



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

**EXPERIENCIA EN LA CLÍNICA COLORRECTAL DEL
 HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ
 SOBRE DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE PACIENTES
 CON MALFORMACIÓN ANORRECTAL TIPO CLOACA**

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
 ESPECIALISTA EN:

PEDIATRÍA

P R E S E N T A:

Dra. Andrea Viridiana Colín Rodríguez

TUTOR ACADÉMICO:

Dr. Roberto Dávila Pérez

TUTOR METODOLÓGICO:

Dr. Emilio Fernández Portilla



CIUDAD DE MÉXICO

FEBRERO 2024



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.

HOJA DE FIRMAS

DR. SARBELIO MORENO ESPINOZA

DIRECTOR DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO DEL HOSPITAL
INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



DR. ROBERTO DÁVILA PÉREZ

TUTOR ACADÉMICO

JEFE DEL DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA GENERAL DEL HOSPITAL INFANTIL
DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



DR. EMILIO FERNÁNDEZ PORTILLA

TUTOR METODOLÓGICO

MÉDICO ADSCRITO AL DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA GENERAL DEL
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

A mis padres.

Con especial agradecimiento y dedicatoria a ustedes. Por todo su amor y apoyo siempre incondicionales. Por confiar plenamente en mí y estar presentes en cada momento, además de darme el mejor regalo de todos: mi educación. Gracias a ustedes el día de hoy estoy aquí, logrando una meta más.

A mis hermanos.

Gracias por su cariño y por darme alegría cada vez que lo necesito.

A mis amigos.

Por ser mis compañeros incondicionales en esta travesía llamada residencia, definitivamente sin ustedes no hubiera sido lo mismo.

A mis tutores: Dr. Dávila y Dr. Fernández.

Por apoyarme con la elección de tema y confiarme este proyecto.

A los niños.

Porque son los mejores maestros, de ustedes nace toda la magia y el amor por la pediatría.

INDICE

1. ANTECEDENTES	5
2. MARCO TEÓRICO.....	7
Definición de malformaciones anorrectales.....	7
Definición de cloaca	7
Etiología	8
Malformaciones asociadas.....	8
Defectos asociados	8
Síndromes asociados.....	10
Embriología	10
Diagnóstico.....	11
Tratamiento	14
3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	26
4. PREGUNTAS DE INVESTIGACIÓN	26
5. JUSTIFICACIÓN	26
6. HIPÓTESIS	27
7. OBJETIVOS	27
8. MÉTODOS	28
9. PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO	29
10. DESCRIPCIÓN DE VARIABLES.....	29
11. RESULTADOS.....	31
12. DISCUSIÓN	40
13. CONCLUSIONES.....	43
14. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES	45
15. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	46
16. LIMITACIÓN DEL ESTUDIO.....	47

1. ANTECEDENTES

Las malformaciones anorrectales (MAR) son patologías que han sido estudiadas a través de los años. Existen ilustraciones de hace cientos de años, de distintas culturas y civilizaciones relacionadas con las condiciones quirúrgicas de estas malformaciones. Sin embargo, la anatomía real de dichas patologías no fue bien conocida sino hasta el año de 1980. Antes de ese tiempo, la gran mayoría de publicaciones incluían esquemas que eran creados básicamente a través de la imaginación de los autores e ilustradores. ⁽¹⁾

El término cloaca se refiere a una malformación que afecta el tracto urogenital y el recto en pacientes de sexo femenino. Consiste en la fusión de 3 estructuras (uretra, vagina y recto), creando un canal común que desemboca en donde la uretra normalmente lo haría (Figura 1). ^(1,2)

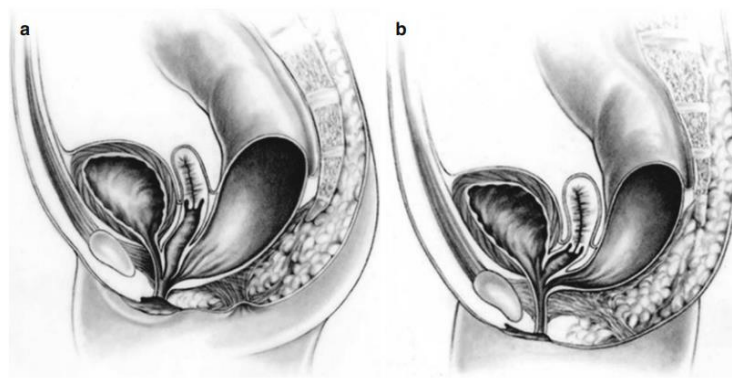


Figura 1. Malformación anorrectal tipo cloaca: a) Canal común corto y b) canal común largo.
Tomada de: Peña A, Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children: Springer; 2015.

La primera referencia de una malformación anorrectal fue hallada en Babilonia, aproximadamente 650 a.C., y a través de los años se han escrito numerosas publicaciones describiendo todo tipo de MAR. Sin embargo, en los primeros artículos descritos no se encuentra mucha información sobre el término cloaca, se cree que esto es debido a que los autores se referían a dicha patología como una fístula recto-vaginal. En la actualidad se sabe que estos casos de fístula son

extremadamente raros, y se cuenta con evidencia de que muchos pacientes que nacían con cloaca eran mal diagnosticados con esa patología. ⁽¹⁾

Hacia 1934, Ladd y Gross publicaron la primera serie amplia de casos de MAR. Dicha serie incluía una muestra de 162 pacientes, de los cuales 78 eran mujeres. Y a pesar de que el término cloaca no fue incluido, ellos mencionaron 21 casos de “fístula recto-vaginal”. ^(1, 3)

En 1958, Sieber y Klein, describieron 2 casos de cloaca. En uno de ellos se realizó una laparotomía y lamentablemente la paciente falleció al poco tiempo, y en el segundo caso se intentó la reparación de la malformación, procedimiento que fue fallido, para posteriormente ser referida con el Dr. Orvar Swenson, quien en 1953 fue el médico en realizar la primera reparación completa de una cloaca. ⁽¹⁾

El día 16 de enero de 1982, el Dr. Alberto Peña y la Dra. Maricela Zarate realizaron la primera reparación de cloaca, a través de una incisión postero-sagital en Monterrey, México. ^(1, 2)

En 1986, el Dr. Fred Ladistchke y el Dr. Peña trataron a una paciente en Australia, quien a la exploración física aparentaba tener un orificio anal normal, pero no se apreciaba ningún orificio urogenital. Se realizó un estudio endoscópico el cual permitió ver que el tracto urogenital estaba conectado con la pared rectal anterior, el ano no presentaba ninguna alteración. Con estos hallazgos se realizó la movilización anterior del seno urogenital de manera exitosa y denominaron a este tipo de malformación como cloaca posterior. ⁽¹⁾

Hacia 1994, se comenzó a utilizar la movilización urogenital total como procedimiento para reparar las cloacas, ya que era algo más reproducible y además el tiempo quirúrgico disminuía en un 50%. Sin embargo, cuando estas pacientes llegaron a la pubertad descubrieron que desafortunadamente padecían distintos tipos de atresia de las estructuras Mullerianas, lo cual interfería con el flujo menstrual y les ocasionaba mucha sintomatología abdominal mes con mes. Por esta razón es que a partir de 1997 y hasta la fecha, se instila solución salina a través de

las trompas de Falopio para asegurar que no exista obstrucción mecánica en estas pacientes. (1, 2)

Existen publicaciones entre los años 2003 y 2015 en los cuales se describe tratamiento laparoscópico para reparar el componente rectal de estas malformaciones. Y posteriormente, se repara el seno urogenital mediante procedimiento abierto a través del periné. (4)

Hasta la fecha, se han logrado grandes avances en la reparación anatómica de este tipo de MAR. Aproximadamente 70% de estas pacientes logran continencia tanto urinaria como fecal, siempre y cuando el canal común sea corto, el sacro no tenga alteraciones y la técnica quirúrgica sea exitosa. Y afortunadamente, más del 50% de las pacientes con MAR tipo cloaca cumplen con estas características. El resto de las pacientes que nacen con defectos complejos, canal común largo, sacro anormal y anomalías urológicas severas generalmente pueden tener reparaciones anatómicas exitosas, sin embargo, en la parte funcional no se obtienen grandes resultados.

2. MARCO TEÓRICO

Las malformaciones anorrectales son una serie de patologías que afectan tanto a mujeres como varones, presentándose en aproximadamente 1 de cada 5000 recién nacidos vivos en la población general. (2, 5)

Definición de malformaciones anorrectales

Son una serie de patologías que afectan el ano y recto distal, pueden ser de complejidad diversa y además se pueden asociar a otras malformaciones y/o síndromes. (2)

Definición de cloaca

Una cloaca es una malformación que afecta el recto y tracto urogenital en niñas. Estas pacientes nacen únicamente con un orificio en el área perineal, ya que la

vagina, uretra y el recto se fusionan dentro de la pelvis, creando un canal común que desemboca donde la uretra normalmente lo haría (Figura 1).

La longitud de este canal común varía entre paciente y paciente, pudiendo ser entre 1 y 10 cm, con un promedio de 3 cm.

Etiología

Es multifactorial, sin embargo, se ha asociado a alteraciones genéticas. Entre un 50-60% se pueden relacionar con otra malformación.

Malformaciones asociadas

- Cardiacas: Presentes hasta en 30% de los pacientes con malformaciones anorrectales, de los cuales sólo un 10% tendrán repercusión hemodinámica y necesitarán tratamiento quirúrgico. Comunicación interauricular, persistencia del conducto arterioso, comunicación interventricular, tetralogía de Fallot. ⁽²⁾
- Tubo digestivo: Atresia esofágica presente hasta en un 10% de los pacientes con malformaciones anorrectales. Anomalías traqueoesofágicas, obstrucción duodenal, enfermedad de Hirschsprung. ⁽²⁾
- Columna vertebral y sacro: Presentes hasta en un 30% de los pacientes con malformaciones anorrectales, hemivértebras, vertebras en mariposa, hemisacro. ⁽²⁾
- Médula espinal: Medula anclada presente desde un 25% de los pacientes con malformaciones anorrectales, siringomielia, lipomas espinales, mielomeningocele. ⁽²⁾
- Urológicas: Presentes hasta en un 50% de los pacientes con malformaciones anorrectales. ⁽²⁾

Defectos asociados

Aproximadamente un 30% de los casos padecen de hidrocolpos, lo cual puede producir complicaciones importantes como la posibilidad de comprimir el triángulo vesical, produciendo una obstrucción ureterovesical extrínseca, megauréter e

hidronefrosis (Figura 2). Además, otra posible complicación es que si el hidrocolpos no se drena pudiera llegar a infectarse y producir piocolpos que eventualmente pudiera perforarse, lo cual implica riesgo alto de muerte. (6, 7)



Figura 2. Cloaca asociada a hidrocolpos.

Tomada de: Peña A, Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children: Springer; 2015.

Un 60% de las niñas con cloaca también tienen doble sistema Mulleriano, consistente en la presencia de 2 hemiúteros y 2 hemivaginas (Figura 3). La presencia de esta característica tiene implicaciones obstétricas muy importantes.



Figura 3. Cloaca con dos hemivaginas.

Tomada de: Peña A, Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children: Springer; 2015.

Por otra parte, el 20% de las pacientes con canal común mayor a 3 cm también tienen un riñón ausente, porcentaje que baja a 17% en casos con canal común menor a 3 cm. La hidronefrosis es otro defecto que aparece en un 22 a 45% de

pacientes. Además, del 21 al 40% de estas niñas presentan algún grado de reflujo vesicoureteral.

En relación con la asociación VACTERL, el 13% de estos casos presentan hemivértebra, 20% alguna anomalía cardiovascular y alrededor del 11%, atresia esofágica. ⁽²⁾

Síndromes asociados

- Secuencia VACTERL: Serie de malformaciones en diferentes sistemas. V= malformaciones vertebrales (60%), A= malformaciones anorrectales (56%), C= malformaciones cardíacas (73%), TE= malformaciones traqueoesofágicas (60%), R= malformaciones renales (50%), L= malformaciones en extremidades (50-70%). Se requieren tres o más malformaciones para poder integrar una asociación VACTERL, es más común en hombres aproximadamente 2:1. ⁽⁸⁾
- Trisomía 21: Anomalía cromosómica caracterizada por un fenotipo típico (epicanto, implantación baja de pabellones auriculares, macroglosia, micrognatia). Hasta un 95% de los pacientes con trisomía 21 se asocian a malformaciones anorrectales. ⁽⁹⁾
- Trisomía 13 / Síndrome de Patau: Anomalía cromosómica debida a una no disyunción durante la meiosis, generalmente asociada a mal pronóstico. Fenotípicamente presentan alteraciones en el crecimiento, malformaciones craneofaciales y en los sistemas cardiovascular y digestivo. Más del 10% de los pacientes presentarán malformaciones anorrectales. ⁽⁹⁾
- Síndrome de Townes-Brocks: Enfermedad genética caracterizada fenotípicamente por malformaciones anorrectales, auriculares y en extremidades, además de sordera. ⁽⁹⁾

Embriología

Desde la 4° semana del desarrollo embrionario, la cloaca (fusión del intestino posterior y el alantoides) se forma entre las dos hojas epiblastica y endoblástica de la porción caudal del embrión. Muy pronto, un tabique perineal divide la cloaca,

creando dos cavidades: el recto por detrás y el seno urogenital por delante. Hacia la 7° semana, la membrana cloacal se divide en la membrana urogenital hacia delante y la membrana anal hacia atrás. La porción craneal del alantoides desaparece a nivel del cordón umbilical y se ensancha bajo la cara ventral del polo caudal del embrión, para formar la vejiga y las vías urinarias. El crecimiento del embrión permite la separación progresiva del ano hacia atrás y de las estructuras urogenitales hacia delante, mediante la formación del margen anal. Este último, de origen epiblastico, prolonga el conducto anal. ⁽¹⁰⁾

Diagnóstico

El diagnóstico de la MAR tipo cloaca es meramente clínico. Es suficiente con mirar el periné del paciente para realizar un diagnóstico certero, ya que presentan un orificio único (Figura 4). Sin embargo, hay otras características importantes que nos ayudan a predecir la anatomía interna. Un periné de “buena apariencia” consiste en la presencia de un surco en la línea media bien formado y un hoyuelo anal claro y bien ubicado; indicando que el paciente tiene un buen esfínter (Figura 5). Un periné de “mala apariencia” incluye un solo orificio perineal, pero además un fondo completamente plano, sin rastros del mecanismo del esfínter. Entre esos dos extremos del espectro, podemos encontrar una variedad amplia de apariencias externas. ^(2, 6, 7, 11)

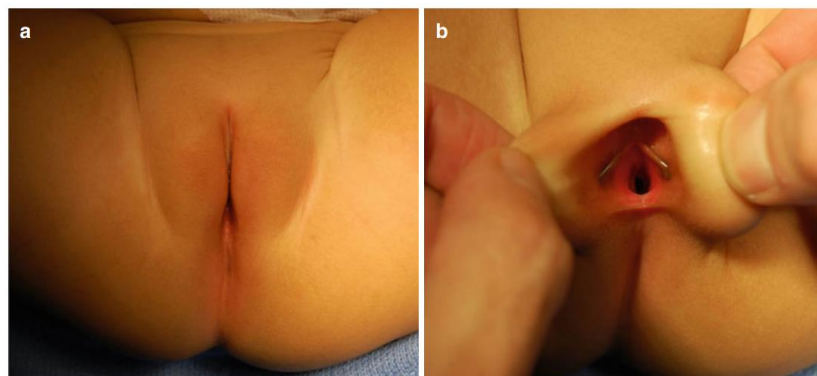


Figura 4. Periné de una paciente con cloaca. a) Sin separación de labios mayores. b) Al separar labios mayores.

Tomada de: Peña A, Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children: Springer; 2015.



Figura 5. Periné de “buena apariencia” con presencia de un surco en la línea media bien formado y un hoyuelo anal claro y bien ubicado.

Tomada de: Peña A, Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children: Springer; 2015.

De igual forma, se recomienda realizar:

- Ecocardiograma a fin de descartar anomalías cardíacas.
- Radiografías de columna AP y lateral para descartar hemivértebras, espina bífida, hemisacro o agenesia del sacro (Figura 6). Con este estudio se mide el índice sacrococcígeo para evaluar el pronóstico para continencia fecal (Figura 7).
- Ultrasonido abdominopélvico para evaluar anormalidades nefrourológicas, incluyendo obstrucción del tracto urinario, hidronefrosis, hidrocolpos y megauréter (Figura 8).
- Ultrasonido lumbosacro, ya que nos puede mostrar médula anclada y otras patologías medulares siempre y cuando se realice antes de la osificación del sacro (3 meses). (2, 12)

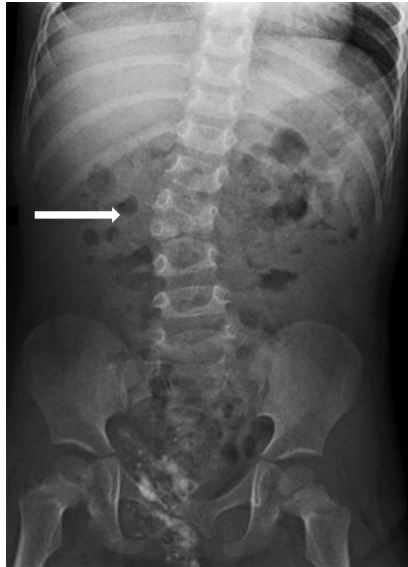


Figura 6. Radiografía de columna que muestra hemivértebra (señalada con flecha).
Tomada de: Peña A, Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children: Springer; 2015.

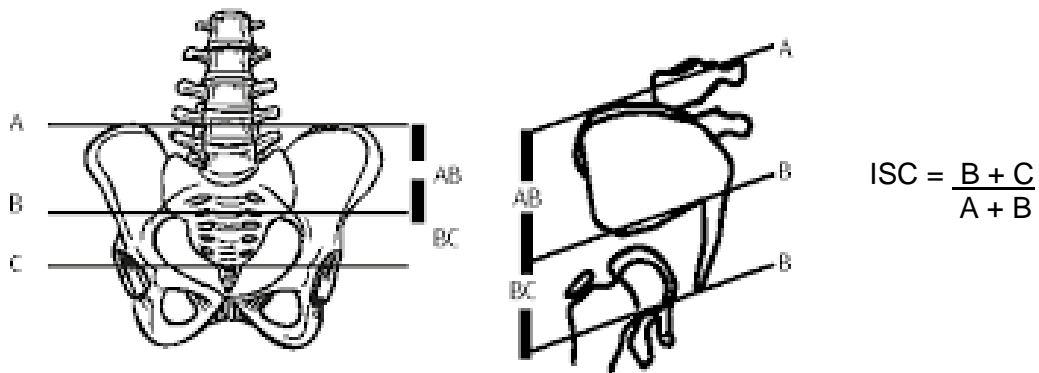


Figura 7. Índice sacrococcígeo (ISC). Línea A: Borde superior de la cresta iliaca anterosuperior. Línea B: Borde inferior de la articulación sacroilíaca. Línea C: Borde inferior del coxis. Para obtener el resultado se suma la distancia entre la línea B+C y se divide el resultado entre A+B. Si el resultado es: 1) mayor a 0.7 nos habla de un buen pronóstico para continencia fecal, 2) menor a 0.4 nos habla de un muy mal pronóstico y 3) si se encuentra entre 0.4 y 0.7 no son valores predictivos para la continencia fecal.
Tomada de: Caicedo O. Comparación del índice sacro en población pediátrica normal y pacientes con estreñimiento, malformaciones anorrectales y reflujo vesicoureteral. Facultad de Medicina. 2015.

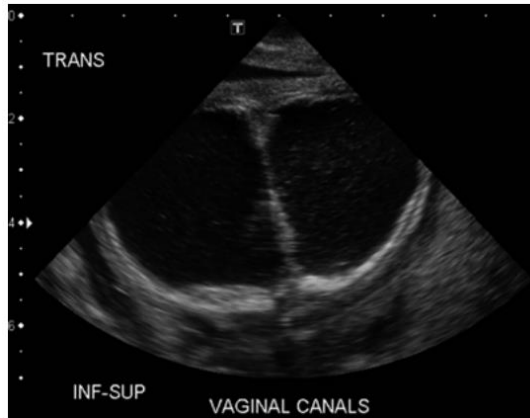


Figura 8. Ultrasonido pélvico que muestra hidrocolpos bilateral.
Tomada de: Peña A, Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children: Springer; 2015.

Tratamiento

En la literatura se menciona que durante las primeras 24 horas de vida es esencial que se descarten otras malformaciones que puedan representar riesgo vital, la más importante: obstrucción del tracto urinario. El defecto que es importante recalcar es la presencia de una vagina dilatada, conocida como hidrocolpos. Esta condición se presenta en el 30-40% de las pacientes con MAR tipo cloaca, pudiendo llegar a comprimir el trígono vesical causando obstrucción ureterovesical extrínseca, megauréteres bilaterales e hidronefrosis; también puede infectarse y, por lo tanto, debe drenarse adecuadamente con un catéter transabdominal permanente colocado durante la apertura de la colostomía. Aproximadamente el 50% de las pacientes con cloaca tienen duplicación de las estructuras mullerianas (dos hemivaginas y dos hemiúteros), por lo que es importante asegurarse de que ambas vaginas estén correctamente drenadas (Figura 9). ^(2, 6, 7)

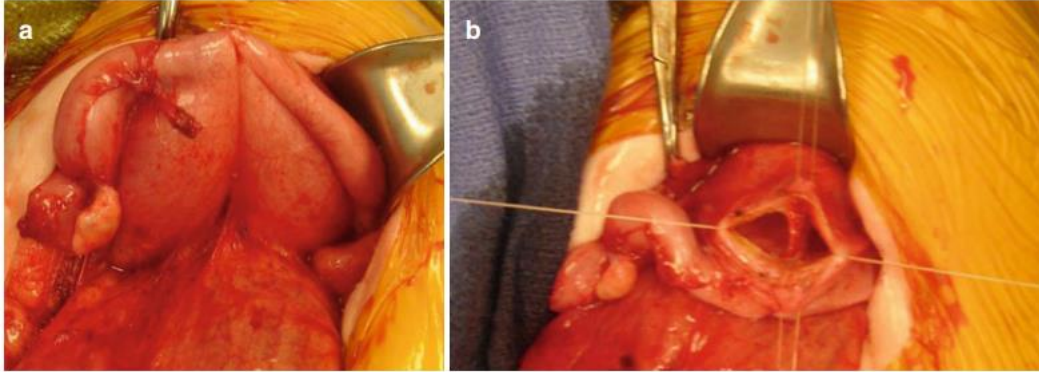


Figura 9. Aspecto intraoperatorio de un caso con hidrocolpos bilateral. A) Antes del drenaje. B) Creación de una “ventana” en el tabique entre ambas hemivaginas.
Tomada de: Peña A, Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children: Springer; 2015.

La colostomía recomendada para pacientes con cloaca es la misma que se recomienda para todos los pacientes con malformación anorrectal: una colostomía descendente dividida con una pequeña fístula mucosa distal ubicada lo suficientemente lejos del estoma principal para permitir la colocación de la bolsa del estoma que cubre solo el estoma proximal (Figura 10).



Figura 10. Abdomen de una paciente con cloaca mostrando los estomas separados y un tubo de vaginostomía.
Tomada de: Peña A, Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children: Springer; 2015.

Antes de la reparación principal, deben realizarse estudios radiológicos (colograma distal e inyección de contraste a través de canal común/vejiga/vagina), así como endoscopia del canal común para que el cirujano planifique su reconstrucción (Figura 11). ⁽¹³⁾ Después de abrir la colostomía y se drene el hidrocolpos (en casos necesarios); la reparación principal se puede realizar.



Figura 11. Colograma distal de una paciente con cloaca y dos hemivaginas. Tomada de: Jaramillo D, Lebowitz R, Hendren W. The cloacal malformation: radiologic findings and imaging recommendations. *Radiology*. 1990;177(2):441-8.

- **Cloacas con canal común menor a 1 centímetro**

Estas pacientes son tratadas casi como los que nacen con fístula recto-vestibular. No requieren una movilización urogenital total ya que la uretra es perfectamente visible en su ubicación natural. El primer paso consiste en abordar a la paciente a través de una incisión sagital posterior, identificar la pared posterior del recto, despejar las paredes posterior y lateral del recto, y luego realizar una disección muy minuciosa para separar la pared rectal anterior de la pared vaginal posterior. Una vez completada la separación y el recto alcance el centro del mecanismo del esfínter sin tensión, se movilizan las paredes posterior y lateral de la vagina para crear un introito adecuado. Se delimitan los límites del esfínter con el uso de un

electroestimulador y se crea el cuerpo perineal, posteriormente se realiza una anoplastia (Figura 12). (2, 4, 6, 7)

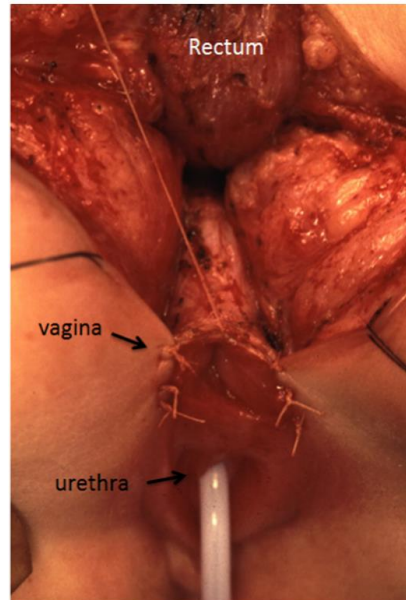


Figura 12. Reparación quirúrgica de una cloaca con canal común de 1 cm de longitud. El recto ya está separado de la vagina y las paredes laterales y posteriores de la vagina ya están movilizadas. La uretra se dejó intacta. *Rectum*= recto, *urethra*= uretra.
Tomada de: Bischoff A. The surgical treatment of cloaca. Seminars in Pediatric Surgery; 2016: Elsevier.

- **Cloacas con canal común entre 1 y 3 centímetros**

Las pacientes con una longitud del canal común inferior a 3 cm pueden repararse mediante un abordaje sagital posterior. Después de la separación del recto de la vagina, el cirujano debe realizar una maniobra llamada movilización urogenital total: la pared posterior de la vagina y todo el canal común se dividen para exponer las aperturas uretral y vaginal (Figura 13). Se colocan múltiples puntos de seda 5-0 tomando los bordes de la vagina y el canal común. Otra serie de puntos se colocan de manera horizontal, 5 mm proximales al clítoris para proporcionar una tracción uniforme (Figura 14).

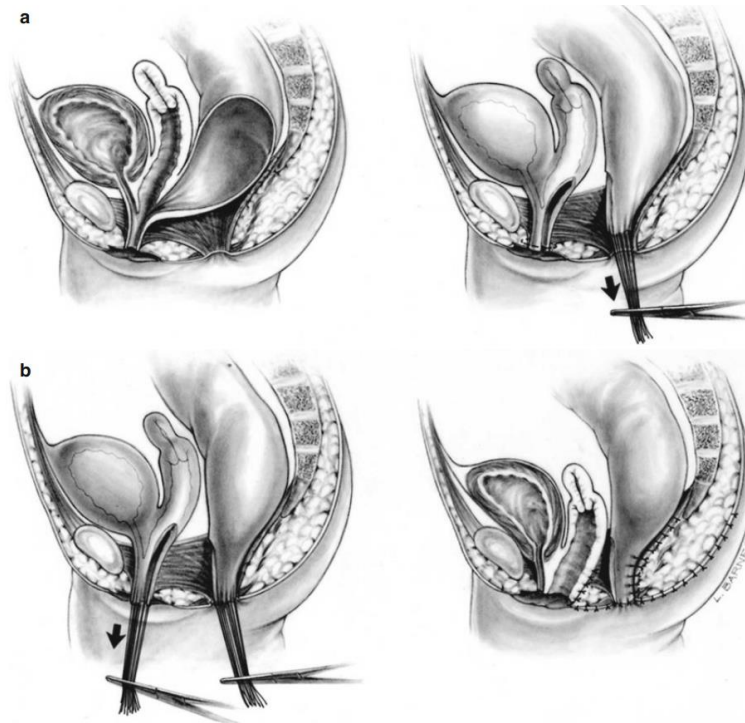


Figura 13. Diagrama del concepto básico de la movilización urogenital total. A) Separación del recto. B) Movilización urogenital total.
 Tomada de: Bischoff A. The surgical treatment of cloaca. Seminars in Pediatric Surgery; 2016: Elsevier.

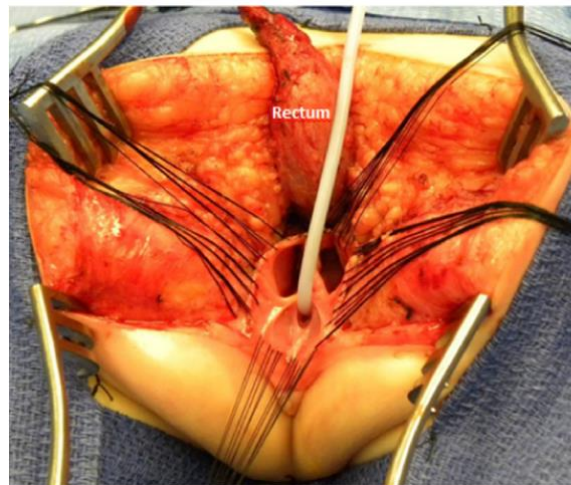


Figura 14. Reparación quirúrgica en cloaca con canal común de longitud inferior a 3 cm. Después de la separación del recto (*rectum*) de las vaginas, se colocan múltiples puntos de seda 5-0 alrededor del seno urogenital; 5 mm del clítoris y en la pared lateral y posterior de las vaginas.
 Tomada de: Peña A, Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children: Springer; 2015.

Con el uso de un cauterio con punta de aguja, el seno urogenital se divide entre el clítoris y las suturas de tracción. La disección se realiza entre la pared anterior del seno urogenital y la cara posterior del pubis. Entre estas dos estructuras existe un plano natural, mayoritariamente avascular. La disección debe llevarse hasta identificar el borde superior del pubis. En este punto, es fácil identificar una delgada membrana blanquecina ubicada entre el borde superior del pubis, el seno urogenital y las paredes laterales de la vagina. A esto se le conoce como “ligamentos suspensorios de la uretra y la vagina”, y durante la división de estos, el cirujano debe tratar de evitar el plexo venoso ubicado justo detrás del pubis.

En la mayoría de los casos, la movilización urogenital total es suficiente para que la uretra y la vagina lleguen juntas al perineo sin tensión. En algunos casos, las paredes vaginales posteriores requieren una movilización adicional. Una vez que se finaliza la movilización urogenital total, lo que solía ser el canal común se divide en la línea media, creando dos colgajos que pasarán a formar parte de los neolabios (Figura 15).

Posteriormente se sutura el meato uretral al tejido detrás del clítoris con múltiples suturas interrumpidas de vicryl 6-0. También se suturan las paredes laterales de la vagina al perineo y se delimitan los límites del esfínter con el uso de un electroestimulador para ayudar y determinar el tamaño del introito y cuerpo perineal. Finalmente, se realiza anoplastia. (2, 4, 6, 7)

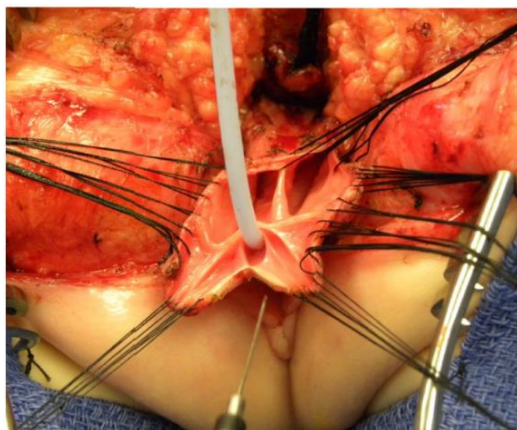


Figura 15. Una vez que se completa la movilización urogenital total, lo que solía ser el canal común se divide en la línea media para convertirse en parte de los neolabios. Tomada de: Peña A, Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children: Springer; 2015.

- **Cloaca posterior**

La cloaca posterior representa un tipo único de malformación en la que el orificio único se encuentra en la ubicación normal del ano. La mayoría de estas pacientes tienen un ano normal con una línea pectínea normal y, por lo tanto, la técnica quirúrgica debe tener como objetivo mantener el ano intacto para preservar la función intestinal futura.

Un abordaje transrectal en el que se divide todo el recto en la línea media (paredes anterior y posterior) da acceso al seno urogenital desviado posteriormente que se abre en la pared rectal anterior o inmediatamente anterior al ano. Se debe realizar una movilización urogenital total como se describe para la cloaca con canal común menor de 3 cm, se deben reconstruir meticulosamente las paredes posterior y anterior del recto, así como el mecanismo del esfínter. ^(2, 4)

- **Cloacas con canal común entre 3 y 5 centímetros**

Este es probablemente el grupo de malformaciones más desafiantes debido a la extensión de la pared común entre las tres estructuras (uretra/vejiga, vagina y recto), y también porque la confluencia de estas estructuras ocurre en un área que a veces es demasiado alta para abordarla a través de una incisión sagital posterior y demasiado baja para ser abordada a través del abdomen. Para estos casos se realiza una preparación corporal total para permitir un campo estéril desde la línea de los pezones hasta los pies, incluyendo toda la espalda. Con esto, el cirujano tiene acceso tanto a la pelvis como al abdomen.

Luego de un abordaje sagital posterior inicial, se realiza la separación del recto de la(s) vagina(s): movilización urogenital total. En la mayoría de los casos, la uretra y la vagina no llegan al perineo y es necesario abrir el abdomen. La paciente se gira a una posición supina, se hace una laparotomía y de esta forma se realiza una movilización urogenital transabdominal extendida. Esta maniobra consiste en llevar el seno urogenital dentro del abdomen y continuar dividiendo todas las inserciones

pélvicas avasculares de la uretra, la vejiga y la vagina. Con esta maniobra en ocasiones se pueden ganar entre 1-2 cm de longitud extra. Si eso no es lo suficientemente adecuado, pero se necesita una distancia muy corta para que la uretra y la vagina alcancen el perineo sin tensión, el siguiente paso puede ser una maniobra que consiste en “tallar” la cara inferior del cartílago púbico, ya que la eliminación de la parte inferior del cartílago púbico permite una trayectoria más recta que proporcionaría 0,5 cm adicionales de longitud (Figura 16). (2, 4)

Si la distancia necesaria para que la vagina y la uretra lleguen al perineo es más larga o si el raspado del cartílago púbico aún no fue lo suficientemente adecuado, el siguiente paso sería la separación de la(s) vagina(s) del tracto urinario. Esta es la maniobra técnicamente más exigente ya que no existe un plano claro de separación entre ambas estructuras y los uréteres discurren por esta pared común. Para separar estas estructuras, se aplican suturas de tracción de vicryl al útero, se abre la vejiga en la línea media, y se insertan sondas en los uréteres. La disección se realiza de forma craneocaudal. El asistente retrae los genitales y la vejiga en direcciones opuestas (Figura 17). Cuando la visualización a través del abdomen no es adecuada, la disección debe realizarse desde el abordaje sagital posterior y viceversa. Una vez completada la separación de las estructuras, la uretra y la vagina pueden llegar al perineo. Durante esta disección existe un riesgo inherente de dañar el suministro de sangre de la uretra y la(s) vagina(s) y, si sucede, debe abordarse adecuadamente. En caso de que el aporte sanguíneo de la vía urinaria sea deficiente, el cirujano debe considerar la posibilidad de cerrar permanentemente el cuello vesical, y en este caso la paciente necesitará de una vesicostomía y la creación de un conducto artificial para cateterización vesical (principio de Mitrofanoff). (2, 4)

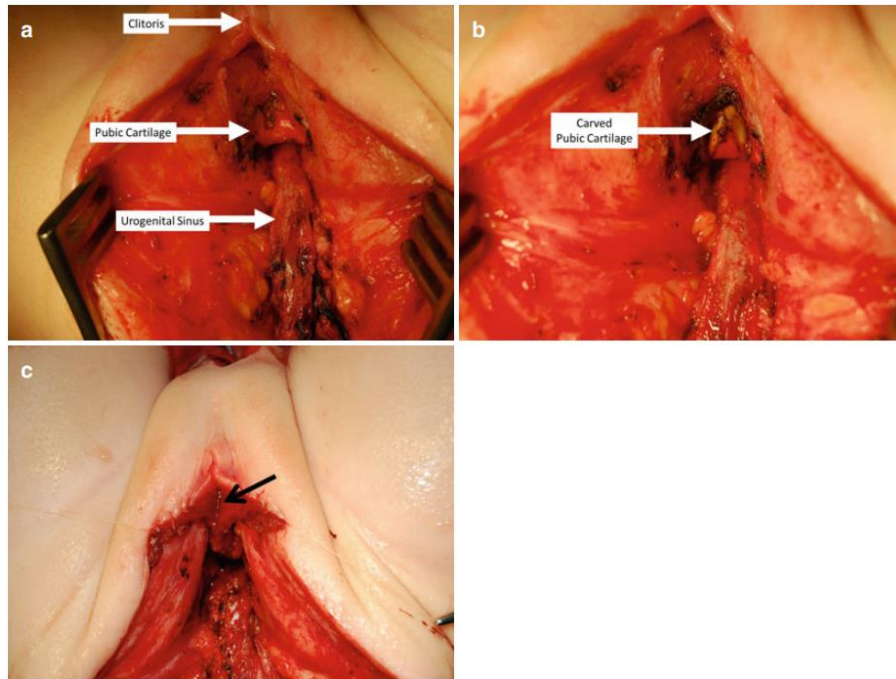


Figura 16. "Tallado" de la parte inferior del cartílago púbico para crear una trayectoria más corta de uretra y vagina. A) Antes de tallar. B) Después de tallar. C) Uretra suturada – flecha en apertura uretral.

Tomada de: Peña A, Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children: Springer; 2015.

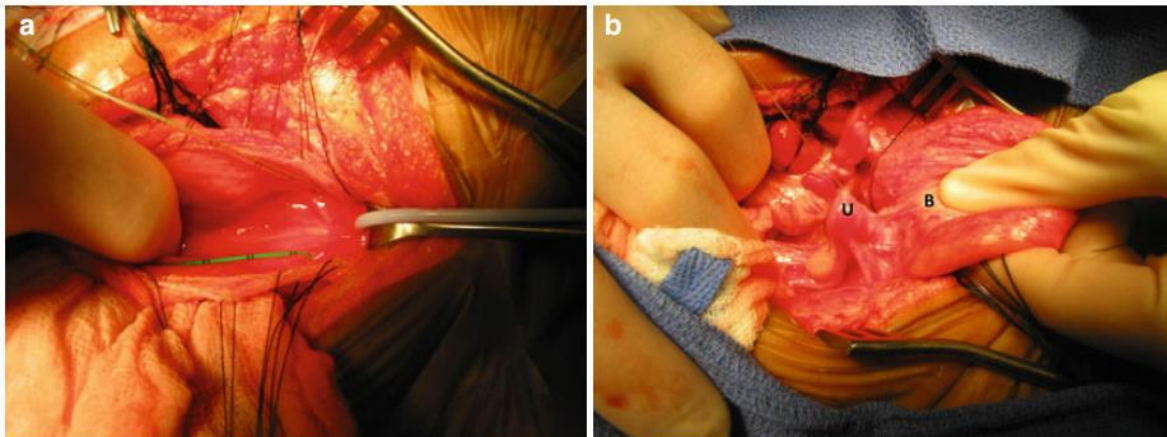


Figura 17. Imágenes intraoperatorias tomadas durante la separación de la vagina del tracto urinario. A) Vejiga abierta y catéteres colocados en los uréteres. B) El ayudante introduce los dedos en la vejiga y el pulgar fuera de la vejiga, tirando de ella caudalmente. Se colocan suturas de tracción en el útero para aplicar tracción y facilitar la disección. B= vejiga. U= útero.

Tomada de: Peña A, Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children: Springer; 2015.

Si la vagina no llega al perineo o si la porción distal tiene un aporte sanguíneo deficiente, dependiendo de la anatomía intrínseca, el cirujano puede optar por realizar una maniobra conocida como recambio (“switch”) vaginal. Este procedimiento requiere un tipo específico de anatomía caracterizada por dos hemivaginas muy separadas, así como los hemiúteros con tabique vaginal y originalmente dos grandes hidrocolpos. Si podemos estimar que la distancia entre un hemiútero y el otro es mayor que la longitud vertical de ambas hemivaginas, entonces la paciente puede ser candidata para la maniobra de recambio vaginal. En este caso, se sacrifica un hemiútero, preservando el ovario y su riego sanguíneo, se reseca el tabique vaginal, se tubulizan ambas hemivaginas en una sola vagina, y se cambia lo que antes era la cúpula de una hemivagina hasta el perineo. La ventaja de esta maniobra es tener sólo tejido vaginal nativo en esa área. (2, 4, 14)

El siguiente escenario posible podría ser el caso de una paciente en la que se han realizado todos los pasos descritos anteriormente, y su anatomía no la hace apta para ser reparada mediante una maniobra de recambio vaginal. En esas circunstancias, la paciente necesitará lo que se conoce como reemplazo vaginal. Cuando se necesita este procedimiento, nuevamente, la anatomía intrínseca jugará un papel importante en la decisión de qué segmento del intestino se utilizará. Hay varias formas de reemplazar la vagina con el recto. Si la paciente tiene un recto muy dilatado, posiblemente se puede dividir el recto longitudinalmente, preservando el riego sanguíneo de ambas porciones: la que va a ser la neovagina y la otra que quedará como recto. Tanto la vagina como el recto se tubulizan y después ambas estructuras se rotan 90° en direcciones opuestas para evitar la superposición de dos líneas de sutura, lo cual es un factor predisponente importante para la formación de una fístula. Finalmente, se anastomosa la porción superior de la neovagina con la vagina nativa (Figura 18). (2, 4, 15)

Cuando la paciente tiene mal pronóstico para el control intestinal (relación sacra menor de 0,4 y cordón anclado) y hay suficiente recto distal, la sección transversa del recto puede ser la opción, utilizando la porción distal para reemplazar la vagina. En algunas pacientes el sigmoidees está muy dilatado y es posible una división

longitudinal del recto teniendo suficiente tejido para tubulizar la mitad del sigmoides distal como reemplazo vaginal parcial y la mitad del recto, esta es una excelente maniobra ya que no compromete el potencial futuro de control intestinal.

Cuando no se puede usar el recto para el reemplazo vaginal, la siguiente opción es usar el colon: ya sea sigmoides o colon descendente. Cuando la anatomía o el suministro de sangre no permiten el uso del colon sigmoides para el reemplazo vaginal, se retira el estoma proximal y se puede usar el colon descendente. El intestino delgado (íleon distal) sería la siguiente opción si fuera necesario. (2, 4, 15)

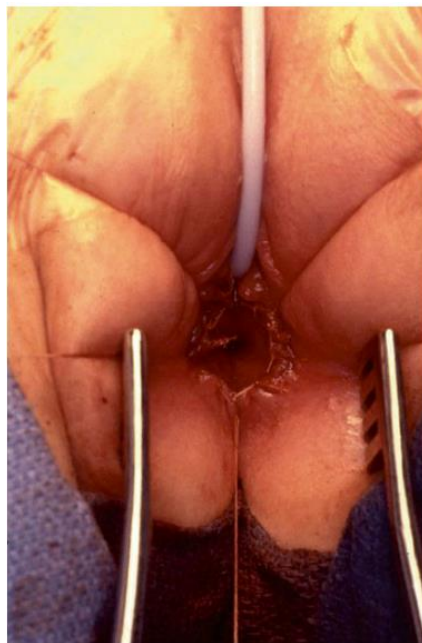


Figura 18. Reemplazo vaginal finalizado.

Tomada de: Peña A, Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children: Springer; 2015.

- **Cloacas con canal común mayor a 5 centímetros**

Las cloacas con un canal común muy largo tienen una pared común más corta entre la(s) vagina(s) y el tracto urinario. Su reparación puede representar un desafío, principalmente debido a la reconstrucción vaginal que frecuentemente es requerida. Estas pacientes deben ser abordadas inicialmente por el abdomen ya que la confluencia de las tres estructuras se encuentra a nivel del cuello vesical. Cuando

el canal común tiene un trayecto suave hacia la vejiga, debe dejarse como uretra para ser utilizado como conducto para el cateterismo vesical.

Al ingresar a la cavidad abdominal, el recto debe identificarse y diseccionarse hacia abajo. La separación del recto de las vías urinarias, en este tipo de casos, es relativamente fácil debido a que la pared común entre ambas estructuras es corta. La parte desafiante es la movilización significativa que se requiere para ganar suficiente longitud para que el recto alcance el perineo sin tensión. Se requiere una exposición completa del suministro de sangre del colon izquierdo y del sigmoidees para decidir qué vasos se pueden sacrificar, asegurándose de que se conserve el suministro de sangre al recto distal.

La separación de la(s) vagina(s) de la vía urinaria se realiza como se describe para cloacas con canal común de longitud entre 3 y 5 cm que requieren este tipo de maniobra (apertura de la vejiga y cateterismo de los uréteres) pero la separación es más fácil porque, como se menciona anteriormente, la pared común en estos casos es más corta. El fundamento de la reconstrucción vaginal es el mismo que se señaló anteriormente.

La mayoría de estos casos con canal común extremadamente largo requerirán un reemplazo vaginal. (2, 4, 14)

Metas de tratamiento

Los objetivos finales del tratamiento en este tipo de casos serían lograr continencia urinaria, continencia fecal, función sexual y capacidad de procrear. (2, 4)

3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Identificar la incidencia de malformaciones asociadas en las pacientes con MAR tipo cloaca y detectar el porcentaje de pacientes en quienes se logra la continencia fecal.

4. PREGUNTAS DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son los principales tipos de manejo utilizados en pacientes mexicanas con MAR tipo cloaca?

¿Cuáles son las malformaciones más frecuentemente asociadas en pacientes mexicanas con MAR tipo cloaca?

¿Cuál es el porcentaje de pacientes mexicanas con MAR tipo cloaca en quienes se logra continencia urinaria y fecal?

¿Cuáles son los aspectos clínicos asociados a buen o mal pronóstico en pacientes con MAR tipo cloaca?

¿Cuáles son las principales complicaciones asociadas a procedimientos quirúrgicos? ¿En qué porcentaje se presenta cada una de ellas?

5. JUSTIFICACIÓN

El Hospital Infantil de México Federico Gómez es un centro de referencia a nivel nacional, donde médicos generales, así como especialistas en Pediatría refieren año con año a niñas con malformaciones anorrectales.

Aún no existe bibliografía que reporte los hallazgos que describan la experiencia en el diagnóstico y manejo MAR en nuestra población, así como la incidencia de las malformaciones asociadas.

6. HIPÓTESIS

La evolución de las pacientes con MAR tipo cloaca reportará un alto porcentaje de continencia fecal y seremos capaces de identificar los factores de riesgo que condicionan la incontinencia.

7. OBJETIVOS

General:

- Identificar los distintos tipos de manejo realizados, la incidencia de malformaciones asociadas, así como el porcentaje de continencia fecal a largo plazo en pacientes con malformación anorrectal tipo cloaca.

Específicos:

- Medir la prevalencia de MAR tipo cloaca en pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG)
- Identificar cuáles son las malformaciones asociadas más frecuentes
- Evaluar aspectos clínicos asociados a buen o mal pronóstico
- Identificar porcentaje de pacientes en quienes se logra continencia urinaria y fecal
- Identificar porcentaje de complicaciones asociadas a procedimientos quirúrgicos

8. MÉTODOS

- Diseño de estudio: Retrospectivo.
- Tipo de estudio: Observacional, descriptivo y comparativo.
- Población del estudio: Pacientes entre 0 a 18 años, de sexo femenino, a cargo de la Clínica Colorrectal del HIMFG, con diagnóstico de malformación anorrectal de tipo cloaca.

Se analizarán todos los casos de pacientes con malformación anorrectal tipo cloaca manejados en el Hospital Infantil de México Federico Gómez a partir de 2000 y hasta 2022. De no contar con una muestra significativa, se ampliará la muestra incluyendo pacientes tratadas en años previos.

- Población de estudio:
 - Criterios de inclusión
 - Pacientes de sexo femenino
 - Edad entre 0 y 18 años
 - Diagnóstico de MAR tipo cloaca
 - Criterios de exclusión
 - Tratamiento en otro hospital
 - Expediente y/o datos incompletos
 - Tratamiento incompleto
 - Pacientes con referencia a otro hospital
 - Criterios de eliminación
 - Alta voluntaria

9. PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se realizarán pruebas de normalidad de los datos y de acuerdo con su distribución se emplearán pruebas paramétricas y no paramétricas. Para la descripción de las variables cualitativas se realizará estadística descriptiva simple con la finalidad de encontrar porcentajes de incidencia en la muestra. Posteriormente se emplearán tablas cruzadas y prueba de Chi cuadrada a fin de encontrar la relación de la continencia urinaria y fecal (variables dependientes) con la longitud de canal común o presencia de malformaciones y/o defectos (variables independientes). Los diferentes análisis se realizarán con el paquete IBM SPSS Statistics versión 28.

10. DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

Nombre	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de variable	Escala de medición
Longitud de canal común	Longitud en centímetros del canal común (fusión de uretra, vagina y recto).	<ul style="list-style-type: none">• Cloaca con canal común menor a 1 cm• Cloaca con canal común entre 1-3 cm• Cloaca con canal común entre 3-5 cm• Cloaca con canal común mayor a 5 cm• Cloaca posterior	Independiente, cuantitativa.	Numérica, centímetros.

Malformaciones asociadas	Presencia de alguna malformación asociada a nivel cardiaco, nefrourológico, digestivo, esquelético, sacrococcígeo y/o medular.	<ul style="list-style-type: none"> • Cardiacas • Digestivas • Columna vertebral y sacro • Médula espinal • Nefrourológicas • Otros defectos asociados 	Independiente, cualitativa.	Localización anatómica (nominal, politómica)
Técnica realizada	Técnica quirúrgica realizada para reparar la malformación anorrectal.	<ul style="list-style-type: none"> • Colostomía • Anoplastía • Movilización urogenital total • Anorrectoplastía sagital posterior • Anorrectouretr ovaginoplastía sagital posterior • Otras (se especificarán) 	Dependiente, cualitativa.	Nominal, politómica.
Complicaciones quirúrgicas	Eventualidades que ocurren en el curso previsto de un procedimiento quirúrgico con	<ul style="list-style-type: none"> • Hemorragia • Infección • Dehiscencia • Absceso • Prolapso 	Dependiente, cualitativa.	Nominal, politómica.

	una respuesta local o sistémica que puede retrasar la recuperación, poner en riesgo una función o la vida.	<ul style="list-style-type: none"> • Fístulas • Otras (se especificarán) 		
Continencia urinaria	Capacidad de controlar la micción.	<ul style="list-style-type: none"> • Sí • No 	Dependiente, cualitativa, dicotómica.	Nominal, dicotómica.
Continencia fecal	Capacidad de controlar las evacuaciones.	<ul style="list-style-type: none"> • Sí • No 	Dependiente, cualitativa, dicotómica.	Nominal, dicotómica.

11. RESULTADOS

Del periodo de enero de 1998 a enero de 2022, se realizó un estudio retrospectivo en 61 expedientes de pacientes tratados en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, de los cuales 39 cumplieron los criterios de inclusión. Se encontraron los siguientes resultados:

En cuanto a la distribución de acuerdo con la longitud del canal común, se encontró que en el 25.6% (10 casos) midió menos de 1 cm, el 43.58% (17 casos) tuvieron un canal común de 1 a 3 cm, en el 20.51% (8 casos) midió de 3 a 5 cm, en el 7.7% (3 casos) midió más de 5 cm y finalmente, el 2.6% restante (1 caso) se trató de una cloaca posterior.

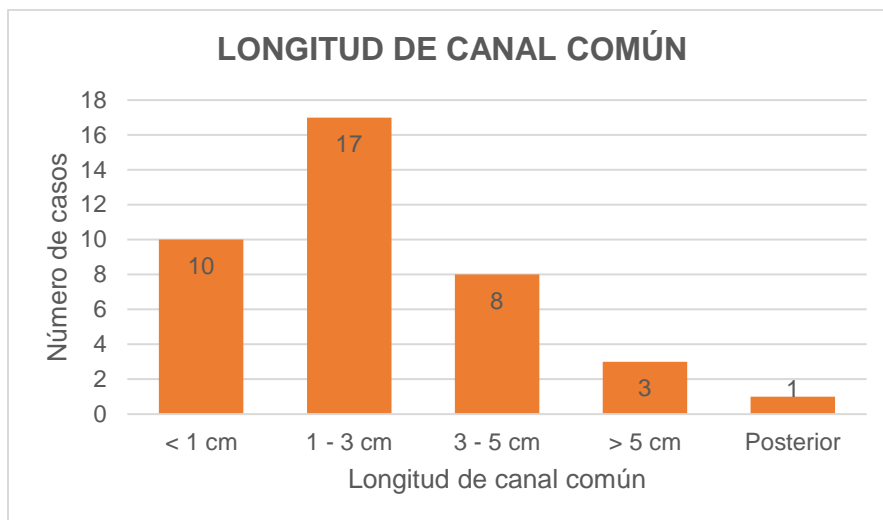


Figura 19. Distribución de muestra de acuerdo con longitud de canal común.

El 84.6% de casos (33 pacientes) presentaron alguna malformación o defecto asociados, siendo las medulares las más frecuentes con un 38.46% y otros defectos con un 56.41%. De forma general, se distribuyen de la siguiente forma:

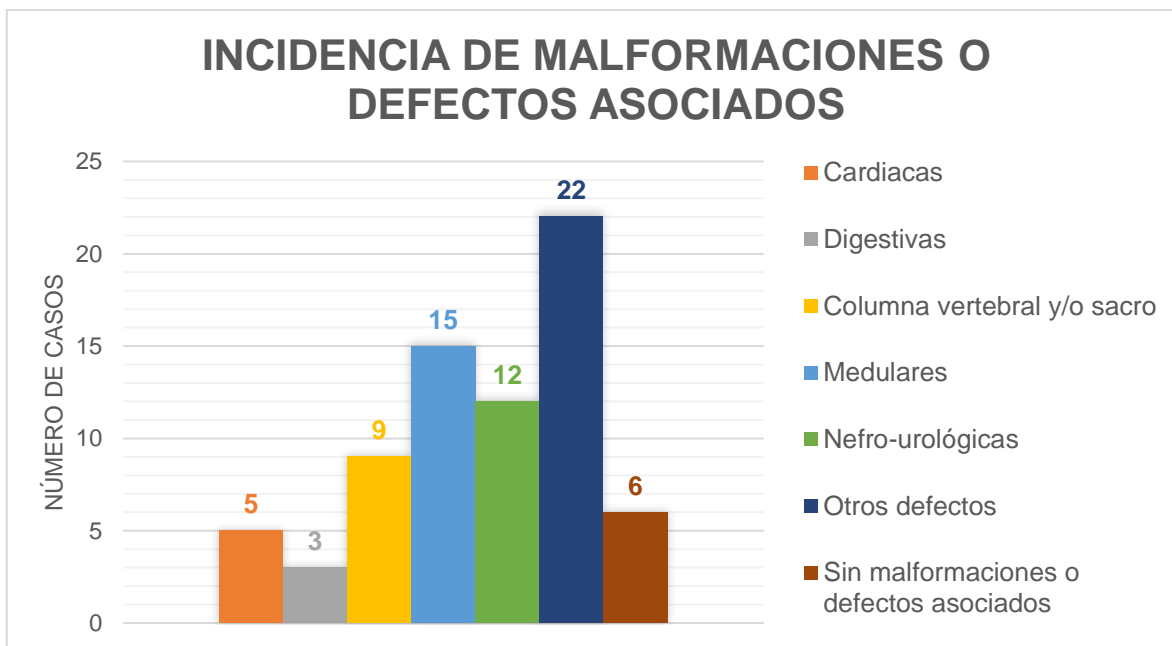


Figura 20. Distribución de muestra de acuerdo con incidencia de malformaciones o defectos asociados.

5 pacientes (12.82%) presentaron alguna o algunas malformaciones cardíacas, siendo la comunicación interauricular (CIA) la más frecuente, seguida de comunicación interventricular (CIV).

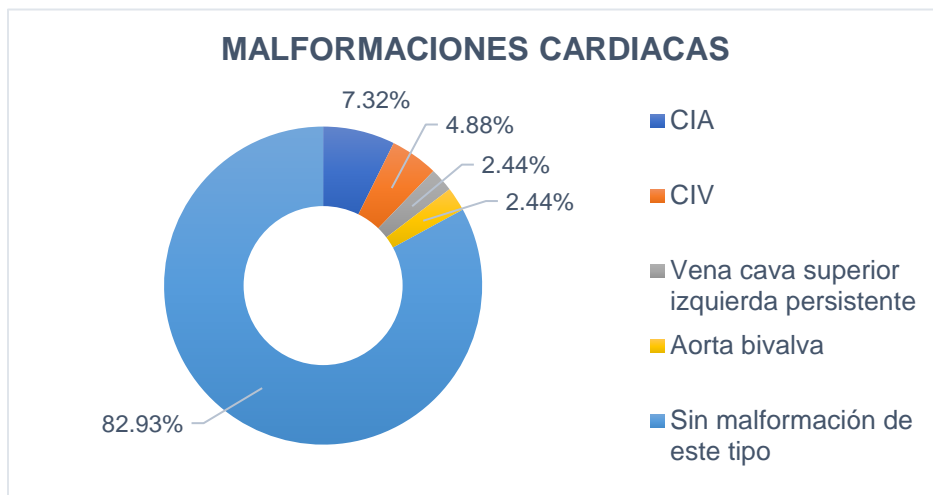


Figura 21. Porcentaje de malformaciones cardíacas.

Únicamente 3 pacientes (7.68%) tuvieron antecedente de otra malformación asociada en el tracto digestivo, presentándose duplicación total de colon proximal en 1 caso, ausencia completa de complejo muscular y atresia esofágica de tipo III en otros 2 casos, respectivamente.

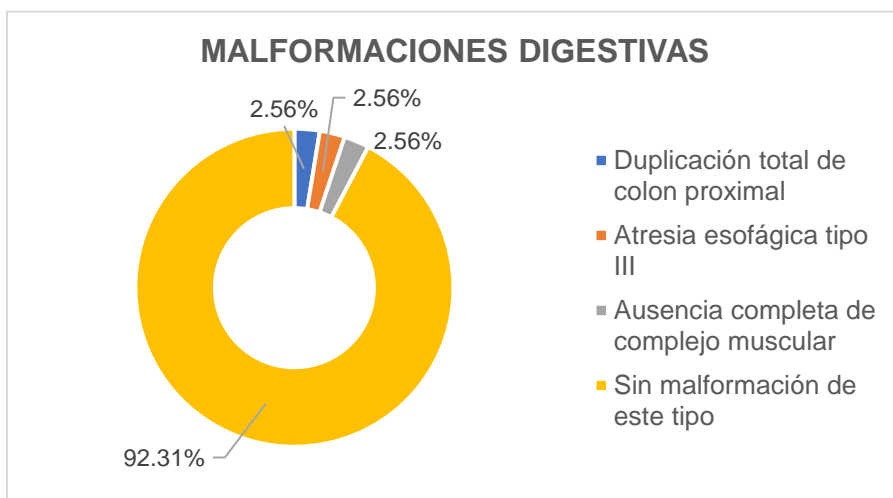


Figura 21. Porcentaje de malformaciones digestivas.

9 pacientes (23.07%) presentaron malformaciones en columna vertebral, siendo la hipoplasia de sacro la más frecuente, presentándose en 4 pacientes (10.25%). Por otro lado, 15 pacientes (38.4%) presentaron malformación a nivel medular, de los cuales 14 casos (35.9%) tuvieron médula anclada y 1 caso (2.56%) espina bífida.

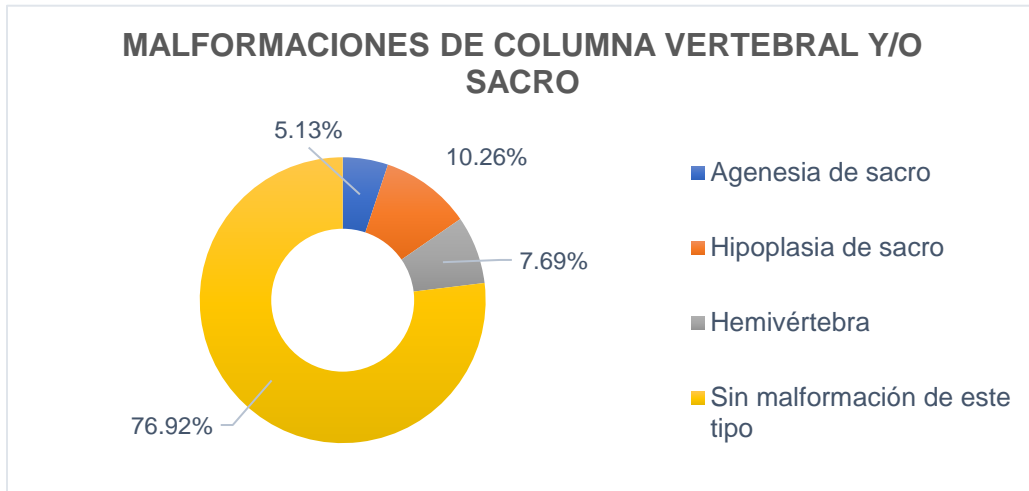


Figura 22. Porcentaje de malformaciones de columna vertebral y/o sacro.

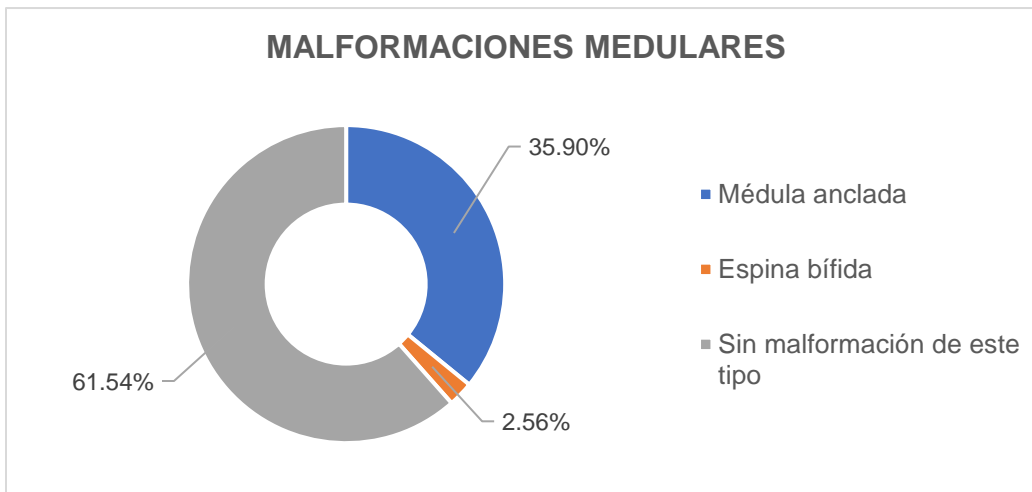


Figura 23. Porcentaje de malformaciones de médula espinal.

Una o varias malformaciones nefro-urológicas se presentaron en 12 casos (30.79%), siendo la ectasia renal la más frecuente en 4 pacientes.

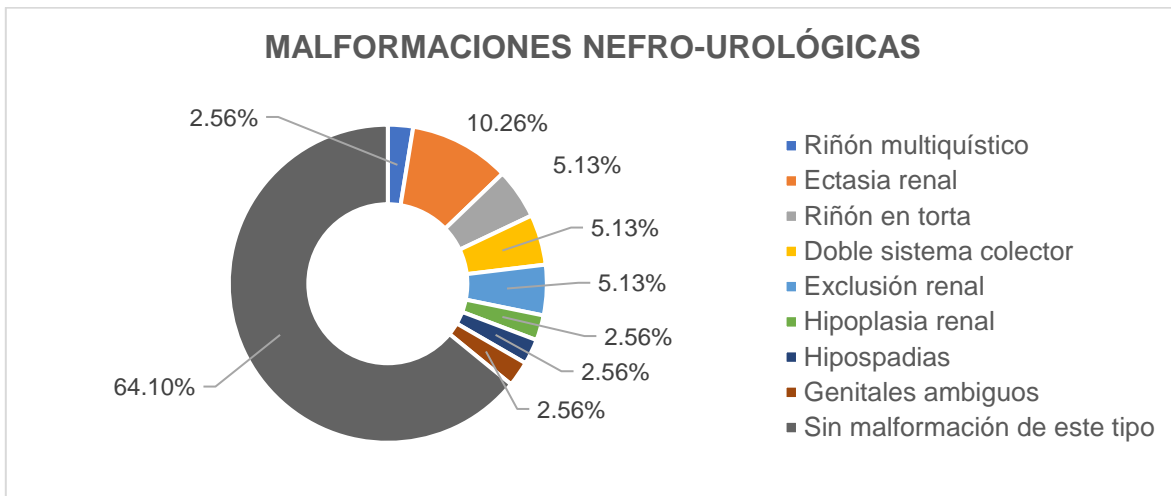


Figura 24. Porcentaje de malformaciones nefro-urológicas.

Finalmente, el 56.41% (22 casos) presentó uno o varios defectos asociados, los cuales se presentan en la siguiente tabla.

INCIDENCIA DE OTROS DEFECTOS ASOCIADOS			
Tipo	Defecto	Número de casos	Porcentaje de la muestra
Craneofacial	Malformación craneofacial	1	2.56%
	Microtia-atresia	1	2.56%
Cardiaco	Dextrocardia	1	2.56%
Renal	<u>Agenesia renal</u>		
	Canal común > 3 cm	3	7.69%
	Canal común < 3 cm	3	7.69%
	Hidronefrosis	2	5.12%
	Reflujo vesico-ureteral	2	5.12%
Ginecológico	<u>Doble sistema mulleriano</u>		
	Útero bicorne	3	7.69%
	Útero didelfo	6	15.38%
	Hidrocolpos	1	2.56%
	Hidrohematocolpos	2	5.12%
	Agenesia vaginal	1	2.56%
	Agenesia uterina	2	5.12%
	Agenesia de clítoris	1	2.56%
	Hipoplasia vaginal	1	2.56%

Columna y extremidades	Hipoplasia uterina	1	2.56%
	Escoliosis	1	2.56%
	Displasia de cadera	1	2.56%
	Pie equino-varo	1	2.56%

Tabla 1. Incidencia de otros defectos asociados.

Hablando de la asociación de la MAR tipo cloaca con otros síndromes, se encontró que 8 casos (20.51%) cumplen criterios para secuencia VACTERL y 1 caso (2.56%) tuvo diagnóstico de síndrome de Nager, en nuestra muestra no se encontraron casos de trisomía 21, trisomía 13 ni síndrome de Townes-Brocks.

Con respecto al procedimiento quirúrgico, en el 100% de la muestra se realizó de manera inicial un procedimiento de derivación intestinal (colostomía), más comúnmente al primer día de vida, con una media de 15.28 días, moda y mediana de 1 día, así como límites entre los 0 y 164 días de vida.

DÍAS TRANSCURRIDOS DESDE EL NACIMIENTO HASTA LA DERIVACIÓN INTESTINAL

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	0	9	23.1	23.1	23.1
	1	14	35.9	35.9	59.0
	2	4	10.3	10.3	69.2
	3	1	2.6	2.6	71.8
	5	1	2.6	2.6	74.4
	7	3	7.7	7.7	82.1
	16	1	2.6	2.6	84.6
	24	1	2.6	2.6	87.2
	30	1	2.6	2.6	89.7
	47	1	2.6	2.6	92.3
	109	1	2.6	2.6	94.9
	155	1	2.6	2.6	97.4
	164	1	2.6	2.6	100.0
	Total	39	100.0	100.0	

Tabla 2.

Posteriormente, la técnica más frecuentemente utilizada fue la anorrectoplastía sagital posterior (ARPSP) en 22 casos (56.4%), seguida de la anorrectouretrorvaginoplastía sagital posterior (ARUVPSP) en 16 casos (41.02%) y únicamente en 1 caso (2.56%) se realizó reparación de cloaca posterior. Otras técnicas quirúrgicas utilizadas fueron movilización urogenital total en 17 casos (43.58%), introitoplastía en 9 casos (23.07%), vaginoplastía en 4 casos (10.25%), y anoplastía en 1 caso (2.56%).

Desafortunadamente no se encontró la fecha de reparación de la MAR en 5 pacientes. Sin embargo, en cuanto al resto de la muestra, la reparación de la malformación se realizó con una media de 686.68 días, moda de 463.5 días y límites de 17 hasta 5345 días. Sin significancia estadística de este dato con el logro de la continencia urinaria (p 0.397) ni con la continencia fecal (p 0.470).

Únicamente 7 pacientes presentaron complicaciones quirúrgicas, siendo las más frecuentes infección de herida quirúrgica en 2 casos (5.12%) y presencia de fístula en 2 casos (5.12%). De los 3 casos restantes (2.56% cada uno), 1 corresponde a dehiscencia de anastomosis, otro a prolapso rectal y el último a estenosis del introito.

Con respecto a las complicaciones no relacionadas a técnica quirúrgica, 15 pacientes presentaron datos de vejiga neurogénica, 8 pacientes presentaron infecciones de vías urinarias (IVUs) recurrentes, y también se encontró 1 caso de urinoma.

COMPLICACIONES NO RELACIONADAS A TÉCNICA QUIRÚRGICA		
Complicación	Número de casos	Porcentaje de la muestra
Vejiga neurogénica	15	38.46%
IVUs recurrentes	8	20.51%
Urinoma	1	2.56%
TOTAL	24 casos	61.53%

Tabla 3. Incidencia de complicaciones no relacionadas a técnica quirúrgica.

De los 39 casos totales, el 12.82% (5 pacientes) cuentan con derivación urinaria tipo Mitrofanoff, un 5.12% (2 pacientes) se derivaron a cistostomía y otro 17.94% (7 pacientes) realiza cateterismo limpio intermitente por antecedente de vejiga neurogénica, por lo cual la variable de continencia urinaria no puede ser bien aplicada a estas 14 pacientes. Si de la muestra total se restan estos 14 casos, podemos considerar que, de una muestra de 25 casos, un 88% (22 pacientes) logran la continencia urinaria y únicamente el 12% (3 pacientes) es incontinente urinario.

CONTINENCIA URINARIA

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	NO	3	7.69%	12.00%	12.0
	SI	22	56.41%	88.00%	100.0
	Total	25	64.10%	100.00%	
Perdidos		14	35.90%		
Total		39	100.00%		

Tabla 4. Porcentaje de pacientes que logran continencia urinaria.

Por otra parte, el 64.1% (25 pacientes) alcanzó la continencia fecal, con 35.9% (14 casos) de incontinencia.

CONTINENCIA FECAL

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	NO	14	35.90%	35.90%	35.90%
	SI	25	64.10%	64.10%	100.00%
	Total	39	100.00%	100.00%	

Tabla 5. Porcentaje de pacientes que logran continencia fecal.

En cuanto a factores de riesgo que probablemente condicionan incontinencia, se encontró que no existe significancia estadística entre la relación del tipo de malformación con la continencia urinaria. Y en cuanto a la continencia fecal, únicamente existe significancia estadística (p 0.037) al momento de correlacionar la presencia de otros defectos.

CONTINENCIA URINARIA

TIPO DE MALFORMACION	CHI CUADRADA	CORRELACIÓN
Cardiaca	0.495	NO
Digestiva	0.706	NO
Columna vertebral y/o sacro	0.383	NO
Medular	0.170	NO
Nefro-urológica	0.299	NO
Otros defectos	0.490	NO

Tabla 6. Correlación entre los distintos tipos de malformación y defectos con la continencia urinaria.

CONTINENCIA FECAL

TIPO DE MALFORMACION	CHI CUADRADA	CORRELACIÓN
Cardiaca	0.229	NO
Digestiva	0.923	NO
Columna vertebral y/o sacro	0.161	NO
Medular	0.394	NO
Nefro-urológica	0.824	NO
Otros defectos	0.037	SI

Tabla 7. Correlación entre los distintos tipos de malformación y defectos con la continencia fecal.

De igual manera, se realizaron pruebas de Chi cuadrada para valorar la relación entre la longitud del canal común con la continencia urinaria (p 0.780) y continencia fecal (p 0.470), sin resultados significativos.

12. DISCUSIÓN

Encontramos que en nuestra muestra el 86.4% de casos presentaron alguna malformación o defecto asociados a la MAR tipo cloaca, a diferencia de la literatura internacional que menciona un porcentaje del 50-60%. Más específicamente se desglosan estas diferencias en la tabla presentada a continuación:

PORCENTAJE DE INCIDENCIA DE MALFORMACIONES EN NUESTRA MUESTRA VS. LITERATURA INTERNACIONAL		
Tipo de malformación	Porcentaje reportado en nuestra muestra	Porcentaje reportado en la literatura
Cardiaca	12.82%	Hasta un 30%
Digestiva	7.69%	Hasta un 10%
Columna vertebral y/o sacro	23.07%	Hasta un 30%
Médula espinal	38.46%	Hasta un 25%
Nefro-urológica	30.76%	Hasta un 50%

Tabla 8.

Podemos observar que las malformaciones de médula espinal fueron las únicas que se presentaron en un mayor porcentaje en los pacientes de nuestra muestra, a comparación de lo que se menciona en la literatura.

En cuanto a los distintos defectos asociados, lamentablemente en la literatura no se reportan algunos de los encontrados en nuestra muestra. Sin embargo, comparando los datos existentes, podemos ver que mayormente nuestra muestra presentó un porcentaje menor a lo reportado en la literatura. La agenesia renal sería el único tipo de defecto con una incidencia más o menos similar en nuestra muestra y en lo reportado internacionalmente. A continuación, se muestra una tabla comparativa:

INCIDENCIA DE DEFECTOS ANATÓMICOS EN NUESTRA MUESTRA VS. LITERATURA INTERNACIONAL		
Tipo de defecto	Porcentaje reportado en nuestra muestra	Porcentaje reportado en la literatura
Malformación craneofacial	2.56%	No reportado
Microtia-atresia	2.56%	No reportado
Dextrocardia	2.56%	No reportado
<u>Agenesia renal</u>	7.69%	Hasta un 20%
Canal común > 3 cm	7.69%	Hasta un 17%
Canal común < 3 cm		
Hidronefrosis	5.12%	Del 22-45%
Reflujo vesico-ureteral	5.12%	Del 21-40%
<u>Doble sistema mulleriano</u>	7.69%	
Útero bicorne	15.38%	Del 50-60%
Útero didelfo		
Hidrocolpos	2.56%	Del 30-40%
Hidrohematocolpos	5.12%	No reportado
Agenesia vaginal	2.56%	No reportado
Agenesia uterina	5.12%	No reportado
Agenesia de clítoris	2.56%	No reportado
Hipoplasia vaginal	2.56%	No reportado
Hipoplasia uterina	2.56%	No reportado
Escoliosis	2.56%	No reportado
Displasia de cadera	2.56%	No reportado
Pie equino-varo	2.56%	No reportado

Tabla 9.

Sobre los síndromes asociados, únicamente 8 casos (20.51%) cumplieron criterios para secuencia VACTERL y 1 caso (2.56%) tuvo diagnóstico de síndrome de Nager, en nuestra muestra no se encontraron casos de trisomía 21, trisomía 13 ni síndrome de Townes-Brocks como se reporta en la literatura.

En cuanto a la presencia de malformaciones asociadas, realmente no se encontró mayor riesgo de presentar incontinencia urinaria. Sin embargo, el hecho de presentar alguno de los defectos mencionados anteriormente sí condiciona mayor riesgo de desarrollar incontinencia fecal con significancia clínica y estadística con $p = 0.037$.

Por otro lado, se menciona que las primeras 24 horas de vida en este tipo de pacientes son críticas y, que, en este periodo de tiempo es necesario descartar la presencia de problemas que puedan representar un riesgo para la vida. Nuestro hospital es un centro de referencia nacional, por lo cual el primer contacto de estas pacientes siempre se realizó en otra unidad hospitalaria, lo cual en algunas ocasiones generó un retraso en el diagnóstico e inicio del manejo de estas pacientes. Esto se puede apreciar en el tiempo que demoró la realización de la derivación intestinal. Afortunadamente en la mayoría de las pacientes de nuestra muestra, dicho procedimiento fue realizado al primer día de vida, sin embargo, hubo algunos casos en los que se aplazó hasta después de los primeros 100 días de vida. Dentro de nuestra correlación de variables encontramos que la derivación intestinal después de los primeros 7 días de vida no condiciona riesgo clínico para presentar incontinencia de ningún tipo, teniendo una p 0.117 para continencia urinaria y p 0.369 para continencia fecal, sin significancia estadística.

En cuanto al manejo quirúrgico, no se encontraron variaciones importantes de lo reportado en la literatura con lo realizado en los casos de nuestra muestra. En ninguna paciente con canal común < 1 cm se requirió realizar movilización urogenital total y en los casos con canal > 5 cm se realizó doble abordaje. Únicamente hubo 3 casos de canal común < 3 cm que requirieron algún tipo de derivación urinaria.

Dentro de las complicaciones postquirúrgicas inmediatas, por orden de frecuencia se presentaron: infección de herida quirúrgica en 2 casos (5.12%), presencia de fístula en 2 casos (5.12%), 1 dehiscencia de anastomosis (2.56%), prolapso rectal (2.56%) y estenosis del introito (2.56%).

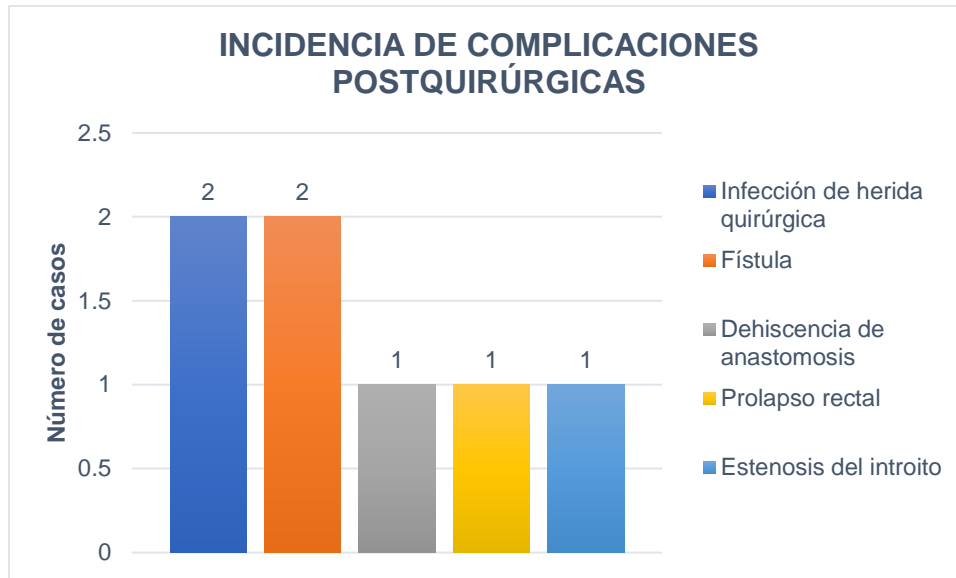


Figura 25. Complicaciones postquirúrgicas.

Se encontró que la reparación del defecto después de los 500 días de vida no condiciona riesgo clínico de presentar incontinencia urinaria, con una p 0.397, sin significancia estadística. Por otra parte, sí condiciona un riesgo clínico de presentar incontinencia de tipo fecal, teniendo una p 0.470, sin significancia estadística.

13. CONCLUSIONES

- El canal común de 1 a 3 cm fue el más predominante.
- El 86.4% de la población del hospital presentó alguna malformación o defecto asociado.
- Las malformaciones medulares fueron las más frecuentemente presentadas, incluso en mayor porcentaje a lo documentado en la literatura internacional.
- La malformación cardíaca que predominó fue la comunicación interauricular con un 7.32%.
- No hubo alguna malformación digestiva con mayor predominio entre los casos de la muestra.
- La malformación de columna vertebral con mayor predominio fue la hipoplasia de sacro con un 10.26%.

- La malformación medular con mayor predominio fue la médula anclada con un 35.9%.
- La malformación nefro-urológica con mayor predominio fue la ectasia renal con un 10.26%.
- En cuanto a otros defectos, el doble sistema mulleriano es lo que más predominio tuvo (23.07%).
- En cuanto a síndromes, la secuencia VACTERL fue la que más se relacionó con la malformación anorrectal tipo cloaca (20.51%).
- La edad promedio del tratamiento quirúrgico definitivo (reparación de la malformación) fue a los 22 meses de edad (686.68 días).
- A mayor edad del tratamiento definitivo, no hubo riesgo clínico de presentar incontinencia urinaria. Pero sí condicionó mayor riesgo clínico de presentar incontinencia fecal (p 0.470, sin significancia estadística).
- Menos del 20% de las pacientes presentaron algún tipo de complicación postquirúrgica.
- La presencia de vejiga neurogénica fue la complicación no relacionada a técnica quirúrgica más frecuente con un 38.46%.
- El 88% de las pacientes logró la continencia urinaria, y el 64.1% la continencia fecal.
- Los factores de riesgo que encontramos para desarrollar incontinencia fecal fueron: retraso en el tratamiento quirúrgico definitivo y presencia de algún defecto anatómico asociado. Esto último con significancia estadística (p 0.037).

14. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

	Primer año		Segundo año		Tercer año	
	Semestre					
Actividades	1°	2°	3°	4°	5°	6°
Revisión bibliográfica	X					
Elaboración de marco teórico	X					
Selección de pacientes		X	X			
Búsqueda y revisión de expedientes			X	X		
Elaboración de base de datos			X	X		
Análisis estadístico				X		
Elaboración de conclusiones				X		
Revisión y correcciones				X	X	
Entrega					X	

15. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Peña A, editor Cloaca—Historical aspects and terminology. Seminars in pediatric surgery; 2016: Elsevier.
2. Peña A, Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children: Springer; 2015.
3. Ladd WE, Gross RE. Congenital malformations of anus and rectum: Report of 162 cases. The American Journal of Surgery. 1934;23(1):167-83.
4. Bischoff A, editor The surgical treatment of cloaca. Seminars in Pediatric Surgery; 2016: Elsevier.
5. Domingo S. PROTOCOLO PARA EL MANEJO DE LA MALFORMACIÓN ANORECTAL. 2018.
6. Pena A, Levitt M, editors. Surgical management of cloacal malformations. Seminars in neonatology; 2003: Elsevier.
7. Peña A, Levitt M, Hong A, Midulla P, Lund D, Coran A. Surgical management of cloacal malformations. Journal of Pediatric Surgery. 2004;39(3):470-9.
8. Rueda SCM, Arenas LAR, Zambrano FAR. Presentación de un caso con múltiples malformaciones congénitas: asociación VACTERL. MedUNAB. 2011;14(2):132-7.
9. Hohlschneider AM, Hustson JM. Genetics of Anorectal Malformations. Anorectal Malformations in Children: Embryology, Diagnosis, Surgical Treatment, Follow-up. 2006:17-30.

10. Kluth D, editor Embryology of anorectal malformations. Seminars in pediatric surgery; 2010: Elsevier.
11. Hendren WH. Cloacal malformations: experience with 105 cases. Journal of pediatric surgery. 1992;27(7):890-901.
12. Tovilla-Mercado JM, Peña-Rodríguez A. Tratamiento Inicial del paciente con malformación anorrectal. Acta Pediátrica de México. 2008;29(3):147-50.
13. Jaramillo D, Lebowitz R, Hendren W. The cloacal malformation: radiologic findings and imaging recommendations. Radiology. 1990;177(2):441-8.
14. Bischoff A, Levitt MA, Breech L, Hall J, Peña A. Vaginal switch—a useful technical alternative to vaginal replacement for select cases of cloaca and urogenital sinus. Journal of Pediatric Surgery. 2013;48(2):363-6.
15. Lima M, Ruggeri G, Randi B, Dòmini M, Gargano T, La Pergola E, et al. Vaginal replacement in the pediatric age group: a 34-year experience of intestinal vaginoplasty in children and young girls. Journal of pediatric surgery. 2010;45(10):2087-91.

16.LIMITACIÓN DEL ESTUDIO

Estudio retrospectivo.

Difícil recolección de datos por expedientes incompletos y/o tomos extraviados.

Falta de actualización de datos.

Difícil recolección de información en cuanto a variables por notas incompletas o falta de información.