excel), la cual se exportará al programa estadístico SPSS versión 29, en donde se calculará la estadística descriptiva de acuerdo a las variables y se presentarán en gráficos y tablas. Se utilizara razones y proporciones para describir las variables cualitativas; y para las varibales cuantitativas, utilizaremos medidas de resumen y dispersión de acuerdo a su distribución. Si tienen distribución normal utilizaremos media y desviación estándar, en caso contrario utilizaremos mediana y valores mínimos y máximos.
Resultados	<p>Encontramos 96 pacientes con diagnóstico de MAR con fístula recto urinaria, con la siguiente distribución: MAR con fístula rectouretero bulbar del 47.9%, fístula rectouretero prostática del 29.2% y fístula al cuello vesical del 22.9%, esta última contrasta con lo reportado por Peña con una presentación del 10% de los pacientes, lo que se podría explicar debido a que recibimos pacientes teóricamente más complicados (MAR con fístulas urinarias más altas). El reflujo vesicoureteral estuvo presente en el 33.3% de los pacientes distribuidos en diferentes grados, ya sea unilateral o bilateral. La presencia de un solo riñón en nuestros pacientes con diagnóstico de MAR con fístula a la vía urinaria se presentó en el 19.7%, la ectopia renal que se presentó en el 1.04% de los pacientes, la presencia de riñón en herradura y doble sistema colector, ambos presentes en el 4.1% de los pacientes. La enfermedad renal crónica se encontró en total siete (28%) de 25 pacientes que tienen abordaje médico por el servicio de nefrología, 71 (73.9%) de 96 pacientes no tiene ninguna valoración nefrológica. Considerando estos resultados el 33.3% de nuestros pacientes tenían reflujo vesicoureteral y probablemente secundario a disfunción del tracto urinario inferior. La detección temprana, permitirá realizar intervenciones diagnósticas y terapéuticas urológicas necesarias para no perpetuar el daño renal, como lo es la medición funcional vesical con estudios urodinámicos completos. La de Cistatina C sérica como marcador para calcular tasa de filtración glomerular, debería utilizarse en pacientes cuyos valores sean controvertidos o haya duda, ya que las concentraciones no se ven afectadas por otros factores. La médula anclada se estudio en 15 (15.6%) de 96 pacientes, de los cuales en 3 (20%) de 15 paciente estuvo presente, siendo esto importante, considerando que los niños con anclaje medular, puede tener algún tipo disfunción neurovesical; deberíamos considerar que al menos todos los niños que tengan reflujo vesicoureteral, ureterohidronefrosis, disfunción vesical de vaciamiento, de llenado o combinada; deberían tener una resonancia magnética de columna lumbosacra de control. La incidencia de disfunción neurovesical en pacientes con MAR es alrededor de 25%, sin embargo, con anomalías más altas, esta incidencia puede ser tan alta como el 50%. Ninguno de nuestros pacientes se les realizo algun estudio de urodinamia. Los estudios urodinámicos pueden detectar cambios asociados con disfunción neurovesical antes que los estudios de imágenes. Se propondrá la necesidad de realizar estudios de urodinamia a todos los pacientes con MAR con especial atención los pacientes con MAR y fístula recto urinaria. La incontinencia fecal estuvo presente en 28 (29.2%).</p>

# **Malformaciones urológicas en pacientes pediátricos masculinos con malformación anorrectal con fístula recto urinaria intervenidos de anorrectoplastia sagital posterior**

## **1. Marco Teórico**

### **1.1 Antecedentes históricos.**

La malformación anorrectal (MAR) es una anomalía congénita que se encuentra comúnmente en la práctica de cirugía pediátrica (Chen, 2015). A lo largo de la historia, los cirujanos han intentado tratar bebés y niños con malformaciones anorrectales. Los relatos escritos describen pocos pacientes, por lo que es probable que la mayoría de los pacientes murieran sin tratamiento (Levitt, 2012). Una descripción inicial indicó que “un lactante cuyo ano no es visible debería ser frotado con aceite y permanecer al sol, y donde se muestre transparente debería ser desgarrado de forma transversal con un grano de cebada (Rentea, 2021). La primera referencia de malformación anorrectal se encontró en Babilonia, alrededor del año 650 aC. estaba escrito en piedra: “Cuando una mujer dé a luz a un bebé con el ano cerrado, toda la Tierra sufrirá de enfermedad”. Pablo de Egina (625-690) hizo la primera descripción de una operación para el ano imperforado: “Si es posible, la membrana que cubre el ano debe dividirse con el dedo. Si esto no tiene éxito, entonces se debe hacer una incisión”. Para evitar o prevenir la cicatrización o la estenosis del ano nuevo, recomendó una forma de bougienage que consiste en la aplicación local de vino y bálsamo (Peña, History of the Treatment of Anorectal Malformations, 2015). Quizás la primera ilustración que describe un procedimiento anorrectal en pediatría se encontró en un libro titulado Cerrahiyei Ilhaniye , escrito en 1465 por el Dr. Sharaphedin en Turquía (Numanoglu, 1973). En 1606, Guilhelmus Fabricius Hildanus describió un caso de fístula recto-vesical. Consulto a muchos médicos; todos vieron salir meconio de la uretra y nadie quiso hacer nada, el bebé murió a los 17 días de vida (Fabricius , 1606). La primera colostomía inguinal se realizó en 1783, pero la mayoría de los bebés morían y se pensaba que la

colostomía era un último recurso (Levitt, 2012). En 1835, Amussat fue el primero en suturar la pared rectal a la piel (primera anoplastia real) (Peña, History of the Treatment of Anorectal Malformations, 2015).

Stephens hizo una importante contribución al realizar los primeros estudios anatómicos en autopsias humanas y, en 1953, propuso un tratamiento quirúrgico utilizando un abordaje sacro seguido de una intervención quirúrgica abdominoperineal. La clave de su técnica fue la conservación de la suspensión puborrectal, considerada fundamental para mantener la continencia fecal. Durante los siguientes 25 años, se describieron diferentes técnicas quirúrgicas, siendo el denominador común la protección y el uso de la suspensión puborrectal.

Un estudiante de Stephens, Justin Kelly, llevó esta técnica a Boston, donde había recibido cierta formación. Un compañero residente, Alberto Peña, aprendió esta técnica y la modificó al regresar a México, en colaboración con Peter Devries, alargando la incisión perineal para mejorar la exposición. En 1980, por primera vez, Peña realizó un abordaje sagital posterior para el tratamiento de un niño con un ano imperforado. Con este abordaje, la mejora en la visualización permitió al cirujano separar con mayor seguridad el recto de las estructuras adyacentes y creó el campo de la cirugía colorrectal pediátrica (Rentea, 2021).

## **1.2 Incidencia**

Una MAR es una anomalía congénita relativamente frecuente, que aparece en uno de cada 4.000-5.000 recién nacidos, y es ligeramente más frecuente en los niños. El riesgo estimado para una pareja que tiene un segundo hijo con una malformación anorrectal es aproximadamente del 1%. La anomalía más frecuente en los niños es la atresia anorrectal con una fístula rectouretral. En las niñas, es una fístula rectovestibular (Rentea, 2021). Las anomalías congénitas asociadas ocurren en el 20% - 70% de los niños con MAR. Las anomalías del tracto urinario y la disfunción del tracto urinario inferior se encuentran entre las anomalías asociadas más

comunes que ocurren en más del 30% de los pacientes (Duci, 2020). La atresia anorrectal sin una fístula es una anomalía bastante infrecuente, que aparece aproximadamente en el 5% de los pacientes, y se asocia con el síndrome de Down. Una fístula entre el recto y el cuello vesical en los niños es la única malformación en la que el recto entra en las vías urinarias justo a nivel de la reflexión peritoneal, y aparece aproximadamente en el 10% de los casos. (Rentea, 2021).

La etiología de la MAR es desconocida. Los factores genéticos son factores que contribuyentes importantes en la patogénia MAR. La evidencia de factores hereditarios incluyen: 1) mayor riesgo de MAR en familiares de primer grado que tuvieron alguna MAR; 2) pacientes con anomalías cromosómicas que tienen un componente MAR y 3) modelos animales genéticos knock-out que se reproducen en humanos (Chen, 2015). Las malformaciones anorrectales constituyen una amplia gama de anomalías (Rentea, 2021).

### **1.3 Embriología**

La cloaca en el embrión es una cavidad en la que se abre el intestino posterior, el intestino posterior, el alantoides y, más tarde, los conductos mesonéfricos. La cloaca se forma por primera vez alrededor de los 21 días de gestación; tiene forma de U, con la alantoides situada en la parte anterior y el intestino posterior en la parte posterior. El tabique en el medio crece hacia abajo y se fusiona con los pliegues laterales hasta que se une a la membrana cloacal. En este proceso de 6 semanas, se crean una cavidad urogenital en la parte anterior y una cavidad anorrectal en la parte posterior. El rápido crecimiento del tubérculo genital cambia la forma de la cloaca y la orientación de la membrana cloacal, que se desplaza hacia atrás. La membrana cloacal se rompe a las 7 semanas de gestación, creando así dos aberturas: las aberturas urogenital y anal (De Vries, 1974). Los músculos que rodean el recto se desarrollan al mismo tiempo y se ven en la sexta y séptima semana de gestación, y para la novena semana, todas las estructuras relevantes

están en su lugar. En esta etapa, aún no se ha producido la diferenciación en genitales externos masculinos o femeninos (Levitt, 2012).

#### **1.4 Anatomía**

Cuando se realizaban los primeros abordajes sagitales posteriores para reparar MAR, influidos por los conceptos tradicionales expresados en los libros de texto disponibles sobre el tema; se buscaba el “sling puborrectalis”, el “sling pubococcígeo”, el “músculo pubouretral”, el “músculo iliococcígeo”, la “porción superficial del esfínter externo”, la “porción profunda del esfínter externo” y el “esfínter interno”; sin embargo no se observaba lo descrito en los libros de texto. A través de los años lo que se observaba como parte del mecanismo del esfínter en un paciente nunca era igual a lo que se observaba en otro paciente; por lo que nos encontramos frente a un espectro de variaciones anatómicas. Se puede visualizar una estructura muscular que proviene de la parte más baja del sacro y el cóccix y se extiende hasta la piel adherida a la pared rectal posterior. Utilizando un estimulador eléctrico, se puede identificar un estructura muscular en forma de embudo, que provoca una contracción que empuja el recto hacia delante como se describe para el músculo elevador. Se compone principalmente por fibras verticales paralelas al recto la cual se nombró “complejo muscular”. Cerca de la piel, el músculo en forma de embudo se une a otros tipos de músculos que corren superficialmente debajo de la piel y se dividen en dos porciones, una de cada lado del ano, “fibras parasagitales”; la contracción de estos músculos puede producir la impresión de cerrar el ano en forma circular. (Peña , Basic Anatomy and Physiology of Bowel Control, 2015). Los cirujanos pediatras debaten la existencia de un “esfínter interno”, ubicado en la parte más distal del intestino, la porción adherida al tracto urogenital (fístula). Algunos creen que es muy importante preservar la porción más distal para el control intestinal (Holschneider, 1996). Los resultados en términos de control intestinal muestran que la continencia fecal y el estreñimiento no están relacionados con preservación o resección de esa porción del intestino.

Los pacientes con MAR están representados por un espectro en términos de deficiencia de sacro que va desde pacientes con sacro normal hasta pacientes con sacro completamente ausente. En circunstancias normales, los nervios que inervan el cuello de la vejiga, las vías urinarias, provienen de los orificios del sacro y discurren laterales al recto para llegar al cuello de la vejiga y al propio recto. Por lo que toda disección del recto se debe realizar manteniéndose lo más cerca posible de la pared rectal para evitar dañar los nervios. En cuanto a la irrigación el recto tiene un excelente suministro de sangre intramural, como se demuestra el hecho de que en cada caso de MAR, se separa el recto del tracto urogenital y se moviliza el recto para llegar al perineo, siempre que la pared del recto permanezca intacta y se conserven los vasos mesentéricos inferiores, el suministro de sangre intramural de la parte proximal proporciona suficiente irrigación para mantener viva la parte distal del recto (Peña , Basic Anatomy and Physiology of Bowel Control, 2015).

### **1.5 Clasificación**

Las MAR, constituyen una amplia gama de anomalías. Los términos baja, intermedia y alta son arbitrarios y ya no deberían usarse. Actualmente existe una clasificación terapéutica y orientada al pronóstico (Rentea, 2021).

Niños:

- Fístula recto perineal.
- Fístula rectouretra bulbar.
- Fístula rectouretra prostática.
- Fístula al cuello vesical.
- MAR sin fístula.
- Atresia rectal / estenosis rectal.

Niñas:

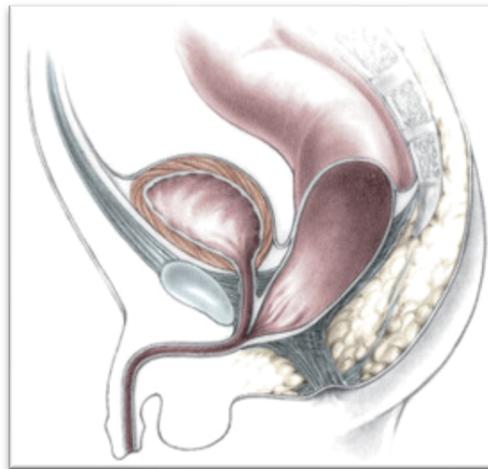
- Fístula recto perineal.
- Fístula recto vestibular.

- Cloaca.
- Malformaciones complejas.
- Mar sin fístula.
- Atresia rectal / estenosis rectal.

Para fines del presente trabajo nos centraremos en describir las MAR en niños con fístula a la vía urinaria.

### **MAR con fístula rectourethro bulbar**

Defecto en el varón en el que el recto se comunica de manera anormal con la porción más baja de la uretra posterior (Fig.1.1), siendo el defecto de MAR, más común en varones (Peña & Bischoff, Rectourethral Bulbar Fistula, 2015).



**Fig. 1.1**

Inmediatamente por encima de la fistula, el recto y la uretra comparten una pared en común. Cuanto más baja se encuentre la fístula, más larga es la pared común entre el recto y la uretra. Suele asociarse con músculos de buena calidad, sacro bien desarrollado, surco prominente en la línea media y un hoyuelo anal que sobresale (Fig. 1.2) (Rentea, 2021). Un número importante de estos pacientes tienen algún defecto asociado, principalmente urológico. Se presentan hipospadias

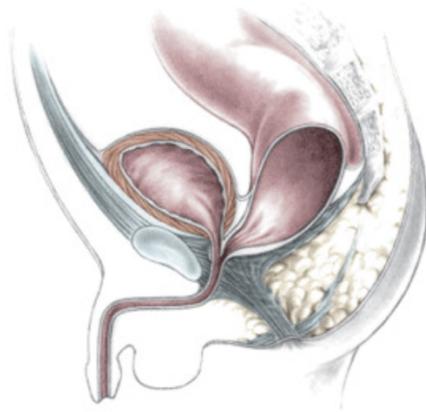
en el 10% de los casos, reflujo vesicoureteral en aproximadamente 13% de los casos y riñón ausente en el 10% de los casos. Se han observado anomalías de la columna, principalmente hemivértebras y vértebras en mariposa, en aproximadamente 7% de los casos. La atresia esofágica ocurre en el 4% de estos pacientes; atresia duodenal en el 1%. El conducto arterioso permeable se presenta en el 8% de los casos, los defectos del tabique interventricular se presentaron en el 5% de los casos y los del tabique interauricular se presentaron en el 7% de los casos. Tetralogía de Fallot se presentó en el 1% de estos casos. (Peña & Bischoff, Rectourethral Bulbar Fistula, 2015).



**Fig.1.2**

### **MAR con fístula rectouretra prostática**

Malformación definida como un defecto en el que el recto se comunica de forma anormal con la porción media de la uretra posterior, y no hay abertura anal. Es el segundo defecto de MAR más común en los hombres. Representa un defecto considerado intermedio en términos de complejidad (Fig. 1.3) (Peña, Rectourethral Prostatic Fistula, 2015).



**Fig. 1.3**

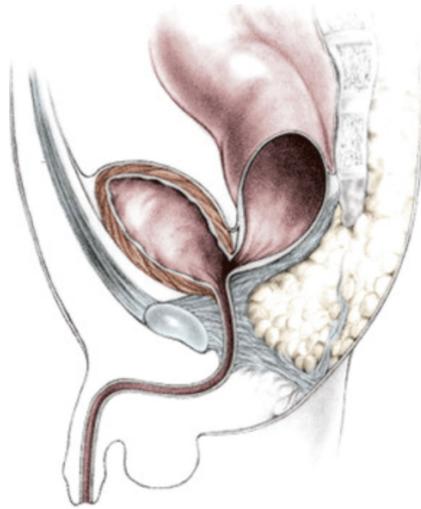
Las fístulas uretrales más altas se asocian con mayor frecuencia con músculos de mala calidad, un sacro desarrollado de forma anómala, un periné plano, un surco deficiente en la línea media y un hoyuelo anal apenas visible (Rentea, 2021).

Se presenta ausencia renal en el 10% de los casos, hidronefrosis en el 6% de los casos, reflujo vesicoureteral en el 26% de los casos e hipospadias en el 7.3% de los casos. Testículos no descendidos en el 8%, 10% tenía escroto bífido. La alta frecuencia de defectos urológicos asociados sitúa a esta malformación en la categoría de defecto grave. Las hemivétebras ocurren en el 8% de los casos, y se dan principalmente en la columna lumbar. La atresia esofágica ocurre en el 14% de los casos y la atresia duodenal en el 2% de los casos. El conducto arterioso permeable se presenta en el 7% de los casos, los defectos del tabique interauricular ocurren en el 8% de los casos. Los defectos del tabique ventricular ocurren en el 6% de los casos. (Peña, Rectourethral Prostatic Fistula, 2015).

### **MAR con fístula al cuello vesical**

Este tipo de malformación es la más alta de las MAR observadas en pacientes masculinos (Fig. 1.4). Es relativamente común ver que estos pacientes tienen un espacio pélvico bastante estrecho, manifestación de un grado significativo de regresión caudal (Peña, Recto-bladder Neck Fistula, 2015). Habitualmente, conlleva

un mal pronóstico para el control intestinal porque los músculos elevadores, el complejo muscular estriado y el esfínter externo suelen estar desarrollados de forma insuficiente. Alrededor del 10% de los niños están incluidos en esta categoría. (Rentea, 2021).



**Fig. 1.4**

La incidencia de defectos urológicos es la más alta en este tipo particular de pacientes. El 89% padecía algún tipo de malformación urológica o reflujo vesicoureteral. La frecuencia de riñón ausente en estos pacientes es de 33%, reflujo vesicoureteral en 36%, 18% presentaba hipospadias, 26% testículos no descendidos, 29% presentaban hidronefrosis, uréteres ectópicos presentes en 9% de los casos. La incidencia de atrésia esofágica es del 15%, defectos con comunicación interauricular en el 15%, conducto arterioso permeable en el 10%, tetratología de Fallot 5% (Peña, Recto-bladder Neck Fistula, 2015).

La enfermedad de Hirschsprung se ha encontrado en solo 3 pacientes en una serie de 2100 pacientes. El sobrediagnóstico de esta asociación probablemente se deba a la alta incidencia de estreñimiento que se observa en pacientes con malformaciones anorrectales (Kant, 2010).

## 1.6 Abordaje del recién nacido varón

La evaluación del recién nacido varón con una malformación anorrectal comienza con una inspección perineal exhaustiva. Es importante no adoptar una decisión sobre una colostomía o una operación primaria antes de las 24 horas de vida, ya que es necesaria una importante presión intraluminal para que el meconio sea forzado a través de una fístula perineal. Si hay meconio en la orina, existe una fístula rectourinaria (Fig. 1.5) (Rentea, 2021).

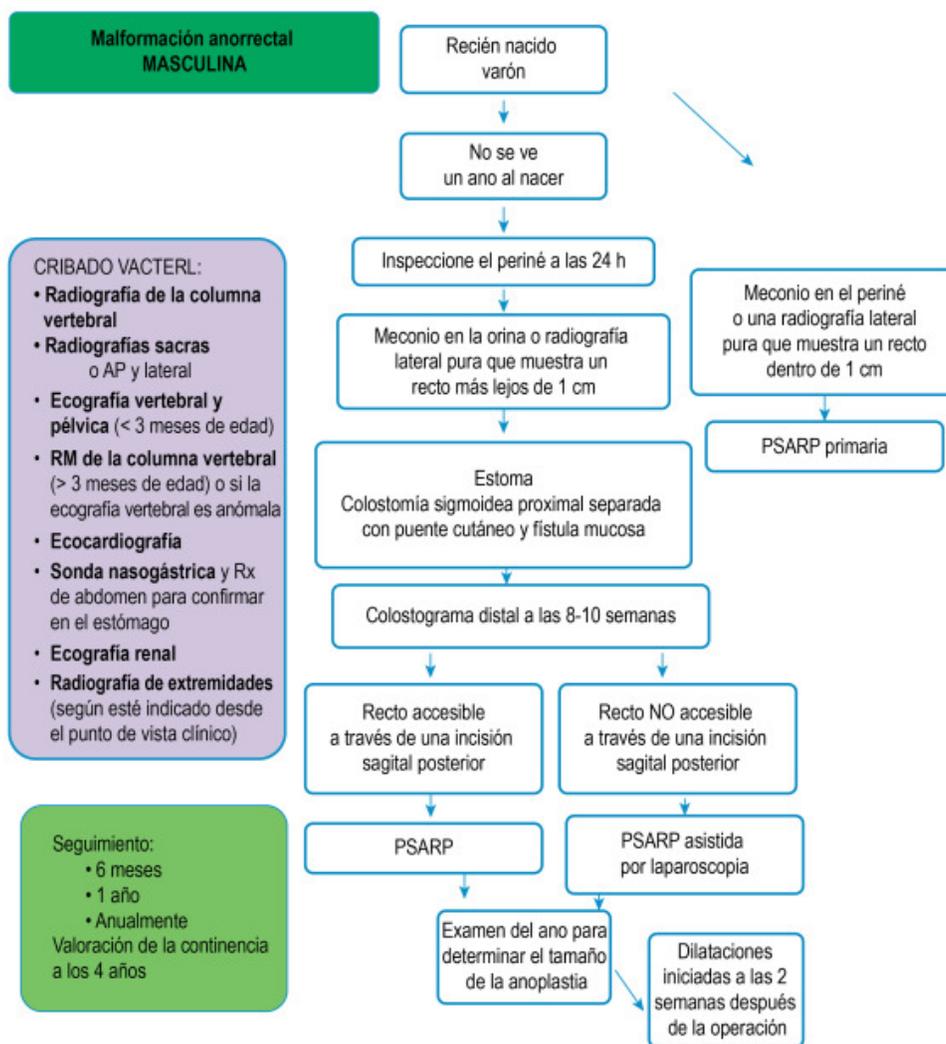


Fig. 1.5

Durante el primer día de vida, el recién nacido debería de recibir líquidos por vía intravenosa, antibióticos, una descompresión nasogástrica, ser evaluado en busca de anomalías asociadas, como malformaciones cardíacas, atresia esofágica y anomalías urinarias (Shaul, 1997). Se debería obtener una radiografía de la columna lumbar y del sacro, así como una ecografía vertebral para evaluar si existe médula anclada. Debería hacerse una ecografía renal/abdominal para evaluar hidronefrosis (Rentea, 2021). Si el paciente presenta meconio en la orina, una alteración del sacro o unas nalgas planas, la intervención preferida es una colostomía, esta permite un futuro colograma distal, que definirá la anatomía rectal distal. Se puede realizar una anorrectoplastia sagital posterior de 2 a 3 meses después, siempre que el recién nacido este aumentando de peso de forma adecuada. La corrección temprana al inicio de la vida ofrece ventajas importantes como menos tiempo con un estoma abdominal, menos discrepancia de tamaño entre las porciones proximal y distal del intestino en el momento del cierre de la colostomía, dilataciones anales más fáciles y la posibilidad de mejorar la sensibilidad local adquirida al colocar el recto en el lugar correcto al principio de la vida (Freeman, 1980).

Los niños con MAR a menudo se ven afectados por una anomalía en la función y estructura del tracto urinario (Peña , Posterior sagittal anorectoplasty: Results in the management of 332 cases of anorectal, malformations, 1988). Las alteraciones urológicas en pacientes con MAR se reportan con frecuencias que van del 20% al 50% siendo las más frecuentes las alteraciones de la vía urinaria superior y solo en el 10% se presentan las alteraciones genitales (Sanchez Paredes, 2010). La disfunción del tracto urinario inferior es común en pacientes con MAR, una médula espinal normal o columna ósea normal no excluye la disfunción neurovesical. La mielodisplasia o anomalía vertebral no determina disfunción del tracto urinario inferior (Stathopoulos, 2012).

La supervivencia hasta la edad adulta de los niños con MAR es ahora la norma. Sin embargo, los datos sobre las consecuencias a largo plazo en el tracto urinario son

limitados. El registro multicéntrico europeo reveló que el 32% de los niños nunca habían sido evaluados por problemas de vejiga (Giuliani, 2017). Dada la compleja interacción de la anomalía congénita del tracto urinario, la disfunción de la vejiga, la anomalía espinal y la función intestinal anormal; los problemas renales y de la vejiga en pacientes con MAR son comunes y, a menudo persisten hasta la edad adulta (Chong, 2022).

Entre las malformaciones urológicas presentadas, se encuentran:

**Hidroureteronefrosis.** Dilatación anatómica de la pelvis o cálices renales y uréter. Se clasifica de acuerdo a los siguientes hallazgos ultrasonográficos.

- **UTD P1.** Diámetro anteroposterior de la pelvis 10-15 mm, con dilatación central de cálices, sin alteración de parénquima renal.
- **UTD P2.** Diámetro anteroposterior de la pelvis >15 mm, con dilatación central y periférica de cálices, uréteres anormales, sin alteración de parénquima renal.
- **UTD P3.** Diámetro anteroposterior de la pelvis 10-15 mm, con dilatación central de cálices, con alteración de parénquima renal, vejiga anormal y dilatación ureteral (Nguyen, 2014).

**Reflujo vesicouretral.** Flujo retrógrado de orina desde la vejiga hasta el uréter y/o el riñón. Se clasifica según la International Reflux Study Classification, que se basa en el aspecto de las vías urinarias en la cistouretrografía miccional.

- **Grado I.** Visualización de uréter no dilatado.
- **Grado II.** Visualización de la pelvis renal y el sistema calicial no dilatado.
- **Grado III.** Dilatación leve a moderada o tortuosidad ureteral, con dilatación leve a moderada de la pelvis renal y los cálices.
- **Grado IV.** Dilatación moderada y/o tortuosidad del uréter, con borramiento del ángulo de los fórnicos.
- **Grado V.** Dilatación y tortuosidad intensa del uréter, la pelvis renal y los cálices, con pérdida de las impresiones papilares. (Elder, 2020).

**Alteración uretral.** Malformación congénita o adquirida de la uretra, la duplicación es una anomalía congénita rara, con aproximadamente 200 casos informados, ocurre comunmente en el planos sagital con una uretra localizada ventralmente y la otra dorsalmente. La estenosis es un estrechamiento anormal de la uretra la cual puede ser congénita o adquirida (Palmer, 2021).

**Disfunción del tracto urinario inferior.** La terminología para síntomas del tracto urinario inferior se utiliza en los niños a partir de los 5 años cumplidos, edad utilizada en la quinta edición DMS-5 y en la CIE-10 para caracterizar los trastornos de incontinencia urinaria. Los niños con disfunción del tracto urinario inferior, pueden presentarse como incontinencia, infección del tracto urinario, reflujo vesicoureteral y estreñimiento solos o en combinación.

El tracto urinario funciona bien si es capaz de almacenar orina a bajas presiones y sin escape y de vaciarse totalmente sin dejar residuo. Las dos funciones principales del tracto urinario inferior son el almacenamiento de la orina a baja presión (fase de llenado) y su expulsión en un tiempo y lugar apropiados (fase miccional). El almacenamiento vesical depende del volumen o capacidad vesical y de la capacidad del esfínter interno (cuello del vejiga y uretra proximal) de permanecer cerrado durante el llenado. El vaciamiento vesical depende de la capacidad del detrusor para contraerse y generar presión facilitando el flujo y de la capacidad del esfínter externo para relajarse de manera coordinada y consciente (Guerrero, 2018).

**Disinergia detruso esfinteriana.** El niño con disfunción miccional contrae habitualmente el esfínter uretral externo o el suelo pélvico durante la micción, impidiendo el vaciado vesical (Guerrero, 2018).

**Médula anclada.** En condiciones normales, cuando la columna vertebral se flexiona y se extiende, la médula espinal está libre para moverse hacia arriba y hacia dentro del canal inguinal. Si la médula espinal está fija en cualquier punto, su movimiento

esta restringido y la médula espinal y las raíces nerviosas pueden estirarse. Esta fijación de la medula espinal, independientemente de la causa subyacente, se denomina médula anclada (Proctor, 2020).

**Monorreno.** Afección en la que un individuo nace con riñón funcional solitario no ectópico y no se desarrolla el riñón contralateral (VanderBrink, 2021).

**Riñón en herradura.** Es la más común de todas las anomalías de fusión renal. La anomalía consta de dos masas renales distintas situadas verticalmente a cada lado de la línea media y conectadas en sus respectivos polos inferiores por un istmo parenquimatoso o fibroso que cruza el plano medio del cuerpo (VanderBrink, 2021).

**Hipospadias.** Las hipospadias es una de las anomalías congénitas más comunes en los niños, y ocurre en 1 de cada 150 a 300 nacidos vivos. El diagnóstico se realiza en el examen físico e incluye los siguientes tres criterios: un meato uretral ectópico ubicado ventralmente; curvatura ventral del pene; y un prepucio incompleto, dorsalmente encapuchado (Long, 2021).

**Criptorquidia.** Ausencia de uno o ambos testículos en posición escrotal normal y durante la evaluación clínica inicial puede referirse a testículos palpables o no palpables (Spencer, 2021).

**Enfermedad renal crónica.** Alteración estructural o funcional renal que persiste más de 3 meses, irreversible con deterioro de la función renal. Se clasifica de acuerdo con la TFG (Obrador, 2020).

- Grado I - TFG >90.
- Grado II - TFG 60-89.
- Grado III - TFG 45-59.
- Grado IV - TFG 30-44.
- Grado V - TFG 15-29.

**Doble sistema colector.** La duplicidad completa o parcial del sistema colector renal es la alteración congénita más común del tracto urinario (Todd, 2021).

**Estenosis ureteropiélica.** Drenaje inadecuado de orina de la pelvis renal, lo que causa distensión hidrostática de la pelvis y los cálices intrarrenales (Koenig, 2021).

**Ectopia renal cruzada.** Cuando un riñón se encuentra en el lado opuesto al que su uréter se inserta en la vejiga. El 90% de los riñones ectópicos cruzados se fusionan con su pareja ipsilateral. Esta representa la segunda anomalía de fusión renal más común después del riñón en herradura. McDonald y McClellan en 1957 propusieron la categorización de la ectopia renal cruzada en cuatro grupos: ectopia cruzada con fusión, ectopia cruzada sin fusión, ectopia cruzada solitaria y ectopia cruzada bilateral (VanderBrink, 2021).

**Ureterocele.** Representa una versión del uréter ectópico con una dilatación quística del aspecto distal del uréter que se ubica dentro de la vejiga o se extiende por el cuello de la vejiga y la uretra (Stanasel, 2021).

**Anomalía congénita de la vejiga.** La clasificación internacional de enfermedades, clasifica los defectos al nacimiento como anomalías estructurales o funcionales, y la vejiga puede verse por entidades de este espectro. Las anomalías estructurales incluyen extrofia vesical, duplicación vesical, agenesia vesical, hipoplasia vesical, megacistitis (Martin, 2021).

**Atrofia testicular.** La atrofia testicular es una consecuencia de la orquitis isquémica. Es más común después de la reparación de hernias recurrentes. La incidencia de orquitis isquémica aumenta en un factor de tres o cuatro con cada recurrencia posterior de la hernia (Poulose, 2022).

**Testículo evanescente.** La mayoría de los testículos ausentes están desapareciendo o desaparecidos, presentes inicialmente en el desarrollo pero

perdidos como resultado de un accidente vascular o torsión unilateral o, muy raramente, bilateralmente (Spencer, 2021).

El 25% de los pacientes con MAR pueden presentar disfunción neurovesical, se cree que esto es secundario a las anomalías vertebrales y espinales subyacentes (Binu, 2021). Otros autores estiman una prevalencia hasta del 50% de los pacientes con MAR. En la mayoría de los casos, se ha demostrado que la disfunción está asociada con malformaciones de la médula espinal y que la disfunción neurogénica del tracto urinario inferior está directamente asociada con el tipo de anomalía de la médula espinal, siendo esta más grave en aquellos con malformación de la médula espinal (regresión caudal y mielomeningocele) y más leve en aquellos con una médula anclada aislada (Borg, 2020). El papel de la denervación quirúrgica de la vejiga durante la reparación de la MAR es una teoría alternativa. La proximidad de la fístula rectouretral al plexo hipogástrico que inerva la vejiga, especialmente en varones, los hace más susceptibles al daño neuronal durante la disección perineal. La evidencia ecográfica de empeoramiento progresivo de la dilatación del tracto urinario superior puede ser una pista de disfunción neurovesical. La incontinencia urinaria y fecal a menudo son los únicos síntomas de presentación. Sin embargo, debido a que la incontinencia urinaria se acepta con frecuencia como algo normal en la población pediátrica, el diagnóstico de disfunción neurogénica se retrasará en muchos niños, lo que puede resultar en enfermedad avanzada del tracto urinario y deterioro del tracto superior en el momento del diagnóstico inicial (Boemers, 1996)

Los estudios urodinámicos puede detectar cambios asociados a disfunción neurovesical antes que los estudios de imagen. Se han demostrado vejigas de alto riesgo incluso en pacientes asintomáticos con ultrasonidos normales (Binu, 2021). La disfunción del tracto urinario inferior neurogénica representa un riesgo inherente de almacenamiento urinario inseguro y alta presión miccional, lo que puede provocar deterioro renal, así como fugas urinarias y el riesgo de infección del tracto urinario (Borg, 2020). Es necesario detectar estas disfunciones neurovesicales lo

antes posible, ya que los resultados a largo plazo son mejores y la necesidad de terapia de reemplazo renal es menor (Binu, 2021).

Se demostró que los niños con MAR también tienen períodos de disfunción del tracto urinario inferior no neurogénicos a medida que crecían. Estos períodos casi siempre se asociaron con una función intestinal deficiente, es decir estreñimiento, incontinencia fecal, a menudo debido a megarecto-sigmoide o simplemente a mal manejo intestinal (Borg, 2020).

El objetivo de la corrección quirúrgica es lograr función anorrectal, y urológica adecuada. Pacientes con MAR con fístula al cuello vesical, la disfunción se encuentra a menudo antes de la operación y postoperatorio. El seguimiento a largo plazo revela que 24% a 52% de los pacientes con MAR sufren disfunción vesical severa, que puede resultar en incontinencia urinaria, infecciones de tracto urinario recurrentes, y en algunos casos, enfermedad renal terminal. La función de la vejiga se monitoriza mediante video urodinamia, la cual se clasifica según las normas de la Sociedad Internacional de Continencia Infantil en:

Grado 1 – Función normal.

Grado 2 – Hipoactividad del detrusor.

Grado 3 – Hiperactividad del detrusor.

Grado 4 – Disinergia del detrusor.

En el 83% de los casos, la función vesical se mantiene sin cambios después de la cirugía reconstructiva, por lo que la urodinamia tiene un papel limitado en el contexto preoperatorio, siendo útiles en el seguimiento posoperatorio (Versteegh, 2014). Boemers et al sugieren que todos los recién nacidos con MAR deberían ser examinados para detectar anomalías sacras y urológicas, mediante radiografías, ecografía espinal y resonancia magnética secuencialmente. Destacaron la presencia de un defecto óseo como factor pronóstico esencial para disfunción neurovesical, no se encontró patología intraespinal en niños con sacro normal y, por lo tanto, sugieren que la ecografía solo era útil en pacientes con una deformidad

sacra en la radiografía, si la ecografía era anormal, se indica la resonancia magnética de la columna. Niños con disfunción neurovesical, deben ser tratados precozmente con cateterismo limpio para prevenir el deterioro del tracto urinario y la pérdida de la función renal (Mosiello, 2003).

## **1.7 Búsqueda bibliográfica**

La búsqueda bibliográfica se llevo de la siguiente manera, por medio de Pub med, se utilizaron las siguientes palabras clave: malformaciones anorrectales, urodinamia, vejiga neurogénica, alteraciones urinaria, con los siguientes algoritmos de búsqueda: malforación anorretal & malformación urinaria, malformación anorrectal & urodinamia, malformación anorrectal & reflujo vesicouretral, malforaciones anorrectales. Se revisaron los abstracts y se obtuvieron los artículos más representativos, los cuales se incluyeron en el marco teórico, además de capítulos de los principales libros de malformaciones anorrectales y urología pediátrica.

## **2. Planteamiento del problema**

Según la literatura la incidencia de malformación anorrectales a nivel mundial es de 1 de cada 4 000 a 5 000 recién nacidos vivos, en México no existen datos suficientes para establecer esta incidencia ni la prevalencia. La asociación de estas malformaciones anorrectales con malformaciones de la vía urinaria varia desde 20% hasta el 50% de los pacientes, siendo más frecuentes en pacientes masculinos; las cuales pueden ser desde alteraciones anatómicas, y/o funcionales, siendo estas últimas en las que desconocemos la prevalencia y por lo tanto no se tratan de manera adecuada, ocasionando disfunción renal que repercute en la calidad de vida final de los pacientes. En el Instituto Nacional de Pediatría, un centro de referencia a nivel nacional es posible realizar el diagnóstico integral anatómico y funcional para detectar pacientes que desarrollen enfermedad renal crónica, y por lo tanto, podríamos establecer lineamientos adecuados para el tratamiento y protocolos que

puedan generalizarse a toda la población mexicana, y con ello requerir tratamientos menos costosos como el trasplante renal que tiene un impacto negativo en la calidad de vida.

### **3. Justificación**

El conocer la prevalencia y la evolución de los pacientes con malformación anorrectal específicamente los niños con fístula recto urinaria, permitirá la detección más precisa de malformaciones anatómicas y funcionales, considerando estas dentro del espectro de la enfermedad e implementando las medidas terapéuticas apropiadas, ya que es de vital importancia para disminuir el desarrollo de enfermedades crónicas. El hacer un estudio descriptivo de las MAR que tienen nuestros pacientes permitirá en un siguiente protocolo de investigación establecer líneas de tratamiento de patologías urológicas funcionales, para disminuir el desarrollo de enfermedad renal crónica.

### **4. Pregunta de investigación**

¿Cuáles son las malformaciones urológicas en pacientes pediátricos masculinos con malformación anorrectal con fístula recto urinaria intervenidos de anorrectoplastia sagital posterior?

### **5. Objetivo general**

Describir la prevalencia de malformaciones urológicas que se observan en pacientes pediátricos masculinos con malformación anorrectal con fístula recto urinaria intervenidos de anorrectoplastia sagital posterior.

## **6. Objetivos específicos**

- a) Describir la prevalencia de malformaciones anatómicas urológicas encontradas en pacientes masculinos con malformaciones anorrectales con fístula recto urinaria.
- b) Describir la prevalencia de alteraciones funcionales urológicas encontradas en pacientes masculinos con malformaciones anorrectales con fístula recto urinaria.

## **7. Material y Métodos**

### **7.1 Tipo de estudio**

- Por su control de asignación es: observacional.
- Por su finalidad es: descriptivo.
- Por su secuencia temporal es: transversal.
- Por su cronología es: retrospectivo.

### **7.2 Población objetivo**

Pacientes pediátricos masculinos con malformación anorrectal y fístula recto urinaria tratados con anorrectoplastia sagital posterior.

### **7.3 Población elegible**

Pacientes tratados en el Instituto Nacional de Pediatría, en la clínica de colon y recto, de Enero 2010 a Diciembre de 2020.

### **7.4 Criterios de inclusión**

- a) Pacientes de sexo masculino.
- b) Pacientes menores de 18 años.
- c) Pacientes con diagnóstico de malformación anorrectal con fístula recto urinaria.

### **7.5 Criterios de exclusión**

- a) Expedientes de los pacientes incompletos, con falta de datos.
- b) Expediente depurado o inaccesible.

### **7.6 Ubicación del estudio**

Servicio de Cirugía General, clínica de colon y recto del Instituto Nacional de Pediatría.

## 7.7 Variables

Nombre de la variable	Definición conceptual	Tipo de variable	Unidad de medición
Edad al diagnóstico	Intervalo de tiempo en días desde el nacimiento hasta el diagnóstico.	Cuantitativa	Meses cumplidos.
Atención urológica previa a la anorrectoplastia sagital posterior	El paciente recibió valoración por urología pediátrica antes de la anorrectoplastia sagital posterior.	Cualitativa dicotómica nominal.	1. Si 2. No
Edad al momento de la anorrectoplastia sagital posterior	Intervalo del tiempo transcurrido del nacimiento a la fecha de la anorrectoplastia sagital posterior expresada en meses.	Cuantitativa	Meses cumplidos
Tipo de fístula recto-urinaria	Clasificación de la comunicación anormal de origen congénito entre el recto y la vía urinaria,	Cualitativa Nominal Politómica	1. Bulbar 2. Prostática 3. Cuello vesical

	dependiente del sitio anatómico.		
Hidroureteronefrosis	Dilatación anatómica de la pelvis o cálices renales y uréter.	Cualitativa Nominal Politómica	1. Unilateral UTD P1 2. Unilateral UTD P2 3. Unilateral UTD P3 4. Bilateral UTD P1 5. Bilateral UTD P2 6. Bilateral UTD P3 7. No tiene
Reflujo vesicoureteral	Flujo retrógrado de orina desde la vejiga hasta el uréter y/o el riñón.	Cualitativa Nominal Politómica	1. Unilateral grado I 2. Unilateral grado II 3. Unilateral grado III 4. Unilateral grado IV 5. Unilateral grado V 6. Bilateral grado I 7. Bilateral grado II 8. Bilateral grado III 9. Bilateral grado IV 10. Bilateral grado V 11. No tiene
Alteración uretral	Malformación adquirida o congénita de la uretra	Cualitativa Nominal Politómica	1. Duplicación 2. Estenosis congénita 3. Estenosis adquirida 4. No tiene
Disfunción del tracto urinario inferior	Alteración vesical para almacenar o	Cualitativa Nominal Politómica	1. Disfunción almacenamiento

	vaciar la orina o ambos.		2. Disfunción de vaciado 3. Disfunción combinada 4. No tiene
Disinergia detruso esfinteriana	Trastorno vesical que consiste en movimiento involuntario anormal de la vejiga.	Cualitativa Dicotómica	1. Si tiene. 2. No tiene
Presión vesical en fase de llenado	Magnitud de la fuerza ejercida por la vejiga al llenarse con orina medida en cmH2O	Cuantitativa	CmH2O
Presión vesical en fase de vaciamiento	Magnitud de la fuerza ejercida por la vejiga al vaciarse medida en cmH2O	Cuantitativa	cmH2O
Presión del esfínter vesical fase de llenado.	Magnitud de la fuerza ejercida por el esfínter para mantener la fase de llenado en la vejiga	Cuantitativa	cm H2O
Presión del esfínter vesical en fase de vaciamiento	Magnitud de la fuerza ejercida por el esfínter	Cuantitativa	cmH2O

	durante la fase de vaciamiento		
Orina residual posmiccional	Volumen de orina en la vejiga después de miccionar.	Cuantitativa	mL
Medula anclada	Fijación anormal de la médula, secundaria a disrafismo espinal.	Cualitativa Dicotómica	1. Si 2. No
Desanclaje medular	Paciente sometido a procedimiento quirúrgico para corrección de médula anclada	Cualitativa Dicotómica	1. Si 2. No
Monorreno	Ausencia anatómica de alguno de los riñones	Cualitativa Dicotómica	1. Derecho 2. Izquierdo
Riñón en herradura	Fusión de ambas unidades renales a través del polo inferior en la línea media	Cualitativa Dicotómica	1. Si 2. No
Hipospadias	Posición ectópica del meato uretral	Cualitativa Nominal Politómica	1. Distal 2. Media 3. Proximal 4. No tiene

Criptorquidia	Ausencia de uno o ambos testículos en bolsa escrotal a los 12 meses de edad.	Cualitativa Nominal Politómica	1. Derecha 2. Izquierda 3. Bilateral 4. No tiene
Estenosis ureterovesical	Disminución del calibre de la unión entre la vejiga y el uréter	Cualitativa Nominal Politómica	1. Derecha 2. Izquierda 3. Bilateral 4. No tiene
Enfermedad renal crónica	Alteración estructural o funcional renal que persiste más de 3 meses, irreversible con deterioro de la función renal.	Cualitativa Nominal Politómica	1. Grado I (TFG>90) 2. Grado II (TFG 60-89) 3. Grado III (TFG 45-59) 4. Grado IV (TFG 30-44) 5. Grado V (TFG 15-29) 6. No tiene (TFG <15)
Doble sistema colector	Unidad renal en la que el riñón tiene dos sistemas pielocaliceales.	Cualitativa Nominal Politómica	1. Derecho completo 2. Derecho incompleto 3. Izquierdo completo 4. Izquierdo incompleto 5. Bilateral incompleto 6. Bilateral completo 7. Bilateral mixto

			8. No tiene
Estenosis ureteropiélica	Disminución del calibre de la unión entre el uréter y la pelvis renal.	Cualitativa Nominal Politómica	1. Derecha 2. Izquierda 3. Bilateral 4. No tiene
Ectopia renal cruzada	Riñón se encuentra del lado opuesto al que su uréter se inserta en la vejiga.	Cualitativa Nominal Politómica	1. Ectopia cruzada con fusión. 2. Ectopia cruzada sin fusión. 3. Ectopia cruza solitaria. 4. Ectopia cruzada bilateral. 5. No tiene.
Ureterocele	Dilatación quística del aspecto distal del uréter.	Cualitativa Nominal Politómica	1. Intravesical. 2. Extravesical. 3. No tiene.
Anomalía congénita de la vejiga	Alteración anatómica de la vejiga de presentación al nacimiento.	Cualitativa Nominal Politómica	1. Agenesia vesical. 2. Duplicación vesical. 3. Hipoplasia vesical. 4. Megacistitis. 5. Extrofia vesical. 6. No tiene
Atrofia testicular	Disminución del tamaño normal de los testículos.	Cualitativa Nominal Politómica	1. Derecha. 2. Izquierda. 3. No tiene.
Testículo evanescente	Alteración originada por la atrofia y	Cualitativa Nominal	1. Derecha. 2. Izquierda.

	desaparición de un testículo sano durante el periodo fetal, reconocible por la presencia de cordón espermático que termina en punta roma.	Politómica	3. No tiene.
--	---	------------	--------------

## 8. Descripción general del estudio

Se solicitará al archivo clínico del Instituto Nacional de Pediatría, un listado de los pacientes de sexo masculino con diagnóstico de malformación anorrectal y fístula recto urinaria, de enero de 2010 a diciembre de 2020, tratados en la clínica de Colon y Recto.

## 9. Tamaño de la muestra

Se incluirán todos los pacientes masculinos con diagnóstico de malformación anorrectal con fístula recto urinaria, de la clínica de Colon y Recto en el periodo de enero de 2010 a diciembre de 2020 en el Instituto Nacional de Pediatría.

## 10. Análisis estadístico

Se realizará un análisis descriptivo de las variables del estudio, primero elaboradas en una base de datos en hoja de cálculo (Excel), la cual se exportará al programa estadístico SPSS versión 29, en donde se calculará la estadística descriptiva de acuerdo a las variables y se presentarán en gráficos y tablas. Se utilizará razones y proporciones para describir las variables cualitativas y para las variables cuantitativas utilizaremos medidas de resumen y dispersión de acuerdo a su distribución. Si

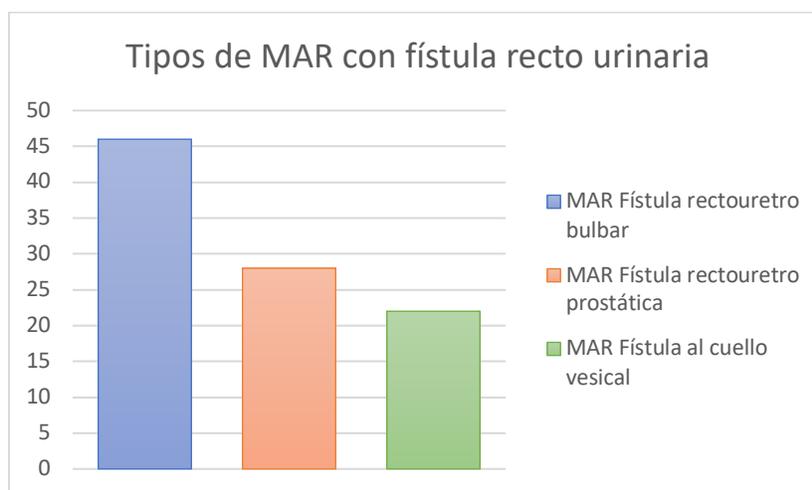
tienen distribución normal utilizaremos media y desviación estándar, en caso contrario utilizaremos mediana y valores mínimos y máximos.

## 11. Aspectos éticos

De acuerdo al Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud, Artículo 17, este protocolo se considera investigación sin riesgo, por lo que no requiere de un consentimiento informado. Se mantendrá la confidencialidad de los datos de los pacientes incluidos en el trabajo.

## 12. Resultados

Se incluyeron 96 pacientes desde el año 2010, atendidos en la Clínica de Colon y Recto, del Instituto Nacional de Pediatría, con el diagnóstico de MAR con fístula recto urinaria, los cuales ya tienen terminados sus tres tiempos de corrección quirúrgica (colostomía, anorrectoplastia sagital posterior y cierre de colostomía); 46 (47.9%) pacientes presentaban **MAR con fístula rectouretro bulbar**, 28 (29.2%) pacientes presentaban **MAR con fístula rectouretro prostática** y 22 (22.9%) pacientes presentaban **MAR con fístula al cuello vesical** (ver gráfica 1).



Gráfica 1. Tipos de MAR con fístula recto urinaria.

La **dilatación del tracto urinario** estuvo presente en 19 (19.8 %) de los pacientes, estos incluyeron dilatación unilateral, bilateral, en sus diferentes grados de presentación; 77 (80.2%) pacientes no presentaron ningún grado de dilatación del tracto urinario. (Ver tabla 1).

Hidroureteronefrosis				
	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Unilateral UTD P1	1	1.0	1.0	1.0
Unilateral UTD P2	2	2.1	2.1	3.1
Unilateral UTD P3	4	4.2	4.2	7.3
Bilateral UTD P1	2	2.1	2.1	9.4
Bilateral UTD P2	1	1.0	1.0	10.4
Bilateral UTD P3	9	9.4	9.4	19.8
Sin dilatación	77	80.2	80.2	100.0
<b>Total</b>	96	100.0	100.0	

**Tabla 1.** Hidroureteronefrosis.

El **reflujo vesicoureteral** unilateral o bilateral de diferentes grados estuvo presente en 32 (33.3%) pacientes, 64 (66.7%) pacientes no presentaron ningún grado de reflujo (ver tabla 2).

Reflujo vesicoureteral				
	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Unilateral grado I	4	4.2	4.2	4.2
Unilateral grado II	5	5.2	5.2	9.4
Unilateral grado III	1	1.0	1.0	10.4
Unilateral grado IV	6	6.3	6.3	16.7
Unilateral grado V	5	5.2	5.2	21.9
Bilateral grado I	1	1.0	1.0	22.9
Bilateral grado II	1	1.0	1.0	23.9
Bilateral grado III	1	1.0	1.0	24.9
Bilateral grado IV	2	2.1	2.1	27.0
Bilateral grado V	6	6.3	6.3	33.3
Sin reflujo	64	66.7	66.7	100.0
<b>Total</b>	96	100.0	100.0	

**Tabla 2.** Reflujo vesicoureteral

El resto de las malformaciones urinarias que presentaron nuestros pacientes fueron: dos (2.08%) pacientes con diagnóstico de **estenosis ureterovesical** unilateral de

lado derecho; dos (2.08%) pacientes con diagnóstico de **estenosis ureteropiélica**, ambos fueron unilaterales, uno de lado derecho y otro izquierdo. En cuanto las alteraciones uretrales, encontramos seis (6.25%) pacientes de 96, de los cuales, uno con diagnóstico de **uplicación uretral**, un paciente con diagnóstico de **estenosis de la uretra congénita** y cuatro pacientes con diagnóstico **estenosis de uretra adquirida**. Un (1.04%) paciente con diagnóstico de **ureterocele extravésical**. Un (1.04%) paciente con diagnóstico de **extrofia de vejiga**.

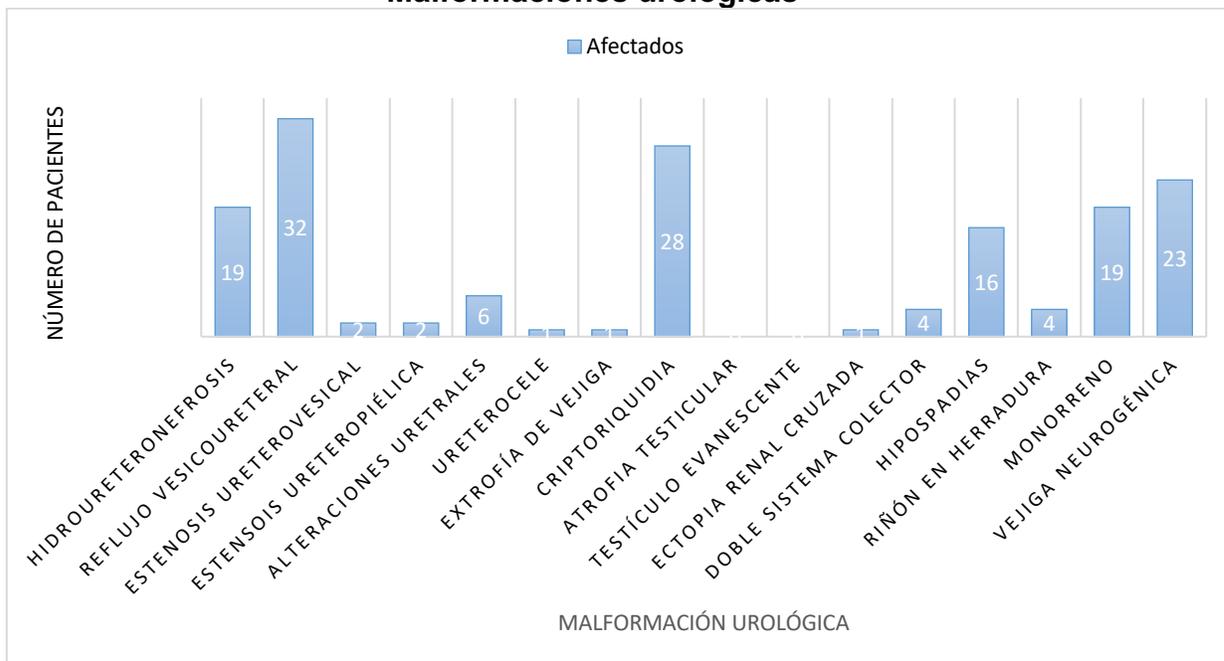
En cuanto a las alteraciones testiculares, 28 (29.1%) pacientes tenían **criptorquidia**, 20 (71.4%) tuvieron criptorquidia bilateral, cuatro (14.3%) con criptorquidia derecha y 4 (14.3%) con criptorquidia izquierda. Ningún paciente tuvo **atrofia testicular**, ni **testículo evanescente**.

Las alteraciones renales fueron: **ectopia renal cruzada** solitaria en un (1.04%) paciente, **riñón herradura** en cuatro (4.1%) pacientes; 19 (19.7%) pacientes eran **monorrenos**, del lado derecho en ocho casos, y lado izquierdo en 11 casos. La presencia de **doble sistema colector** se presente en cuatro (4.1%) pacientes, uno bilateral completo, uno derecho completo, dos derechos incompletos.

La presencia de **hipospadias** se encontró en 16 (16.6%) pacientes, de estos siete presentaban hipospadias a nivel distal, cuatro hipospadias a nivel medial y cinco hipospadias a nivel proximal.

Las **alteraciones funcionales vesicales** se presentaron en 32 (33.3%) de los pacientes con disfunción del tracto urinario inferior, siete (7.2%) pacientes presentaron disfunción de almacenamiento, 19 (19.7%) pacientes presentaron disfunción de vaciado y 6 (6.25%) pacientes tenían disfunción combinada (**ver gráfica 2**).

## Malformaciones urológicas



**Gráfica 2.** Malformaciones urológicas.

La **enfermedad renal crónica** (grado II, III, IV, V) se presentó en un total de siete (28%) pacientes de 25 pacientes que tienen abordaje por el servicio de nefrología (búsqueda intencionada de enfermedad renal crónica por uropatía obstructiva crónica). El resto de los pacientes 71 (73.9%) de 96 pacientes no tuvieron ninguna valoración nefrológica. De los niños abordados por nefrología, tres pacientes con diagnóstico de MAR con fístula rectouretra prostática presentaron enfermedad renal crónica, y cuatro pacientes con diagnóstico de MAR con fístula al cuello vesical. Ningún paciente con diagnóstico de MAR con fístula rectouretra bulbar presentó enfermedad renal crónica; Chi-cuadrada de Pearson p.066 (**ver tabla 3 y 4**).

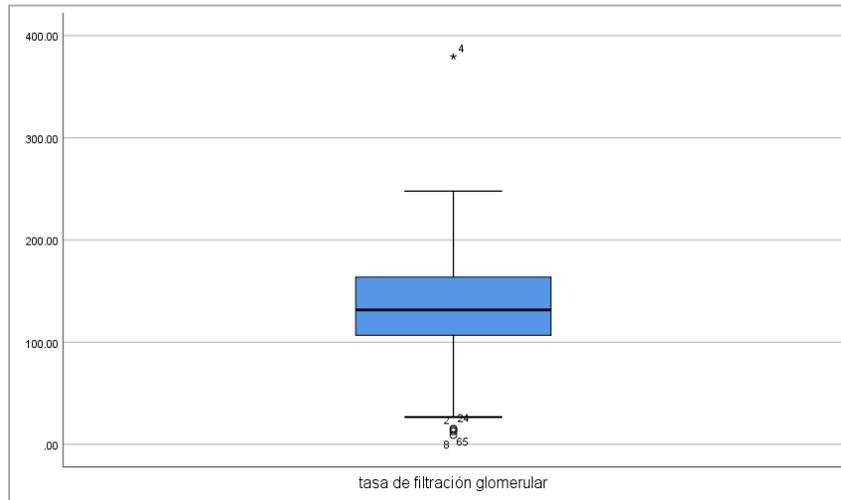
Tabla cruzada ERC* tipo de MAR						
			Tipo de MAR			
			Con fístula rectouretero bulbar	Con fístula rectouretero prostática	Con fístula al cuello vesical	Total
ERC	No tiene	Recuento	9	4	5	18
		% del total	9.4%	4.2%	5.2%	18.8%
	Si tiene grado II, III, IV, V	Recuento	0	3	4	7
		% del total	0.0%	3.1%	4.2%	7.3%
	No fueron estudiados	Recuento	37	21	13	71
		% del total	38.5%	21.9%	13.5%	74.0%
Total	Recuento		46	28	22	96
	% del total		47.9%	29.2%	22.9%	100.0%

**Tabla 3.** Tabla cruzada ERC\* tipo de MAR. ERC: enfermedad renal crónica, MAR: malformación anorrectal.

Pruebas de chi-cuadrado			
	Valor	df	Significación asintótica (bilateral)
<b>Chi-cuadrado de Pearson</b>	8.804 <sup>a</sup>	4	.066
<b>Razón de verosimilitud</b>	11.097	4	.025
<b>Asociación lineal por lineal</b>	1.169	1	.280
<b>N de casos válidos</b>	96		
a. 4 casillas (44.4%) han esperado un recuento menor que 5. El recuento mínimo esperado es 1.60.			

**Tabla 4.** Prueba de Chi-cuadrado de Pearson

Al no contar con la valoración nefrológica de 71 niños, con gran porcentaje de uropatías, decidimos realizar el cálculo de la **tasa de filtración glomerular**, la cual fue posible obtenerse en 90 pacientes (en seguimiento y en los que se contaba con determinación creatinina y talla del paciente reciente), en seis casos no pudo realizarse por que no se encontraron determinaciones de creatinina en el expediente. Se obtuvo una media de 136, mediana 131.47, con rangos mínimo de 9.05 y rango máximo de 379.44, este último valor en un solo paciente con una determinación de creatinina 0.16, que traduce un estado de hiperfiltración (**ver la gráfica 3**). La tasa de filtración glomerular se calculó de acuerdo con la fórmula de Schwartz modifica de 2009, con una constante de 0.413 (**ver tabla 5**).



**Gráfica 3.** Tasa de filtración glomerular.

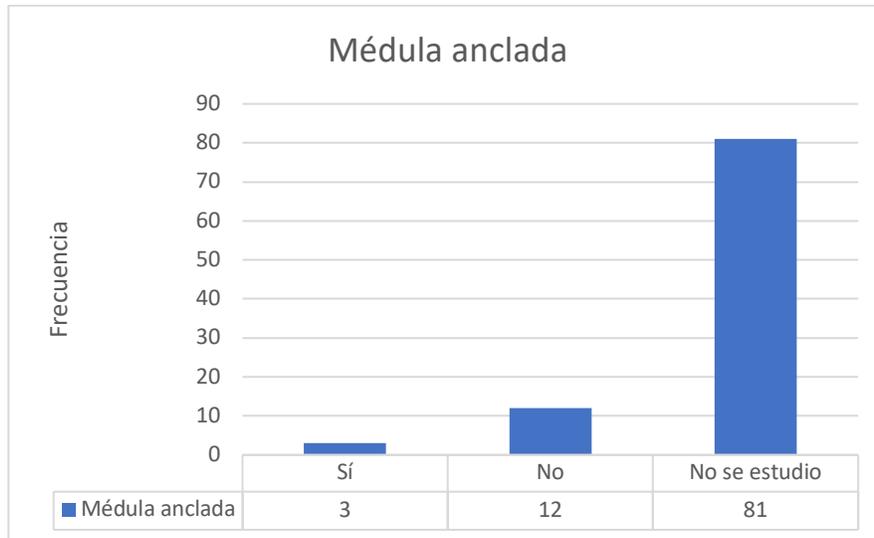
Tasa de filtración glomerular				
		Estadístico	Desv. Error	
<b>Tasa de filtración glomerular</b>	Media	136.0676	6.08097	
	95% de intervalo de confianza para la media	Límite inferior	123.9848	
		Límite superior	148.1503	
	Media recortada al 5%	135.2173		
	Mediana	131.4700		
	Varianza	3328.033		
	Desv. Desviación	57.68911		
	Mínimo	9.05		
	Máximo	379.44		
	Rango	370.39		
	Rango intercuartil	57.64		
	Asimetría	.692	.254	
Curtosis	2.951	.503		

**Tabla 5.** Tasa de filtración glomerular.

Se estudio **médula anclada** solo en 15 (15.6%) de los 96 pacientes, con resonancia magnética de columna vertebral lumbosacra, encontrándose médula anclada en tres (20%) de los 15 pacientes a los que, sí se les estudió. 81 (84.3%) de los pacientes no se realizó estudio de médula anclada (**ver tabla 6 y gráfica 4**).

Médula anclada				
	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
<b>Sí</b>	3	3.1	3.1	3.1
<b>No</b>	12	12.5	12.5	15.6
<b>No se estudio</b>	81	84.4	84.4	100.0
<b>Total</b>	96	100.0	100.0	

**Tabla 6.** Médula anclada.



**Gráfica 4.** Médula anclada.

La **vejiga neurogénica** se presentó en un total de 22 (31.8%) de 69 pacientes que fueron valorados por urología, el resto de los pacientes 27 (28.1%) de 96 pacientes no tuvieron una valoración por urología y por lo tanto no se sabe si presentaban vejiga neurogénica. De los niños valorados por urología, cuatro pacientes con diagnóstico de MAR con fístula rectouretra bulbar, nueve pacientes con diagnóstico de MAR con fístula rectouretra prostática y nueve con diagnóstico de MAR con fístula al cuello vesical presentaron vejiga neurogénica; Chi-cuadrada de Pearson p.018 (**ver tabla 7 y 8**).

Tabla cruzada tipo de fístula* vejiga neurogénica						
			Vejiga neurogénica			
			No tiene	Sí tiene	No se estudio	Total
Tipo de fístula	Bulbar	Recuento	28	4	14	46
		% del total	29.2%	4.2%	14.6%	47.9%
	Prostática	Recuento	10	9	9	28
		% del total	10.4%	9.4%	9.4%	29.2%
	Al cuello vesical	Recuento	9	9	4	22
		% del total	9.4%	9.4%	4.2%	22.9%
Total	Recuento	47	22	27	96	
	% del total	49.0%	22.9%	28.1%	100.0%	

**Tabla 7.** Tabla cruzada tipo de fístula\*vejiga neurogénica

Pruebas de chi-cuadrado			
	Valor	gl	Significación asintótica (bilateral)
<b>Chi-cuadrado de Pearson</b>	11.856 <sup>a</sup>	4	.018
<b>Razón de verosimilitud</b>	12.545	4	.014
<b>Asociación lineal por lineal</b>	.351	1	.554
<b>N de casos válidos</b>	96		
a. 0 casillas (0.0%) han esperado un recuento menor que 5. El recuento mínimo esperado es 5.04.			

**Tabla 8.** Pruebas de chi-cuadrado

La **incontinencia fecal** estuvo presente en 28 (29.2%) de 96 pacientes, distribuidos de la siguiente manera cuatro de 46 pacientes con diagnóstico de MAR con fístula rectouretra bulbar (8.6%), 12 de 28 pacientes con diagnóstico de MAR con fístula rectouretra prostática (42.8%), 12 de 22 pacientes con diagnóstico de MAR con fístula al cuello vesical (54%). Hay diferencia estadísticamente significativa por el tipo de MAR.

### 13. Discusión

La MAR es una anomalía congénita relativamente frecuente, la cual aparece en uno de cada 4 000 a 5 000 recién nacidos vivos, siendo más frecuente en los niños, el riesgo estimado para una pareja que tiene un segundo hijo con una MAR es

aproximadamente del 1% (Rentea, 2021). Desde el punto de vista embriológico, las MAR se producen por alguna alteración durante la diferenciación de la cloaca, que esta es una cavidad en la que se abre el intestino posterior, el alantoides y, más tarde, los conductos mesonéricos. Esta tiene forma de U, con la alantoides situada en la parte anterior y el intestino en la parte posterior, se crea una cavidad urogenital en la parte anterior y una cavidad anorrectal en la parte posterior, la membrana cloacal se rompe a las 7 semanas de gestación, creando así dos aberturas: las aberturas urogenital y anal. Los músculos que rodean el recto se desarrollan al mismo tiempo y se ven en la sexta y séptima semana de gestación, y para la novena semana, todas las estructuras relevantes están en su lugar (Levitt, 2012).

Las MAR constituyen una amplia gama de anomalías, presentando una clasificación terapéutica y orientada al pronóstico (Rentea, 2021). En este estudio nos centramos en pacientes masculinos con diagnóstico de MAR con fístula recto urinaria, donde nuestro porcentaje de pacientes con diagnóstico de **MAR con fístula rectourethro bulbar** es de 47.9%, con **fístula rectourethro prostática** es de 29.2% y **fístula al cuello vesical** es de 22.9%. Peña en su serie de pacientes reporta en cuanto a la frecuencia de la MAR con fístula rectourethro bulbar es la más frecuente de las MAR con fístula recto urinaria, la cual coincide con lo reportado en nuestra serie de pacientes, seguido en orden de frecuencia la MAR con fístula rectourethro prostática y finalmente la MAR con fístula al cuello de la vejiga, la cual contrasta con lo reportado por Peña con una presentación del 10% de los pacientes (Peña, Recto-bladder Neck Fistula, 2015), en nuestra serie se presentó en el 22.9% de los pacientes, por lo que podemos considerar que por ser un centro de referencia de tercer nivel, recibimos pacientes teóricamente más complicados (MAR con fístulas urinarias más altas). Los pacientes con MAR con fístula recto uretral, tienen algún defecto asociado, principalmente urológico (Peña & Bischoff, Rectourethral Bulbar Fistula, 2015), la frecuencia de asociación de otros defectos es significativamente diferente entre los tres grupos (bulbar, prostático y de cuello vesical) (Peña, Rectourethral Prostatic Fistula, 2015). Las malformaciones urológicas que nosotros reportamos fueron la **dilatación del tracto urinario** presente en el 19.8% de los

pacientes distribuidos en diferentes grados; según lo reportado en la literatura esta se presenta del 6% al 29% de los casos dependiendo del tipo de MAR con fístula a la vía urinaria, teniendo mayor porcentaje de presentación los casos con fístula al cuello de la vejiga (Peña, Rectourethral Prostatic Fistula, 2015) (Peña, Recto-bladder Neck Fistula, 2015).

El **reflujo vesicoureteral** estuvo presente en el 33.3% de los pacientes distribuidos en diferentes grados, ya sea unilateral o bilateral. Contrastado con lo reportado en la literatura que reporta un porcentaje de presentación de acuerdo al tipo de MAR con fístula a la vía urinaria que tienen los pacientes, el cual varía desde el 13% en pacientes con MAR con fístula rectouretero bulbar (Peña & Bischoff, Rectourethral Bulbar Fistula, 2015), el 26% en pacientes con MAR con fístula rectouretero prostática (Peña, Rectourethral Prostatic Fistula, 2015) y 36% en pacientes con MAR con fístula al cuello vesical (Peña, Recto-bladder Neck Fistula, 2015).

Las alteraciones testiculares que encontramos fueron **criptorquidia** presente en el 29.1% de los pacientes, que coincide con lo reportado en la literatura, con igual porcentaje de presentación (Peña, Recto-bladder Neck Fistula, 2015). No encontramos reportes en otras series de pacientes con **atrofia testicular** y **testículo evanescente**.

La presencia de un solo riñón en nuestros pacientes con diagnóstico de MAR con fístula a la vía urinaria se presentó en el 19.7% de los casos, que, de acuerdo con lo reportado en otras series, esta presentación varía desde el 10% hasta el 33%, de acuerdo al tipo de fístula a la vía urinaria que presentan los pacientes, como es el caso de pacientes con MAR y fístula al cuello vesical. En nuestra serie encontramos además la presencia de **ectopia renal** que se presentó en el 1.04% de los pacientes, la presencia de **riñón en herradura** y **doble sistema colector**, ambos presentes en el 4.1% de los pacientes. (Peña, Recto-bladder Neck Fistula, 2015)

La presencia de **hipospadias** se encontró en el 16.6% de los pacientes, con porcentajes de presentación similares a lo reportado en la literatura, que van desde el 10% al 18% de los pacientes. (Peña & Bischoff, Rectourethral Bulbar Fistula, 2015) (Peña, Recto-bladder Neck Fistula, 2015).

El resto de las malformaciones de la vía urinaria que encontramos en nuestra serie fueron: **estenosis ureterovesical** y **estenosis ureteropiélica**, ambas presentes en el 2.08% de los pacientes, **alteraciones uretrales** con un porcentaje de presentación del 6.25% de los pacientes; así como **ureterocele extravésical** y **extrofia vesical** ambas reportadas con un porcentaje de presentación del 1.04%. No encontramos reportes de estas malformaciones en otras series.

La **enfermedad renal crónica** (grado II, III, IV, V) se encontró en total siete (28%) de 25 pacientes que tienen abordaje médico por el servicio de nefrología, 71 (73.9%) de 96 pacientes no tiene ninguna valoración nefrológica. Considerando estos resultados el 33.3% de nuestros pacientes tenían reflujo vesicoureteral y probablemente secundario a disfunción del tracto urinario inferior, consideramos que debemos mejorar el número de niños a los cuales se les descarte una enfermedad renal crónica a través de un abordaje nefrológico. Observamos que los pacientes con abordaje nefrológico y MAR con fístula rectouretero prostática y fístula al cuello vesical, tienen un porcentaje más alto de presentación de enfermedad renal crónica, que los pacientes con MAR y fístula rectouretero bulbar, con una tendencia a la significancia estadística (p .066). Por lo tanto se propondrá que los niños con MAR y fístula recto uretral, con especial atención a pacientes con MAR con fístula rectouretero prostática y al cuello vesical, deban tener un abordaje nefrológico, buscando o descartando enfermedad renal crónica incipiente y por lo tanto al realizar una detección temprana, realizar intervenciones diagnósticas y terapéuticas urológicas necesarias para no perpetuar el daño renal, como lo es la medición funcional vesical con estudios urodinámicos completos; permitiendo mantener la funcionalidad del riñón nativo, evitando llegar a un programa de sustitución renal.

Las **tasas de filtración glomerular** se obtuvieron en 90 (93.75%) pacientes, las cuales fueron posibles obtener ya que se contaban con una determinación de creatinina y medición de talla, la tasa de filtración glomerular se calculó a través de fórmula de Schwartz modifica de 2009, con una constante de 0.413, observamos en paciente una tasa de filtración glomerular fue de 379.44, lo cual traduce un estado de hiperfiltración, que no necesariamente indica que la función renal es normal, debido a que la concentración de creatinina se ve afectada por factores como la edad, género, raza, tamaño corporal, masa muscular e ingesta de alimentos, subestimando el aclaramiento hasta en un 10-20%. Por lo que en estos casos se podría hacer uso de Cistatina C sérica como marcador para calcular tasa de filtración glomerular, ya que las concentraciones no se ven afectadas por otros factores (Hojs & Bevc, 2006).

El abordaje de **médula anclada** esta descrito que debe realizarse sobre todo pacientes con anomalías altas, alteraciones del sacro o una espina bífida (Rentea, 2021); en nuestro estudio 15 (15.6%) de 96 pacientes se estudiaron en búsqueda de médula anclada, de los cuales 3 (20%) de 15 paciente tuvo la presencia de médula anclada, siendo esto importante, ya que la médula anclada se puede presentar hasta en el 25% de los pacientes con MAR (Peña & Bischoff, Prenatal Diagnosis, 2015), considerando que los niños con anclaje medular, puede tener algún tipo disfunción neurovesical; deberíamos considerar que al menos todos los niños que tengan reflujo vesicoureteral, ureterohidronefrosis, disfunción vesical de vaciamiento, de llenado o combinada; deberían tener una resonancia magnética de columna lumbosacra de control, (debemos ampliar el tamizaje), y en caso de encontrar anclaje medular, solicitar la valoración neuroquirúrgica y con ello determinar si son candidatos a desanclaje medular y con ello mejorar el pronóstico funcional vesical, y renal subsecuentemente. Una de las razones por las cuales consideramos que no se le realiza un adecuado tamizaje (ya sea con ultrasonido de columna o resonancia magnética de columna lumbosacra), es que pocos niños llegan tempranamente para diagnóstico, podríamos realizar rutinariamente el tamizaje medular con un ultrasonido de columna vertebral en menores a los 3

meses; donde está demostrado que no hay osificación de la misma, y permite pasar el transductor adecuadamente y visualizar como medular (Peña & Bischoff, Prenatal Diagnosis, 2015). Los pacientes llegan con colostomía y después de los 3 meses de edad, el riesgo de una anestesia general para realizar una resonancia magnética de columna lumbosacra será sobrepasado por los beneficios de tener un diagnóstico de medula anclada, y poder tener intervenciones tempranas para evitar el compromiso de la función vesical, evitando la enfermedad renal crónica. En nuestro estudio 3 niños que tuvieron medula anclada, 2 niños con diagnóstico MAR y fístula rectouretra prostática y uno de 7 con resonancia magnética de niños con diagnóstico de MAR y fístula al cuello vesical, ninguno de los cuatro niños con diagnóstico MAR y fístula rectouretra bulbar a los que se les hizo resonancia magnética. Por tanto, podríamos considerar que los niños que sean monorrenos, que tengan riñón en herradura, hidroureteronefrosis, reflujo vesicoureteral, disfunción del tracto urinario inferior y una MAR con fístula uretroprostática o al cuello vesical, deben tener rutinariamente tamizaje de médula anclada con resonancia magnética de columna lumbosacra, cuando su edad sea mayor a los tres meses de edad.

Se ha informado que la incidencia de disfunción neurovesical en pacientes con MAR es alrededor de 25%, sin embargo, con anomalías más altas, esta incidencia puede ser tan alta como el 50%. Algunos mecanismos propuestos incluyen la presencia y extensión de las anomalías espinales, la denervación iatrogénica secundaria a la cirugía correctiva. Los estudios urodinámicos pueden detectar cambios asociados con disfunción neurovesical antes que los estudios de imágenes. Se han demostrado vejigas de alto riesgo incluso en pacientes asintomáticos con ultrasonido normal (Binu, 2021). En nuestro estudio podemos observar la presencia de **vejiga neurogénica** en 22 (31.8%) de 69 pacientes que fueron valorados por urología, con una distribución de acuerdo al tipo de MAR y fístula recto urinaria: fístula rectouretra bulbar en cuatro (8.7%) de 46 pacientes, fístula rectouretra prostática nueve (32.1%) de 28 pacientes y fístula al cuello vesical nueve (40.9%) de 22 pacientes, pero a ninguno se le realizó urodinamia. Observamos que los

pacientes que fueron valorados por urología y que tenían diagnóstico de MAR con fístula rectouretra prostática y fístula al cuello vesical, tienen un porcentaje más alto de presentación de vejiga neurogénica, que los pacientes con MAR con fístula rectouretra bulbar, con una tendencia a la significancia estadística ( $p = .018$ ). Varios estudios revelan la utilidad de realizar estudios de urodinamia en este grupo de pacientes, encontrando alteraciones funcionales como: reducción de la capacidad de la vejiga, reducción de la distensibilidad de la vejiga, presiones del detrusor elevadas, hiperactividad del detrusor con presiones elevadas concomitantes; siendo necesario detectar estas disfunciones neurovesicales lo antes posible (Binu, 2021). En pacientes con MAR las investigaciones urodinámicas deben realizarse de manera rutinaria, por lo que los pacientes con disfunción del tracto urinario inferior deben recibir tratamiento inmediato, incluido el cateterismo limpio, para prevenir o reducir la morbilidad urológica secundaria, especialmente la pérdida de la función renal (Ban & Nemeth, 2006). Por lo tanto, se propondrá la necesidad de realizar estudios de urodinamia a todos los pacientes con MAR con especial atención los pacientes con MAR y fístula recto urinaria.

La **incontinencia fecal** estuvo presente en 28 (29.2%) pacientes distribuidos de la siguiente manera: cuatro de 46 pacientes con diagnóstico de MAR con fístula rectouretra bulbar, 12 de 28 pacientes con diagnóstico de MAR con fístula rectouretra prostática y 12 de 22 pacientes con diagnóstico de MAR y fístula al cuello vesical. La MAR con fístula rectouretra bulbar, tiene mejor pronóstico de continencia fecal en un varón, sin embargo, encontramos cuatro pacientes con incontinencia y este tipo de MAR, analizamos los índices sacros que predicen el pronóstico de continencia fecal, un paciente con MAR y un índice sacro inferior 0.4 se asocia a un mal pronóstico de continencia fecal (Peña & Bischoff, Imaging, 2015). Los índices obtenidos de estos cuatro niños fueron: dos pacientes con agenesia de sacro por tanto sus índices son de 0; un paciente con índice 0.28 y un paciente con índice de 0.5; explicando el mal pronóstico funcional en estos pacientes.

## 14. Bibliografía

- Chen, W. (2015). Anorectal malformation: the etiological factors. *Pediatr Surg Int*, 1-9.
- Levitt, M. A. (2012). Anorectal Malformations. In A. G. Corán, *Pediatric Surgery* (pp. 1289-1309). New York: Elsevier .
- Chong, C. (2022). Long-term urology outcomes of anorectal malformation. *Journal of Pediatric Urology*, 150.e1-150.e6.
- Long, C. J. (2021). Hypospadias. In A. W. Partin, *Campbell-Walsh-Wein Urology* (pp. 905-948.e6). Philadelphia: Elsevier.
- Ban, G., & Nemeth, P. (2006). Neurovesical dysfunction in children with anorectal malformations. *Orvosí Hetilap*, 1645-1649.
- Binu, V. (2021). Role of urodynamics in male patients of high-anorectal malformations: a prospective study. *Pediatric Surgery International* , 461-468.
- Boemers, T. M. (1996). Urologic Problems in Anorectal Malformations. Part 1: Urodynamic Findings and Significance of Sacral Anomalies. *Journal of Pediatric Surgery*, 407-410.
- Borg, H. (2020). Four-hour voiding observations detect neurogenic lower urinary tract dysfunction in neonates with anorectal malformation. *Journal of Pediatric Urology*, 1.e1-1.e9.
- De Vries, P. A. (1974). The Staged Sequential Development of the Anus and Rectum in Human Embryos and Fetuses. *Journal of Pediatric Surgery*, 755-769.
- Duci, M. (2020). Urinary Tract Anomalies in Patients With Anorectal Malformations: The Role of Screening and Clinical Follow-Up. *Pediatric Urology*, 216-220.
- Elder, J. S. (2020). Reflujo vesicoureteral. In R. M. Kliegman, *Nelson Tratado de Pediatría* (pp. 2796-2800). España: Elsevier.
- Fabricius , G. (1606). *Observationum et curationum chirurgicarum centuria*.
- Freeman, N. V. (1980). Anal Evoked Potentials. *Eur J Pediatr Surg*, 22-30.
- Giuliani, S. (2017). Transition of care in patients with anorectal malformations: Consensus by the ARM-net consortium. *Journal of Pediatric Surgery*, 1866-1872.
- Guerrero, G. A. (2018). Evaluación y tratamiento del niño con síntomas del tracto urinario inferior (LUTS). *IATREIA*, 51-64.
- Holschneider, A. M. (1996). Innervation Patterns of the Rectal Pouch and Fistula in Anorectal Malformations: A Preliminary Report . *Journal of Pediatric Surgery*, 357-362.
- Hojs, R., & Bevc, S. (2006). Serum cystatin C as an endogenous marker of renal function in patients with mild to moderate impairment of kidney function. *Nephrology Dialysis Transplantation*, 1855-1862.
- Kant, A. (2010). The morbidity of constipation in patients with anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery*, 1228-1233.
- Koenig, J. F. (2021). Obstrucción y malformaciones ureterales. In G. W. Holcomb, *Holcomb y Ashcraft. Cirugía pediátrica* (pp. 837-852). España: Elsevier.
- Martin, A. D. (2021). Bladder Anomalies in Children. In A. W. Partin, *Campbell-Walsh-Wein Urology* (pp. 518-527.e2). Philadelphia: Elsevier.

- Mosiello, G. (2003). How to investigate Neurovesical Dysfunction in Children with Anorectal Malformations. *The Journal of Urology*, 1610-1613.
- Nguyen, H. T. (2014). Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system). *Journal of Pediatric Urology*, 982-999.
- Numanoglu, I. (1973). Cerrahiyei İlhaniye: the earliest known book containing pediatric surgical procedures. *J Pediatr Surg*, 547-548.
- Obrador, G. T. (2020). Enfermedad renal crónica. In A. Von Domarus, *Farreras Rozman. Medicina Interna* (pp. 836-844). Barcelona: Elsevier.
- Palmer, L. S. (2021). Management of Abnormalities of the External Genitalia in Boys. In A. W. Partin, *Campbell-Walsh-Wein Urology* (pp. 871-904). New York: Elsevier.
- Peña, A. (1988). Posterior sagittal anorectoplasty: Results in the management of 332 cases of anorectal, malformations. *Pediatr Surg Int*, 94-104.
- Peña, A. (2015). Basic Anatomy and Physiology of Bowel Control. In A. Peña, *Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children* (pp. 17-25). Switzerland: Springer Cham.
- Peña, A. (2015). History of the Treatment of Anorectal Malformations. In A. Peña, & A. Bischoff, *Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children* (pp. 1-16). Switzerland: Springer Cham.
- Peña, A. (2015). Recto-bladder Neck Fistula. In A. Peña, *Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children* (pp. 163-182). Switzerland: Springer Cham.
- Peña, A. (2015). Rectourethral Prostatic Fistula. In A. Peña, *Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children* (pp. 151-161). Switzerland: Springer Cham.
- Peña, A., & Bischoff, A. (2015). Imaging. In A. Peña, & A. Bischoff, *Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children* (pp. 77-00). Switzerland: Springer Cham.
- Peña, A., & Bischoff, A. (2015). Prenatal Diagnosis. In A. Peña, & A. Bischoff, *Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children* (pp. 27-32). Switzerland: Springer Cham.
- Peña, A., & Bischoff, A. (2015). Rectourethral Bulbar Fistula. In A. Peña, *Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children* (pp. 129-149). Switzerland : Springer Cham.
- Poulose, B. K. (2022). Hernias. In C. M. Townsend, *Sabiston Textbook of Surgery* (pp. 1105-1133). Missouri: Elsevier.
- Proctor, M. R. (2020). Trastornos de la médula anclada. In R. M. Kliegman, *Nelson. Tratado de pediatría* (pp. 3238-3240). España: Elsevier .
- Rentea, R. M. (2021). Atresia anorrectal y malformaciones cloacales. In G. W. Holcomb, *Holcomb y Ashcraft. Cirugía pediátrica* (pp. 577-598). España: Elsevier.
- Sanchez Paredes, V. (2010). Alteraciones urológicas y malformacion anorrectal. *Salud en Tabasco*, 928-932.
- Shaul, D. B. (1997). Classification of anorectal malformations--initial approach, diagnostic tests, and colostomy. *Semin Pediatr Surg* , 187-195.
- Spencer, J. (2021). Etiology, Diagnosis, and Management of the Undescended Testis. In A. W. Partin, *Campbell-Walsh-Wein Urology* (pp. 949-972.e12). Philadelphia: Elsevier.
- Stanasel, I. (2021). Ectopic Ureter, Ureterocele, and Ureteral Anomalies. In A. W. Partin, *Campbell-Walsh-Wein Urology* (pp. 798-825.e4). Philadelphia: Elsevier.

- Stathopoulos, E. (2012). Preoperative Assessment of Neurovesical Function in Children with Anorectal Malformation: Association with Vertebral and Spinal Malformations. *The Journal of Urology*, 943-947.
- Todd, A. (2021). Enfermedades del riñón y del tracto urinario superior en niños. In A. Yu, *Brenner y Rector. El riñón* (pp. 2306-2377). España: Elsevier.
- VanderBrink, B. A. (2021). Anomalies of the Upper Urinary Tract. In A. W. Partin, *Campbell-Walsh-Wein Urology* (pp. 714-740.e7). Philadelphia: Elsevier.
- Versteegh, H. P. (2014). Effects of Reconstructive Surgery on Bladder Function in Patients with Anorectal Malformations. *The Journal of Urology*, 1789-1793.

## 15. Cronograma de actividades

Actividades	Feb	Mar	Abr	May	Jun	Jul	Agos	Sept	Oct	Nov	Dic	Ene	Feb	Mar	Abr
Búsqueda bibliográfica	■														
Marco teórico Antecedentes		■													
Marco teórico Planteamiento del problema			■												
Marco teórico Justificación y objetivos				■											
Material y métodos Análisis estadístico					■										
Entrega de protocolo									■	■	■	■	■	■	
Procesamiento de la información														■	
Análisis de la información														■	■
Presentación de la tesis															■