



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA**

**“MALFORMACIONES CONGÉNITAS MÁS FRECUENTES ASOCIADAS A
MALFORMACIONES ANORRECTALES EN NIÑOS ATENDIDOS EN EL PERIODO
ENERO 2010- DICIEMBRE 2020 EN EL HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE
SONORA”**

**TESIS
QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA ESPECIALIDAD DE PEDIATRÍA**

**PRESENTA:
DRA. MARIELENA LÓPEZ ROMERO**

**DR. HÉCTOR MANUEL
ESPARZA LEDEZMA
DIRECTOR GENERAL DE
HIES/HIMES**

**DR. MANUEL ALBERTO CANO
RANGEL
DIRECTOR DE ENSEÑANZA,
INVESTIGACION Y CALIDAD.**

**DR. JAIME GABRIEL
HURTADO VALENZUELA
PROFESOR TITULAR DE LA
ESPECIALIDAD DE PEDIATRÍA**

**DR. ULISES FRANCISCO
MORENO GUILLEN
DIRECTOR DE TESIS**

**DR. HOMERO RENDÓN
GARCÍA
ASESOR DE TESIS**

HERMOSILLO SONORA, OCTUBRE DE 2022



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.



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA**



**“MALFORMACIONES CONGÉNITAS MÁS FRECUENTES ASOCIADAS A
MALFORMACIONES ANORRECTALES EN NIÑOS ATENDIDOS EN EL PERIODO
ENERO 2010- DICIEMBRE 2020 EN EL HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE
SONORA”**

**TESIS
QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA ESPECIALIDAD DE PEDIATRÍA**

**PRESENTA:
DRA. MARIELENA LÓPEZ ROMERO**

HERMOSILLO SONORA, OCTUBRE DEL 2022.

DEDICATORIA:

A mi padre por ser un pilar y apoyo para mí en todo momento, gracias, por tanto.

A mi madre, por haber sido mi ejemplo de perseverancia, amor, y humildad.

Ahora es mi ser de luz.

A mis hermanos por siempre estar para mí, y confiar en mis sueños.

A mis amigos, por siempre entenderme, escucharme y hacer más ameno este camino.

A mis maestros en la medicina, gracias por cada enseñanza, anécdota y conocimiento que me brindaron.

A mis niños gracias por cada sonrisa que me brindaron de postguardia, cada enseñanza y aprendizaje que me dejaron.

A mi Mushuu por hacer más bonitos mis días.

Gracias a Dios y a la vida.

Sin ustedes este escalón me hubiese sido difícil avanzar, gracias.

ÍNDICE

ABREVIATURAS.....	1
RESUMEN/ SUMMARY.....	2
ANTECEDENTES.....	6
MARCO TEÓRICO.....	9
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	16
JUSTIFICACIÓN.....	17
PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	18
HIPÓTESIS	18
OBJETIVOS.....	19
MATERIAL Y MÉTODOS.....	20
CONSIDERACIONES ÉTICAS.....	24
RESULTADOS.	25
DISCUSIÓN.	27
LIMITACIONES DE ESTUDIO.	29
CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES.....	30
CRONOGRAMA DE ESTUDIO.....	31
ANEXOS.....	32
REFERENCIAS..	33
CUADRO UNAM.....	35

ABREVIATURAS

MAR: Malformación Anorrectal

CIV: Comunicación Interventricular

HIES: Hospital Infantil del Estado de Sonora.

RESUMEN

“MALFORMACIONES CONGÉNITAS MÁS FRECUENTES ASOCIADA A MALFORMACIONES ANORRECTALES EN NIÑOS NACIDOS EN EL PERIODO ENERO 2010- DICIEMBRE 2020 EN EL HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA”

Introducción: Las malformaciones anorrectales es una patología que se presenta en 1 de cada 5000 recién nacidos vivos. Representando un reto frecuente para el pediatra la integración diagnóstica al momento del nacimiento o dentro de las primeras 24 horas de vida, así como el abordaje integral en búsqueda de otro tipo de malformaciones congénitas, debido a que suelen asociarse, no solo se debe de enfocar la atención médica en el área anorrectal sino la búsqueda intencionada de otras entidades asociadas.

Objetivo: Determinar la malformación congénita más frecuente asociada a malformaciones anorrectales del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

Material y Métodos: es un estudio observacional, descriptivo, de una serie de casos con malformaciones anorrectales atendidos en el área de cirugía colorrectal. Se revisaron 28 expedientes clínicos buscando las siguientes variables: edad, género, tipo de malformación anorrectal y malformaciones congénitas asociadas, se realizó un análisis estadístico descriptivo.

Resultados: Se estudiaron 28 pacientes de los cuales 20 (71.4%) eran del sexo masculino. De ese total 22 (78.5%) presentaron fístula, en 14 (63.3%) con tipo recto

perineal. Solo el 13 (46.4%) de los pacientes presentó alguna malformación congénita asociada, siendo la más frecuente las urológicas con 6 (46.2%).

Conclusión: La malformación anorrectal más frecuente fue recto perineal y la malformación congénita asociada que destaco la urogenital.

Palabras claves: malformación anorrectal, malformación congénita, recto perineal.

ABSTRACT

“CONGENITAL MALFORMATIONS ASSOCIATED WITH ANORECTAL MALFORMATIONS IN CHILDREN, JANUARY 2010-DECEMBER 2020 AT THE HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA”

Introduction: Anorectal malformations are a pathology that occurs in 1 in 5000 live newborns. Representing a frequent challenge for the pediatrician is the diagnostic integration at birth or within the first 24 hours of life, as well as the comprehensive approach in search of other types of congenital malformations, because they are usually associated, not only should focus on medical care in the anorectal area but the intentional search for other associated entities.

Objective: Determine the most frequent congenital malformation associated with anorectal malformations at the Children's Hospital of the State of Sonora.

Material and Methods: it is an observational, descriptive study of a series of cases in patients with anorectal malformations in patients treated in the area of colorectal surgery. 28 clinical records were reviewed looking for the following variables: age, gender, type of anorectal malformation and associated congenital malformations, a descriptive statistical analysis was performed

Results Results: We studied 28 patients of which 20 (71.4%) were male. Of this total, 22 (78.5%) presented fistula, in 14 (63.3%) with recto perineal type fistula. Only 13 (46.4%) of the patients presented some associated congenital malformation, the most frequent being urological ones with 6 (46.2%).

Conclusion: The most frequent anorectal malformation is perineal rectum. The most frequent congenital malformation detected in the study was urogenital.

Keywords: anorectal malformation, congenital malformation, perineal rectum.

ANTECEDENTES.

Las malformaciones anorrectales son una condición médica congénita conocida desde la antigüedad. Durante muchos siglos los médicos, desconociendo la anatomía pélvica, intentaron crear un orificio en la zona perineal de niños con ano imperforado como un tratamiento quirúrgico. (1) Amussat en 1835, fue el primero que realizó una sutura de la pared rectal a los bordes de la piel en lo que podría considerarse una anoplastía. (2) En el año de 1953 el Dr. Fowler D. Stephens fue uno de los primeros cirujanos que estudió la anatomía pélvica en un número limitado de pacientes que murieron con una malformación anorrectal, sin embargo, sus descripciones anatómicas no fueron concluyentes por el espectro de variantes que presentan las malformaciones anorrectales. (3) El tratamiento quirúrgico de estos defectos congénitos cambió de forma dramáticamente positiva con la descripción del abordaje sagital posterior, hecho por el Dr. Alberto Peña en 1982. (4) Esta cirugía permitió corregir estas malformaciones bajo una visión más anatómica y con ello aprender sobre la complejidad de las estructuras pélvicas involucradas. A partir de ese momento, esta técnica quirúrgica se convirtió en un parte aguas en el tratamiento quirúrgico de estos defectos. El mismo Dr. Peña publicó en el año de 1988 un trabajo con 322 casos de pacientes con malformación anorrectal. Realizó en 17 pacientes una cirugía de anorrectoplastia sagital posterior primaria a niños y niñas con fístula perineal. (5) Desde entonces, se han publicado otros trabajos en los cuales se ha realizado una corrección primaria a las malformaciones anorrectales con fístula recto perineal y recto vestibular. (6-10) Adeniran J.O. y cols en el año 2002, publicaron un estudio de 4 pacientes con malformación anorrectal con fístula recto

vestibular para evaluar la seguridad, rentabilidad y ventajas de realizar anorrectoplastia sagital posterior sin colostomía. Sus 5 resultados mostraron que después de la cirugía, dos pacientes presentaron escoriaciones cutáneas perianales y una paciente presentó infección superficial de la herida sagital posterior. No reportaron ninguna otra complicación. (6) Prema M y cols en el año 2007, publicaron un estudio prospectivo en el cual evaluaron la factibilidad, ventajas, desventajas y complicaciones de la anorrectoplastia sagital posterior primaria en 72 niñas con fístula vestibular y fístula tipo Fourchette. Sus resultados publicados mostraron que no hubo dehiscencia de la herida quirúrgica. Reportaron 5 pacientes con infección leve de la herida, excoriación perianal en un 68%, además que ninguno requirió dilataciones anales, laxantes o enemas. (7) Kumar B. y cols en el año 2008 evaluaron la viabilidad de la anorrectoplastia primaria sin colostomía en 123 pacientes con fístula vestibular y perineal. Sus resultados reportaron un índice de complicaciones del 23.28%, concluyendo, que las principales complicaciones son la infección de la herida con dehiscencia, la estenosis anal y el prolapso de la mucosa rectal. (8) De la Torre M. y cols en el año 2015 realizaron un trabajo con el objetivo de identificar si el megarrecto tenía impacto en la frecuencia de complicaciones relacionadas con la anorrectoplastia sagital posterior primaria en pacientes con malformación anorrectal con fístula recto vestibular y perineal. Sus resultados concluyeron que determinar de forma preoperatoria la presencia de megarrecto, es una evaluación útil en la decisión de crear una colostomía o realizar una anorrectoplastia sagital posterior primaria, ya que, al estar presente, se asocia con mayor riesgo de dehiscencia en la anorrectoplastia. (9) Amanollahi O. y cols en el año 2016, realizaron un ensayo clínico con 40 pacientes mujeres con malformación anorrectal y

fístula recto vestibular. Veinte pacientes fueron corregidas en tres etapas y a la otra mitad se les realizó una corrección primaria. En el grupo de control solo se observó un 5% de infección y dehiscencia de la herida. En el grupo de estudio sometido a corrección primaria se reportó un 30% con infección y dehiscencia de la herida. (10)

MARCO TEÓRICO.

Definición:

Las malformaciones anorrectales son un espectro de anomalías congénitas que afectan a niños y niñas e involucran ano, recto, tracto urinario y genital. (11) Estos defectos son un espectro de malformaciones que van desde malformaciones poco complejas que generalmente tienen un excelente pronóstico funcional en términos de continencia fecal, y defectos más complejos, frecuentemente asociados con anomalías en otros órganos y con un mal pronóstico funcional en términos de continencia fecal. La etiología de tales malformaciones sigue siendo poco clara y es probablemente multifactorial. (1)

Incidencia:

Las malformaciones ano rectales (MAR) es una de las malformaciones congénitas más frecuentes del tubo digestivo, teniendo una afectación de 1:5000 recién nacidos vivos, afectando a ambos sexos. (11-12)

Etiología:

Actualmente a pesar de la incidencia familiar bastante baja y la etiología no se encuentra clara ya que puede ser multifactorial, sin embargo, se ha encontrado que la asociación genética aumenta debido a otras anomalías o síndromes cromosómicos con un patrón autosómico dominante con una afectación en el cromosoma 7q39 teniendo tres locus importantes en la afectación de MAR incluyendo los genes SHH, EN2 y HLXB9, así como se encuentra presente en las trisomías 21,13,18 y cromosoma 21q11.2. (11,12)

Embriología:

A partir del día 21 de gestación se empieza a formar la cloaca, posterior a esto en la semana 6 crea una cavidad urogenital y otra anorrectal posterior, teniendo un crecimiento rápido del tubérculo genital el cual cambia la forma y orientación de la cloaca, desplazándola anteroposteriormente, así a la séptima semana de gestación crea dos aberturas, una genital y otra anal. Los músculos que rodean el recto se desarrollan al mismo tiempo y se logran apreciar desde la semana 6 de gestación, sin embargo, no es hasta la semana 9 donde se encuentran todas las estructuras en su lugar. En esta etapa la diferenciación de genitales externos masculinos o femeninos aún no se ha logrado.

(13)

Malformaciones Asociadas:

Esta MAR suele asociarse a otras malformaciones congénitas en el 50% de los casos, principalmente con malformaciones Genitourinarias, cardíacas, vertebrales, gastrointestinales, renales o, los pacientes que suelen tener esta asociación tienen más tasa de mortalidad que los que solo presentan MAR.

Dichas malformaciones o asociación VACTERL se tienen que buscar de forma intencionada durante las primeras 24 horas de vida, debe evaluarse en un recién nacido con malformación anorrectal, la presencia de malformaciones asociadas en otros órganos que requieran atención inmediata y sean potencialmente riesgosas para la vida. Las principales malformaciones que deben ser investigadas son: defectos urológicos (presente en 50% de los casos), defectos del sacro o de la medula espinal (30%), medula anclada (25%), malformaciones cardiovasculares (30%), atresia de esófago (5 – 10%), entre otras (17). Se debe tomar una decisión en el abordaje del paciente en el primer día

de vida principalmente explorando adecuadamente el área perianal, tomar ecocardiograma, ultrasonido renal y de vías urinarias, ultrasonido lumbosacro y radiografía de sacro anteroposterior y lateral para calcular el índice sacro ya que es una manera subjetiva de evaluar el pronóstico de la continencia fecal este índice es calculado conforme a la figura 1 y se valora un buen pronóstico de continencia fecal a un índice de > 0.7 y un paciente con un índice < 0.4 son universalmente incontinentes (figura A). (14)

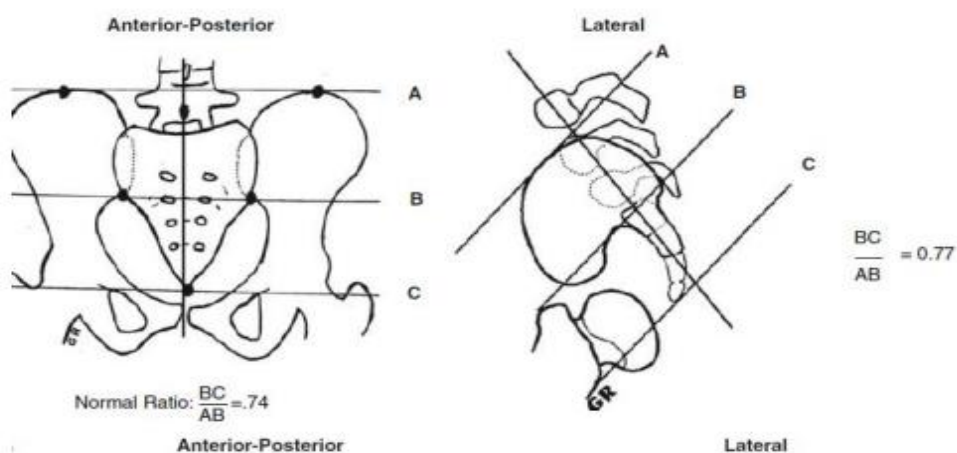


FIGURA A. Índice sacro anteroposterior y lateral.

Clasificación:

Una de las primeras clasificaciones de las malformaciones anorrectales fue la clasificación Wingspread en 1984, en la cual se clasificaban estos defectos como "altos", "intermedios", y "bajos" de acuerdo con la relación del recto terminal con el musculo elevador del ano, pero todavía en esta época, no se conocía claramente la anatomía quirúrgica de estos pacientes con malformaciones anorrectales. (15). Otra clasificación de las malformaciones anorrectales fue descrita en Krickbeck (cuadro 1), convirtiéndose en una de las más aceptada en todo el mundo (16), ya que describe de

una forma más precisa la presencia o ausencia de fístula y su localización anatómica, volviéndose una clasificación más útil de forma general.

En 1995, el Dr. Alberto Peña propone una clasificación mucho más práctica (cuadro 2), basada en principios anatómicos y la presencia o ausencia de fístula.

De la misma forma, en el algoritmo de tratamiento quirúrgico de las malformaciones anorrectales, el Dr. Peña indica, que todas las malformaciones anorrectales con fístula perineal se deben realizar sin colostomía, por medio de una anorrectoplastia sagital posterior. Deja a discusión las malformaciones anorrectales con fístula vestibular, teniendo en cuenta factores que condicionan la decisión, como son: el estado general del paciente y experiencia del cirujano en el manejo de estos defectos. (17)

Clasificación de Krickbeek:

Cuadro 1.

Grupo de presentación clínica frecuente	Raros/Variables regionales.
I. Fístula perineal	I. Bolsa de colon
II. Fístula recto-uretral: prostática o bulbar.	II. Atresia rectal/estenosis.
III. Fístula recto- cuello vesical	III. Fístula Recto-vaginal
IV. Fístula vestibular	IV. Fístula en H
V. Cloaca	V. Otros.
VI. Sin fístula	
VII. - Estenosis anal	

Clasificación de Peña:

Cuadro 2.

HOMBRES	MUJERES
<i>Malformaciones con fístula clínicamente evidentes:</i> - Fístula recto perineal	<i>Malformaciones con fístula clínicamente evidentes:</i> - Fístula recto perineal - Fístula recto vestibular.
<i>Malformaciones sin fístula clínicamente evidentes:</i> - Fístula recto uretra-bulbar - Fístula recto uretra-prostática - Fístula recto a cuello vesical - Sin fístula - Atresia de recto - Complejas	<i>Malformaciones sin fístula clínicamente evidentes:</i> - Fístula recto Vaginal - Cloaca - Sin fístula - Compleja

Diagnóstico:

Todo paciente con malformación anorrectal, de forma ideal debe tener los siguientes estudios antes de ser operado:

1. Radiografía de sacro antero-posterior y lateral. Lo que nos permite valorar las malformaciones del sacro y calcular el índice sacro, para estimar el pronóstico de

continencia fecal. Así, somos más claros, para explicar a los padres la probable continencia fecal que pueda presentar su hijo, (18).

2. Ultrasonido renal y de vía urinaria. Identifica la presencia de hidronefrosis, agenesia renal, entre otras. Según los hallazgos se solicitan estudios complementarios para descartar patologías que puedan comprometer la vida.

3. Evaluación cardiológica y ecocardiograma. Los pacientes con malformación anorrectal, se asocian a un 30 % de anomalías cardiovasculares como son; comunicación interventricular, comunicación interauricular, persistencia del conducto arterial, entre otras. Se deben descartar todas las patologías cianógenas que comprometan el estado hemodinámico del niño al realizar un procedimiento quirúrgico. Algunos pacientes, necesitan cirugía cardiovascular previa a la corrección de la malformación anorrectal.

4. Ultrasonido de la columna lumbo-sacro. Para descartar la presencia de medula anclada en pacientes menores de 3 meses, después de 3 meses se necesita una resonancia nuclear magnética por la osificación de la columna vertebral. (1)

5. Rectograma. Es un estudio con medio de contraste que permite evaluar el tamaño del recto en pacientes con fístula recto perineal y vestibular. Este estudio facilita la obtención de un valor numérico llamado índice recto pélvico, descrito por De la Torre y Cols. en el cual se sugiere que la presencia de megarrecto es un factor que puede influenciar los resultados de la cirugía. (10) Se habla de megarrecto, cuando la relación recto pélvica es mayor a 0.61. (19)

Abordaje y Tratamiento.

La decisión y el abordaje empleado en los pacientes con MAR depende del tipo de malformación si es con o sin fístula, condiciones clínicas del paciente, así como circunstancias que rodea al cirujano en su experiencia en el abordaje sagital posterior en neonatos.

Se realiza cirugía de primer tiempo en pacientes que presenten fístula perineal, y se realiza cirugía de 3 tiempos en caso de lo contrario, este incluye colostomía, anorrectoplastía y cierre de colostomía (14).

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

Las malformaciones anorrectales (MAR) son patologías son poco frecuentes en nuestro hospital aun siendo éste, centro de referencia en el estado de Sonora. Representa un reto frecuente para el pediatra la integración diagnóstica al momento del nacimiento o dentro de las primeras 24 horas de vida, así como el abordaje integral en búsqueda de otro tipo de malformaciones congénitas, debido a que suelen asociarse a otras alteraciones, no solo se debe de enfocar la atención médica en el área anal rectal sino la búsqueda intencionada de otras entidades.

La identificación oportuna de las MAR, permite al médico pediatra, otorgar mejor calidad de atención en aspectos variados de acuerdo a la entidad en cuestión, que van desde las opciones terapéuticas y médico-quirúrgica; así como también la posibilidad de ofrecer orientación y educación a los padres, respecto a los cuidados y atenciones de cada patología en específico, lo cual reflejaría un impacto directamente sobre la morbi - mortalidad a mediano y largo plazo en el tratamiento de estos pacientes.

JUSTIFICACIÓN.

Las malformaciones anorrectales comprenden una serie de patologías con una incidencia de 1 caso por cada 5000 recién nacidos vivos, de los cuales aproximadamente el 50% se acompaña de una o más malformaciones congénitas, el diagnóstico durante las primeras 24 horas de vida es de suma importancia, para la adecuada integración del abordaje y tratamiento empleado multidisciplinariamente a cada paciente.

Existe una gran correlación principalmente entre las malformaciones anorrectales y urogenitales en más del 60%, una de las secuelas más frecuentes en este tipo de paciente son incontinencias fecales y urinarias, en algunas ocasiones son incapacitantes o condiciona una disminución en su calidad de vida, esto basándose en el grado de incontinencia que presente. Por lo tanto, el abordaje es multidisciplinario, y no termina con las correcciones quirúrgicas que se les realicen a nuestros pacientes, si no que deben tener un seguimiento durante gran parte de su vida con un equipo multidisciplinario de especialistas como cirujanos colorrectales, pediatras, nutrición, psicología, entre otras especialidades según la malformación congénita asociada. Así como orientación médica a los cuidadores sobre la patología, complicaciones, seguimientos, y manejo en casa.

En este estudio observaremos el tipo de pacientes que se maneja en nuestra institución con MAR y sus malformaciones congénitas asociadas, así como el abordaje que se le brinda y como mejorar este para brindar mejor calidad de vida.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

**¿CUÁLES SON LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS MÁS FRECUENTEMENTE
ASOCIADAS A MALFORMACIONES ANORRECTALES?**

HIPÓTESIS DE INVESTIGACIÓN

**Las malformaciones congénitas urogenitales son las más frecuentemente
asociadas a malformación anorrectal.**

OBJETIVOS

Objetivo General:

Determinar las malformaciones congénitas más frecuentemente asociadas a malformaciones anorrectales (MAR) en niños nacidos en el periodo enero 2010-diciembre 2020 en el Hospital Infantil del Estado de Sonora.

Objetivos Específicos:

- Describir las características clínicas de los pacientes con MAR del Hospital Infantil del Estado de Sonora.
- Determinar la frecuencia de asociación de otras malformaciones congénitas en el Hospital Infantil del Estado de Sonora.

MATERIAL Y MÉTODOS.

Estudio de serie de casos en pacientes con malformaciones anorrectales en los pacientes atendidos en el área de cirugía colorrectal del HIES

Concepto y operacionalización de las variables.

Se elaboró una tabla de datos con las diferentes variables a estudio.

VARIABLE	DEFINICIÓN OPERACIONAL	ESCALA DE MEDICIÓN O CLASIFICACIÓN ESTADÍSTICA	INDICADOR
Edad	Periodo cronológico desde el nacimiento hasta el día que se realiza el diagnóstico	Cuantitativa, Discreta	1. Días
Género	Género consignado en el expediente clínico del paciente.	Cualitativa Nominal	1. Masculino 2. Femenino
Diagnóstico de tipo de malformación anorrectal	Diagnóstico clínico definitivo tomado del expediente clínico.	Cualitativa nominal	1. Sin fístula 2. Con fístula a) Fístula recto uretra-bulbar b) Fístula recto uretra-prostática c) Fístula recto a cuello vesical d) Fístula recto Vaginal 3. Complejas

Malformación congénita asociada	Alteración estructural de nacimiento asociada a MAR	Cualitativa nominal	1. Renales 2. Cardíacas 3. Tipo VACTERL*
--	---	---------------------	--

*VACTERL (V) defectos vertebrales, (A) Malformación anorrectal, (C) malformaciones cardíacas, (TE) fístula Traqueo-esofágica y (R) anomalías renales, radiales, y (L) extremidades inferiores, cuyo término anglosajón es limbs.

Universo o población de estudio.

Pacientes con malformaciones anorrectales ingresados en el servicio de pediatría del HIES.

Muestra.

Expedientes de pacientes con malformaciones anorrectales ingresados en el servicio de pediatría del HIES, en el periodo 2010- 2020.

Tamaño de la muestra.

Muestreo por conveniencia de casos con diagnóstico de MAR. Se consideraron para el estudio, la totalidad de expedientes de pacientes ingresados con diagnóstico de malformación anorrectal, ingresados a la unidad en el periodo comprendido entre 2010 – 2020, que cumplen criterios de inclusión para el estudio. Se integra un total de 27 expedientes revisados y cotejados mediante hoja de recolección de datos.

Criterios de selección.**Criterios de Inclusión:**

- Pacientes ingresados con diagnóstico de malformación anorrectal a la unidad de colorrectal del HIES en el periodo comprendido entre 2010-2020.
- Pacientes menores de 6 meses al diagnóstico y expediente quirúrgico completo.

Criterios de exclusión:

- Pacientes con abordaje quirúrgico extrahospitalario

Instrumentos de evaluación y recolección de datos.

Los datos se recolectan en una hoja de concentración de datos por cada paciente, la cual incluye todas las variables a estudiar, para posteriormente realizar la concentración total de los datos en una hoja en Excel de Office para Windows 7, para su análisis estadístico.

Procedimiento para la recolección de datos.

Se consultará en los expedientes clínicos pacientes con malformación anorrectal que se acompañe con otra malformación congénita que se hayan atendido en el Hospital Infantil del Estado de Sonora durante el periodo enero 2010- diciembre 2020 y que cumplan con los criterios de inclusión.

Las variables a recopilar son las siguientes: año de nacimiento, sexo, edad al diagnóstico, tipo de malformación anorrectal, tipo de malformaciones congénitas asociadas. Se buscará de forma intencionada el tipo de malformación anorrectal si se acompaña de fístula o no, y si presentó o no una o más malformaciones acompañadas.

Análisis de datos.

Los datos se concentraron en una hoja de cálculo en Excel y posteriormente se exportarán al paquete estadístico. Se utilizará estadística descriptiva, como medidas de tendencia central y medidas de dispersión para las variables cuantitativas y en el caso de las variables cualitativas se realizará por medio de frecuencias y proporciones.

CONSIDERACIONES ÉTICAS.

En el presente estudio no se realizó consentimiento informado, ya que no se practicó algún estudio o prueba a los pacientes, obteniendo la información de los expedientes clínicos para ser utilizado con fines académicos y de capacitación, Los resultados se conservaron como confidenciales y por ningún motivo se publicarán los nombres de los sujetos ni referencias personales que pueden identificarlos. No se divulgaron nombres ni características de los pacientes o de sus padecimientos.

El estudio cumplió con el principio de no maleficencia ya que no se pone en riesgo la integridad física ni moral de los pacientes y busca el mayor beneficio para la población infantil. El presente estudio contempla lo dispuesto en la Ley General de Salud 2013 de la Secretaria de Salud; y en las normas internacionales del código de Núremberg de bioética para la investigación humana y en la Declaración de Helsinki como una propuesta de principios éticos para investigación médica en seres humanos, incluida la investigación del material humano y de información identificables.

RESULTADOS.

Se llevo a cabo la revisión de 28 expedientes clínicos de los pacientes atendidos en el Hospital Infantil del Estado de Sonora con MAR durante el periodo de enero 2010-diciembre 2020, en donde se encontró con lo siguiente: una frecuencia en el sexo masculino en un 71.4%, con edad de diagnóstico donde en las primeras 48 horas de vida.

La mayoría de los pacientes presentó MAR con fístula en un 78.5%, donde predominó el recto perineal en un 63.3%, siguiendo con recto uretro - bulbar en un 13.8%.

De los 28 pacientes estudiados solo el 46.4 % de los pacientes presentó alguna malformación congénita asociada donde predominó las urológicas con un 46.2%, seguida de la asociación VACTERL en un 30.7% y cardíacas con un 23.1%. También se pudo observar que la agenesia renal predominó en un 66.6%, así como en las cardíacas se presentó de igual manera CIV, Foramen Oval, Tetralogía de Fallot en un 33.3% cada una y en la asociación VACTERL ectasia pielocalicial y CIV en un 50%. (cuadro 3).

Cuadro 3. Características clínico quirúrgicas de pacientes con malformación ano rectal y sus malformaciones asociadas. HIES 2022.			
		N	%
SEXO	FEMENINO	20	71.4
	MASCULINO	8	28.6
EDAD AL DIAGNÓSTICO	0-2 DIAS	23	82.1
	2-28 DIAS	1	3.6
	>28 DIAS	4	14.3
CON FÍSTULA	SI	22	78.5
	NO	6	21.5
TIPO DE FÍSTULA	RECTOPERINEAL	14	63.7
	RECTO URETRA-PROSTÁTICA	2	9
	RECTO URETRA-BULBAR	3	13.8
	RECTO VESTIBULAR	2	9
	RECTO VAGINAL	1	4.5
PRESENTA MALFORMACIÓN CONGÉNITA	SI	13	46.4
	NO	15	53.6
TIPO DE MALFORMACIÓN	UROGENITAL	6	46.1
	CARDIACA	3	23.2
	VACTERL	4	30.7

DISCUSIÓN.

En el Hospital Infantil del Estado de Sonora se atiende en un promedio de 3 casos nuevos al año con el diagnóstico de malformación anorrectal, se estudiaron un total de 28 casos, donde la población estudiada el 46% presentaba una malformación congénita asociada, y de acuerdo a lo que describe Levitt y Peña refieren que suele asociarse a otras malformaciones congénitas en el 50% de los casos, principalmente con defectos urológicos (presente en el 50% de los casos)defectos del sacro o de la médula espinal (30%), médula anclada (25%), malformaciones cardiovasculares (30%), atresia de esófago (5 –10%), entre otras.

Sin embargo, en esta población se encontró que las malformaciones congénitas más frecuentes asociada a la población de estudio fueron Urogenitales (46.1%), asociación VACTERL (30.7%), cardíacas (26.2%), sin referirse en ningún paciente alguna malformación de sacro o médula espinal, siendo esta una de las principales malformaciones referidas según Gangopadhyay AN, Pandey V. donde se comenta que la incidencia de malformaciones urogenitales se encuentra en primer lugar con un 50%, seguidas de las cardíacas en un 35-30%, y en tercer lugar las anomalías de sacro o médula espinal con un 25-30%, siguiendo las gastrointestinales con un 10% y por último la asociación VACTERL en un 4-6%.

Las malformaciones anorrectales más frecuentes descrita en los pacientes analizados fueron las que presentaban fístula y de ellas predominó la recto perineal, tal y como lo menciona Holschneider A, Hutson J, Peña A, Beket E, Chatterjee S, Coran A al describir

la clasificación de Krickbeck donde se refiere el siguiente orden de incidencias de malformaciones anorrectales: I. Fístula perineal, II. Fístula recto-uretral: prostática o bulbar. III. Fístula recto- cuello vesical, IV. Fístula vestibular, V. Cloaca, VI. Sin fístula, así también como se menciona en la clasificación de Peña dependiendo el sexo.

Este conocimiento sobre el tipo de MAR que presente el paciente es importante para saber el abordaje que se le brindará en nuestro hospital, si se les dará corrección de uno o tres tiempos como lo refiere Bischoff L. al comentar que la decisión y el abordaje empleado en los pacientes con MAR depende del tipo de malformación si; es con fístula o sin fístula, condiciones clínicas del paciente, así como circunstancias que rodea al cirujano en su experiencia en el abordaje sagital posterior en neonatos.

Se realiza cirugía de primer tiempo en pacientes que presenten fístula perineal, y se realiza cirugía de 3 tiempos en caso de lo contrario, este incluye colostomía, anorrectoplastía y cierre de colostomía.

LIMITACIONES DE ESTUDIO.

Durante la realización de este estudio se encontraron como limitantes el abordaje protocolario incompleto o inconcluso de los lineamientos de diagnóstico y manejo de los pacientes que presentaron MAR (reporte de índice sacro coxígea , ultrasonido de región vertebral) En la unidad no cuenta con protocolo de actuación en la prevención, diagnóstico y manejo de malformaciones congénitas asociadas a MAR, o no se reportan en los expedientes clínicos; por lo que deberá intentarse instaurar un protocolo de abordaje multidisciplinario para el diagnóstico y manejo de cada una de estas unidades o en su defecto reportados para estudios futuros.

CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

La malformación anorrectal más frecuente es el recto perineal.

La malformación congénita más frecuente detectada en el estudio fue la urogenital y de esta la agenesia renal

Durante la realización del presente estudio a pesar de encontrarse que solo el 46.4% de los pacientes presentan asociación entre otras malformaciones congénitas el abordaje multidisciplinario e integral de estas patologías representa un pilar en el diagnóstico, tratamiento y pronóstico de este grupo de estudio. Por lo que proponemos la realización de un estudio longitudinal prospectivo que valore e integre los resultados de las acciones propuestas en la realización de este estudio ya que al tratarse de un estudio retrospectivo presenta mayores limitantes en el análisis descripción, y/o intervención en las variables de estudio.

CRONOGRAMA DE ESTUDIO

Actividades Mes y año	Ago 2021	Sept 2021	Oct 2021	Nov 2021	Dic 2021	Ene 2022	Feb 2022	Mar 2022	Abril 2022	Mayo 2022	Jun 2022
Elaboración de pregunta de investigación											
Recopilación de información bibliográfica											
Elaboración de marco teórico											
Búsqueda de expedientes											
Base de datos											
Estadística descriptiva											
Estadística analítica de resultados y discusión											
Conclusiones y entrega											

ANEXOS

TABLA DE DATOS

1. Expediente_____
2. SEXO Femenino () Masculino ()
3. AÑO DE NACIMIENTO _____
4. EDAD DE DIGNÓSTICO_____
5. SE REALIZO DIGNÓSTICO EN HIES_____
6. TIPO DE MALFORMACIÓN
Con fístula () sin Fístula ()
7. MALFORMACIÓN ASOCIADA
Ninguna () Vertebral() Cardiac () Renal () Otra()
¿Cuál?_____

REFERENCIAS.

1. Levitt M, Peña A. Anorectal malformations. Orphanet Journal of Rare Diseases 2007; 2:33 – 46
2. Pen+*a A, Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children. Springer International Publishing; 2015.
3. Stephens FD. Congenital imperforated rectum, recto-urethral and recto-vaginal fistulae. Aust N Z J Surg 1953; 22(3):161–17
4. Peña A, Devries PA. Posterior sagittal anorectoplasty: important technical considerations and new applications. J Pediatr Surg 1982; 17:796-811.
5. Peña A. Posterior sagittal anorectoplasty: Results in the management of 332 cases of anorectal malformations. Pediatr Surg Int. 1988;3:94–104.
6. By J.O. Ilorin A, One-Stage Correction of Imperforate Anus and Rectovestibular Fístula in Girls: Preliminary Results. J Pediatr Surg, 2002; 37: 6
7. Prema M, Katragadda L, Narashima R. Primary anorectoplasty in females with common anorectal malformations with out colostomy. J Pediatr Surg 2007;42:1103–6
8. Kumar B, Kandpal DK, Sharma SB, Agrawal LD, Jhamariya VN. Single-stage repair of vestibular and perineal fistula e with out colostomy. J Pediatr Surg 2008;43(10):1848–52
9. De la Torre-Mondragón L, Bañuelos-Castañeda C, Santos-Jasso K, Ruiz-Montañez A. Un expected megarectum: A potential hidden source of complications in patients with anorectal malformation. J Pediatr Surg. 2015;50(9):1560–2.

10. Amanollahi O., Ketabchian S. One-stage vs. three-stage repair in anorectal malformation with rectovestibular fistula. *Afr J Pediatr Surg*. 2016 Jan-Mar; 13(1): 20–25
11. Gangopadhyay AN, Pandey V. Malformaciones anorrectales. *J Indian Assoc Pediatr Surg* 2015; 20: 10-5
12. Guía de práctica clínica diagnóstico y tratamiento de malformaciones ano rectal en el periodo neonatal. México; Secretaria de Salud, 2010
13. Marc A Levitt, Alberto Peña. Anorectal Malformations. En: Coran AG, editor. *Pediatric surgery*. 7ta ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2012. p. 1289–309.
14. Bischoff L. Malformaciones Anorrectales. *Malformaciones Anorrectales, CIRUPED*. 2011;1(2).
15. Bhatnagar S. Anorectal malformations (part 1). *J Neonatal Surg*. 2015;4(1):7.
16. Holschneider A, Hutson J, Peña A, Beket E, Chatterjee S, Coran A, et al. Preliminary report on the international conference for the development of standards for the treatment of anorectal malformations. *J Pediatr Surg*. 2005;40(10):1521–6.
17. Peña A. Anorectal Malformations. *Semin Pediatr Surg* 1995;4:35-47.
18. Bischoff, Levitt y Peña, *Malformaciones Anorrectales. CIRUPED*, 2011; 1:48-56.
19. Van der Plas RN, Benninga MA, Staalman CR, Akkermans LM, Redekop WK, Taminiou JA, et al. Megarectum in constipation. *Arch Dis Child*. 2000;83(1):52–8.

CUADRO UNAM

DATOS DEL AUTOR	
Autor:	DRA. MARIELENA LÓPEZ ROMERO
Teléfono:	6681877582
Universidad:	UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO
Facultad:	MEDICINA
Número De Cuenta:	520228294
Datos del director y/o asesores de tesis:	DR. ULISES FRANCISCO MORENO GUILLEN DR. HOMERO RENDÓN GARCÍA
DATOS DE LA TESIS	
Título:	“MALFORMACIONES CONGÉNITAS MÁS FRECUENTES ASOCIADAS A MALFORMACIONES ANORRECTALES EN NIÑOS ATENDIDOS EN EL PERIODO ENERO 2010- DICIEMBRE 2020 EN EL HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA”
Palabras clave:	MALFORMACIÓN ANORRECTAL, MALFORMACIÓN CONGÉNITA.
Número de páginas:	34