



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO "DR. EDUARDO LICEAGA"

FRECUENCIA DE ALTERACIONES UROLÓGICAS
ASOCIADAS A MALFORMACIONES ANORRECTALES
EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

TESIS

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN

PEDIATRÍA

PRESENTA:

DRA. ALICIA DEL CARMEN RODRIGUEZ MARTINEZ

TUTOR

DRA. ROSSY ANGELICA QUIMBERT MONTES



DR. EDUARDO LICEAGA

CIUDAD DE MÉXICO, 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).

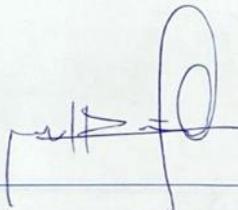
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición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



DRA. SILVIA URIEGA GONZALEZ PLATA
JEFE DEL SERVICIO DE PEDIATRÍA
EN HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO DR. EDUARDO LICEAGA.



DRA. MARÍA TERESA CHAVARRÍA JIMÉNEZ
COORDINADORA DE EDUCACIÓN DEL SERVICIO DE PEDIATRÍA
EN HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO DR. EDUARDO LICEAGA.



DRA ROSSY ANGELICA QUIMBERT MONTES
ADSCRITA AL SERVICIO DE PEDIATRÍA - CIRUGIA PEDIÁTRICA DEL
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO DR. EDUARDO LICEAGA.



DRA ROSANA HUERTA ALBARRÁN
ADSCRITA AL SERVICIO DE PEDIATRÍA - NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA DEL
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO DR. EDUARDO LICEAGA.

Oficio No.: DECS/JPO-1900-2023
Num. Ident. Protocolo: (1233-144/23)

Ciudad de México a 10 de julio del 2023

Dra. Alicia Del Carmen Rodríguez Martínez

Servicio de Pediatría
PRESENTE

Hacemos de su conocimiento que con esta fecha el Comité de Evaluación de Protocolos de Investigación de Médicos Residentes dictaminó la última versión de su Protocolo Titulado:
FRECUENCIA DE ALTERACIONES UROLÓGICAS ASOCIADAS A MALFORMACIONES ANORRECTALES EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.
como:

APROBADO

En caso de que su protocolo tenga el dictamen de aprobado cuenta con el siguiente número de registro:

DECS/JPO-CT-1900-2023

En el caso de que su protocolo tenga dictamen de **CONDICIONADO A CORRECCIONES**, este **NO** cuenta con número de registro y debe realizar las correcciones que se enlistan en los puntos que integran la tabla adjunta a este documento para su consideración y en su caso, aprobación definitiva y asignación de número de registro. Si su protocolo tiene dictamen de **RECHAZADO**, este ya no podrá ser evaluado por este comité y no se le asignará ningún número de registro.

Deberá entregar la respuesta a las **CORRECCIONES** en un tiempo de 15 a 30 días **vía correo electrónico**, a partir de la fecha de este oficio. Cabe mencionar que de no entregarlo como se indica, no será revisado por el **Comité de Evaluación de Protocolos de Investigación de Médicos Residentes** y su protocolo será cancelado.

Si su protocolo tiene dictamen de **APROBADO**, haga caso omiso de las indicaciones anteriores, ya que el mismo cuenta con número de registro. Así mismo deberá entregar por escrito el avance del protocolo cada 3 meses a partir de la fecha en que fue aprobado y hasta obtener resultado de acuerdo con lo establecido en la Norma Oficial Mexicana NOM-012-SSA3-2012, de la Secretaría de Salud. *De no presentar los avances o resultados del proyecto, la Dirección de Educación y Capacitación en Salud se reserva el derecho de cancelar el registro del protocolo hasta la entrega de los mismos.*

Sin más por el momento, le envío un cordial saludo.

ATENTAMENTE

Dra. Rocío Natalia Gómez López

Jefa de Posgrado
Presidenta del Comité

Cop. - Aouse
cogr

AGRADECIMIENTOS

A Jacobo, quien siempre tuvo una taza de café preparada para mí cuando más lo necesite, quien enfrento conmigo el desvelo continuo y llegar hasta donde sea por mí, quien fuera el mejor celestino de todas mis aventuras, quien en muchas ocasiones secó mis lágrimas sin preguntar si la causa era justa ...

Gracias por hacerme sentir tan querida, y mantener siempre mi vaso lleno

Te quiero siempre, mi otro ángel en el cielo

INDICE

-RESUMEN.....	5
1.- Antecedentes.....	6
2.- Planteamiento del problema.....	8
3.-Justificacion.....	9
4.- Hipótesis.....	9
5.- Objetivos.....	10
5.1 Objetivo general.....	10
5.2 Objetivos específicos.....	10
6.- Metodología.....	10
6.1 Tipo y diseño de estudio.....	10
6.2 Población.....	10
6.3 Tamaño de la muestra.....	10
6.4 Criterios de selección: inclusión, exclusión y eliminación.....	11
6.5 Operacionalización de las variables a evaluar y formas de medirlas	12
6.6 Procedimiento y descripción de la obtención de la información	14
6.7 Flujograma	15
6.8 Análisis estadístico	15
7.- Cronograma de actividades	16
8.-Aspectos éticos y de bioseguridad	16
9. Relevancia y expectativas	17
10. Recursos disponibles	17
11. Recursos necesarios	17
12. Resultados	18
13. Discusión	23
14. Conclusiones	24
15. Referencias bibliográficas	25
16. Anexos	27

FRECUENCIA DE ALTERACIONES UROLÓGICAS ASOCIADAS A MALFORMACIONES ANORRECTALES EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

RESUMEN:

ANTECEDENTES: Las malformaciones anorrectales (MAR) corresponden al 25% de las malformaciones congénitas en el mundo, en México nacen 1000 niños con este defecto y no existen estudios que demuestren que el abordaje en busca de defectos asociados, es completo y adecuado. El 50% de ellos presentan una alteración urológica, siendo los más graves la agenesia renal, reflujo vesicoureteral, hidronefrosis y megauréter.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA: En el servicio de pediatría del Hospital General de México se desconoce la frecuencia de alteraciones urológicas asociadas a malformaciones anorrectales en pacientes pediátricos, por lo que se pretende determinarlo.

JUSTIFICACIÓN: La morbimortalidad de las MAR a nivel mundial está dada por la enfermedad renal crónica, secundario a las complicaciones de las alteraciones renales. Por lo que en toda institución donde se otorgue atención a estos pacientes se debe llevar a cabo un abordaje completo para su manejo. En este estudio conoceremos el porcentaje de pacientes con MAR que recibieron un abordaje diagnóstico de patología renal asociada, esto permitirá ser la base para conocer el estado actual en la institución y proponer estrategias de abordaje.

OBJETIVOS: Determinar la frecuencia de alteraciones urológicas asociadas a malformaciones anorrectales en pacientes pediátricos atendidos en el servicio de cirugía pediátrica.

METODOLOGÍA: Estudio retrospectivo, transversal, observacional y descriptivo. Se revisarán los expedientes que acudan al servicio de cirugía pediátrica en el periodo de marzo 2013 a marzo 2023 y se incluirán aquellos que cubran los criterios de selección para inicio del llenado de la hoja de recolección de datos.

Análisis estadístico: Las variables cuantitativas se expresarán en medias y desviación estándar. Las variables cualitativas se expresarán en frecuencias y porcentajes.

RESULTADOS ESPERADOS: La frecuencia de alteraciones urológicas asociadas a malformaciones anorrectales en pacientes pediátricos será mayor del 50%.

PALABRAS CLAVE: malformaciones anorrectales, alteraciones urológicas, pediatría, renal.

FRECUENCIA DE ALTERACIONES UROLÓGICAS ASOCIADAS A MALFORMACIONES ANORRECTALES EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

1. ANTECEDENTES.

Definición

Las malformaciones anorrectales (MAR) son un grupo de alteraciones congénitas que afectan el desarrollo normal del tubo digestivo en su porción terminal, secundaria a una alteración en la formación del seno urogenital y el conducto anorrectal. ^(1,2)

En cuanto a la embriología, el desarrollo del complejo ano rectal inicia en el embrión a partir del intestino primitivo, el cual se forma por endodermo del saco vitelino para la tercera semana de gestación; posteriormente, el primordio del intestino se dividirá en tres secciones: intestino anterior, medio y posterior y este último desemboca en la cloaca, la cual se define como una cavidad revestida de endodermo en contacto con ectodermo superficial y que consta de una membrana cloacal. ⁽¹⁾ En las siguientes semanas de desarrollo embrionario, aproximadamente en la sexta semana, la cloaca será dividida por el tabique uorrectal el cual sufre una elongación de cefálico a caudal, constituyendo un seno urogenital anterior, un recto distal posterior y una fosa anal. ^(2,3) (Ver anexo 1)

Epidemiología

A nivel mundial las malformaciones anorrectales constituyen 25% de las malformaciones digestivas con una incidencia de uno por cada 5,000 nacidos vivos. Son más comunes en el varón (1.4:1) y aproximadamente hasta un 70% de ellos presentan una o más anomalías asociadas; siendo las más frecuentes las genitourinarias. ⁽³⁾

En México nacen cada año aproximadamente 1,000 niños con malformación anorrectal de acuerdo con el número de nacimientos informados en 2012 por el Instituto Nacional de Estadística y Geografía (INEGI). ⁽⁴⁾

Se desconoce la causa definitiva de las malformaciones anorrectales; sin embargo, se ha visto que el 10% de ellas cursa con un trastorno cromosómico y el resto pueden cursar aisladas o con asociaciones de otras malformaciones. ^(5, 6)

En cuanto a la presentación sindrómica está descrito el síndrome de Currarino, Townes Brocks y Pallister Hall, con una mutación en tres genes en específico *HLBX9*, *SALL1* y *GLI3*. ^(7,8)

Clasificación

Se propusieron tres clasificaciones, la primera se instauró en 1984, fue llamada Wingspread, la cual tomó como base a la posición del recto, las denominó altas, intermedias y bajas; esta clasificación no ofrecía utilidad para pronóstico y tratamiento; por lo que en 1995, el doctor Alberto Peña propuso una nueva clasificación, donde definen las características de las malformaciones y las divide por sexo, permitiendo facilitar la evaluación mediata de los resultados funcionales posterior al tratamiento quirúrgico. En el 2005, Krickenbeck, desarrolló una nueva denominación de acuerdo a la categoría del procedimiento quirúrgico y los resultados funcionales de los pacientes con MAR. ⁽⁹⁾

(Ver anexo 2, tabla 1 y 2)

Malformaciones asociadas

En los pacientes con MAR se presentan otras malformaciones asociadas a diferentes niveles orgánicos, el 30% corresponde a anomalías cardíacas, siendo lo más común persistencia del conducto arterioso, defectos atriales y tetralogía de Fallot, el 8% presentarán atresia esofágica y el 3% atresia duodenal. ⁽¹⁰⁾

Las anomalías genitourinarias se presentan del 40-60%, según *Duci y colaboradores*, siendo las más frecuentes las alteraciones de la vía urinaria superior y en el 10% genital, prevaleciendo en el sexo masculino. Así mismo, existe una relación entre la altura del defecto anorrectal contra el tipo de alteración, a mayor altura de la MAR, más grave la alteración urológica asociada. ^(10,11) Las más graves son la agenesia renal, reflujo vesicoureteral, hidronefrosis y el megauréter, derivado del riesgo de presentar daño renal desde el útero, por lo que la progresión será severa. ⁽¹²⁾

Diagnóstico y tratamiento

La primera exploración anorrectal se realiza al nacimiento, verificando permeabilidad anal por medio del paso de una sonda o termómetro. En los últimos años algunas escuelas han dejado en desuso esta práctica por considerarse invasiva, si bien es cierto que puede proporcionar un falso positivo nos ayuda a descartar la ausencia de permeabilidad anal, como es el caso de una malformación anorrectal sin fístula que requiere manejo quirúrgico de urgencia. ^(13,14)

Los estudios de imagen a realizar en todo paciente con MAR se dividen en invasivos y no invasivos. ⁽¹⁵⁾ (Ver anexo 3) Dependiendo del sexo del paciente y tipo de malformación se debe llevar a cabo el abordaje diagnóstico, ya que con base en ello se determina el tratamiento quirúrgico. ⁽¹⁶⁾ (Ver anexo 4, figura 2 y 3)

También se debe complementar con una radiografía de sacro para ver características de la espina y del sacro pues determinará el pronóstico funcional para el control intestinal y urinario, el cual será estimado por el índice sacrococcígeo. ^(17,18) (Ver anexo 5)

Complicaciones y pronóstico:

Estas malformaciones pueden cursar con una evolución y pronóstico sombrío, pues de acuerdo con *Bischoff*, et al, la mortalidad por enfermedad renal se reporta entre 2.5 y 6%⁽¹⁹⁾. El riesgo está determinado por el tipo de MAR, lo que se observó fue que pacientes con cloaca y fístula recto-cuello vesical son el tipo de MAR con mayor riesgo ⁽²⁰⁾.

En manos no experimentadas, la retención urinaria podría presentarse como una complicación común después de la anorrectoplastia sagital posterior, como resultado de una lesión del plexo nervioso pélvico autónomo al momento de la disección de la fístula, por lo que también se debe considerar que aunque no se curse con una malformación del tracto urinario se puede generar una complicación funcional que conlleva a un pronóstico no favorable.⁽²¹⁾

2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Las malformaciones anorrectales se acompañan hasta en un 50% de alteraciones urológicas, siendo lo más frecuente reportado el reflujo vesicoureteral, agenesia y displasia renal, lo que puede provocar un deterioro grave de las vías urinarias superiores cuando se diagnostica de forma tardía e inadecuada. ^(1,2) Estudios previos recomendaron que todos los niños con MAR debieran tener un abordaje como el que ya describimos previamente. Aunado a esto, también forma parte del abordaje una radiografía sacra y una ecografía de la médula espinal, pues otras anomalías lumbosacras o defectos de la médula espinal también pueden condicionar complicaciones graves, ejemplo de ello es el caso de una vejiga neurogénica que condiciona infecciones de vías urinarias recurrentes que generan cicatrices renales y finalmente una insuficiencia renal crónica. ⁽³⁾

Es por ello que todo recién nacido o lactante con MAR, que además cursa con algún tipo de patología renal asociada, debe tener un seguimiento adecuado y oportuno por un urólogo y nefrólogo pediatra.⁽¹⁰⁾

En México, no se realiza la búsqueda de malformaciones urológicas asociadas de forma protocolizada, llevarla a cabo cambiaría de manera importante el pronóstico y la calidad de vida de estos pacientes. En el servicio de pediatría del Hospital General de México se desconoce la frecuencia de

alteraciones urológicas asociadas a malformaciones anorrectales en pacientes pediátricos, por lo que se pretende determinarlo.

3. JUSTIFICACIÓN

Las malformaciones anorrectales se asocian a alteraciones renales de un 40 al 60% de todos los casos ⁽¹⁷⁾ y posteriormente a una morbimortalidad secundaria a una enfermedad renal crónica hasta del 2.5-6% de acuerdo a Bischoff , *et al*, por lo que en todo centro de salud donde se otorgue atención a estos pacientes se deberá llevar a cabo un abordaje completo para descartar estas alteraciones y prevenir sus complicaciones. ^(18,19) Conocer la frecuencia de alteraciones urológicas asociadas a malformaciones anorrectales en pacientes pediátricos, permitirá ser la base para conocer el estado actual de las mismas en la institución y proponer estrategias de abordaje.

En el Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga, nacen y se reciben referencias de pacientes con MAR, quienes son sometidos al tratamiento quirúrgico de este defecto digestivo; sin embargo, no todos los pacientes cuentan con un abordaje diagnóstico completo para descartar patología urológica asociada.

Con este trabajo se pretende conocer cuántos de los pacientes con MAR fueron sometidos a un abordaje diagnóstico de patología urológica de forma temprana (desde el nacimiento), cuál es la patología urológica más frecuentemente asociada, cuántos de los pacientes con patología urológica recibieron tratamiento o tienen seguimiento urológico adecuado y cuál es la incidencia de pacientes que abandonaron seguimiento urológico. Esto permitirá ser la base para conocer el estado actual en la institución y proponer estrategias de abordaje.

4. HIPÓTESIS

La frecuencia de alteraciones urológicas asociadas a malformaciones anorrectales en pacientes pediátricos es mayor del 50%.

5. OBJETIVOS

5.1 OBJETIVO GENERAL:

- Determinar la frecuencia de alteraciones urológicas asociadas a malformaciones anorrectales en pacientes pediátricos atendidos en el servicio de cirugía pediátrica del Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga en el periodo de marzo 2013 a marzo 2023.

5.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Conocer la frecuencia de pacientes con MAR atendidos en el Hospital General de México que cuentan con un protocolo diagnóstico temprano (etapa neonatal) de patología urológica asociada.
- Conocer cuál fue el tipo de MAR que se asoció con mayor frecuencia a patología urológica.
- Conocer las patologías urológicas más frecuentemente asociadas en los pacientes con MAR tratados en el Hospital General de México, acorde al sexo del paciente.
- Conocer la frecuencia de pacientes con MAR y patología urológica asociada que recibieron seguimiento urológico pediátrico en el Hospital General de México.

6.- METODOLOGÍA

6.1 Tipo y Diseño del estudio:

El tipo de estudio es retrospectivo, transversal, observacional, descriptivo.

6.2 Población:

Expedientes de pacientes registrados con el diagnóstico de malformación anorrectal y que fueron atendidos en el servicio de cirugía pediátrica del Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga en el periodo del 1 de marzo del 2013 al 30 de marzo del 2023.

6.3 Tamaño de la muestra:

Kruger y colaboradores en el 2019 ⁽¹¹⁾ y Duci y colaboradores en el 2020 ⁽¹⁸⁾ reportaron una frecuencia de alteraciones urológicas asociadas a malformaciones anorrectales en pacientes pediátricos del 40 al 60% , con base en ello se decide realizar el cálculo de muestra a través del programa Epi Info versión 3.01 para una población finita, con la fórmula para estudios descriptivos, considerando una frecuencia del 50%, con un rango de error del 10%, para un nivel de significancia estadística del 95%, obteniéndose una N de 97 expedientes de pacientes.

Sin embargo, se tomarán la totalidad de expedientes de pacientes pediátricos con diagnóstico de malformaciones anorrectales durante el periodo del 1ero marzo del 2013 al 30 de marzo del 2023.

6.4 Criterios de selección

Criterios de inclusión

- Expedientes de pacientes de ambos sexos con diagnóstico de malformaciones anorrectales atendidos en el servicio de cirugía pediátrica del Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga del 1ero de Marzo del 2013 al 30 de Marzo del 2023.

Criterios de exclusión

- Expedientes de pacientes que presenten alteraciones urológicas secundarias al procedimiento quirúrgico.
- Expedientes de pacientes que hayan solicitado su alta voluntaria del Hospital General de México.
- Expedientes de pacientes que hayan sido referidos a otras instituciones para completar su abordaje y tratamiento.

Criterios de eliminación

- No aplican, al ser un protocolo retrospectivo.

6.5 Operacionalización de las variables a evaluar y forma de medirlas.

Variable	Definición Conceptual	Tipo de variable	Unidad de Medición	Codificación
Sexo	Fenotipo masculino o femenino de la persona	Cualitativa nominal dicotómica	Masculino o Femenino	0= Masculino 1= Femenino 2= Indeterminado
Edad	Tiempo transcurrido en años desde el nacimiento hasta la fecha de evaluación	Cuantitativa discontinua	Años	No aplica
MAR	Diagnóstico al nacimiento de malformaciones anorrectales	Cualitativa nominal dicotómica	No Sí	0=No 1=Sí
Tipo de MAR	Tipo de malformación presente en el paciente	Cualitativa nominal politómica	Fístula perineal Fístula vesical Fístula vestibular Fístula bulbar Fístula prostática Cloaca MAR sin fístula Atresia rectal	1. Fístula perineal 2. Fístula vesical 3. Fístula vestibular 4. Fístula bulbar 5. Fístula prostática 6. Cloaca 7. MAR sin fístula 8. Atresia rectal
Malformación asociada	Malformaciones presentes al realizar abordaje	Cualitativa nominal politómica	Renal Genital Cardíaca Vertebral Ósea Ninguna	1. Renal 2. Genital 3. Cardíaca 4. Vertebral 5. Ósea 6. Ninguna
Alteraciones urológicas	Tipo de alteración urológica que se presenta en pacientes con MAR.	Cualitativa nominal politómica	Ninguna Agenesia o displasia renal	1. Ninguna 2. Agenesia o displasia renal

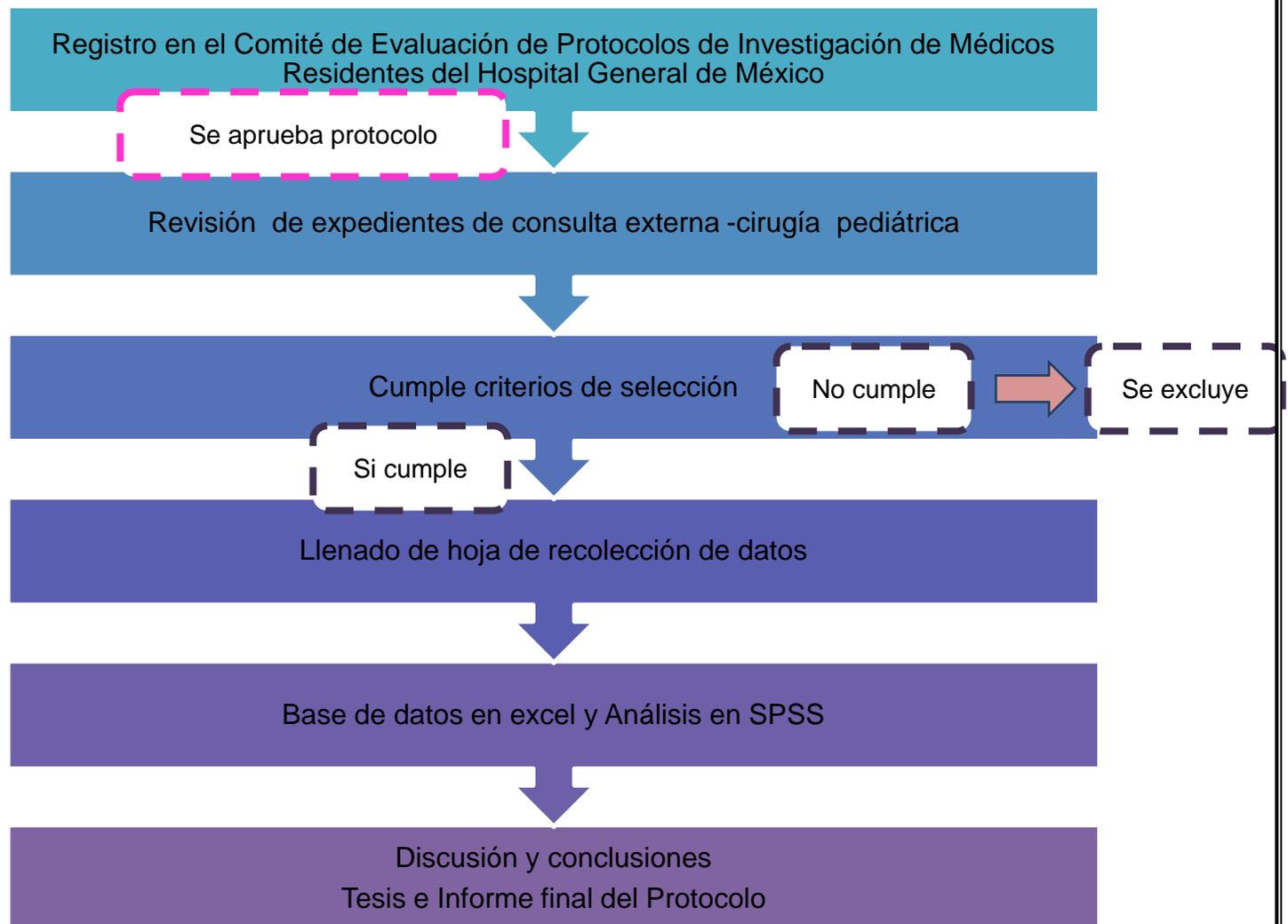
			Hidronefrosis Reflujo vesicoureteral	3. Hidronefrosis 4. Reflujo vesicoureteral
Alteraciones vertebrales y sacras	Tipo de afectación vertebral y sacra que condicionan alteraciones urinarias	Cualitativa nominal politómica	Ninguna Vejiga neurogénica Tumor de sacro	1. Ninguna 2. Vejiga neurogénica 3. Tumor de sacro
Abordaje diagnostico	Estudios llevados a cabo para descartar las malformaciones renales asociadas	Cualitativa nominal politómica	Ninguna Ultrasonido Radiografía de abdomen Invertograma Ultrasonido renal y vesical Cistouretrografía miccional retrógrada Resonancia magnética Índice sacroccígeno	1. Ninguna 2. Ultrasonido 3. Radiografía de abdomen 4. Invertograma 5. Ultrasonido renal y vesical 6. Cistouretrogr- fía miccional retrógrada 7. Resonancia magnética 8. Índice sacro coccígeo
Tiempo de diagnóstico	Tiempo transcurrido entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico de MAR	Cuantitativa nominal dicotómica	Etapa neonatal Posterior al año de vida	0 = Etapa neonatal 1= Posterior al año de vida
Tratamiento de MAR	Tratamiento otorgado en el paciente con MAR	Cualitativa nominal	Anorectoplastia sagital posterior	0 = Anorectoplastia sagital posterior

		dicotómica	Colostomía	1= Colostomía
Seguimiento	Pacientes que con MAR y patología urológica asociada que continuaron seguimiento posterior al diagnóstico	Cualitativa nominal dicotómica	No Sí	0=No 1=Sí

6.6 Procedimiento:

Se registrará el protocolo en el Comité de Evaluación de Protocolos de Investigación de Médicos Residentes del Hospital General de México. Una vez aprobado el protocolo se realizará la selección de todos los expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de malformación anorrectal atendidos en el servicio de cirugía pediátrica en el periodo comprendido del 1ero de Marzo del 2013 al 30 de Marzo 2023. Se realizará la revisión de los expedientes que cubran los criterios de selección y se iniciará la recolección de datos en la hoja establecida (Ver anexo 6). Se utilizará una base de datos en Excel para posterior análisis en SPSS, discusión y elaboración de trabajo final.

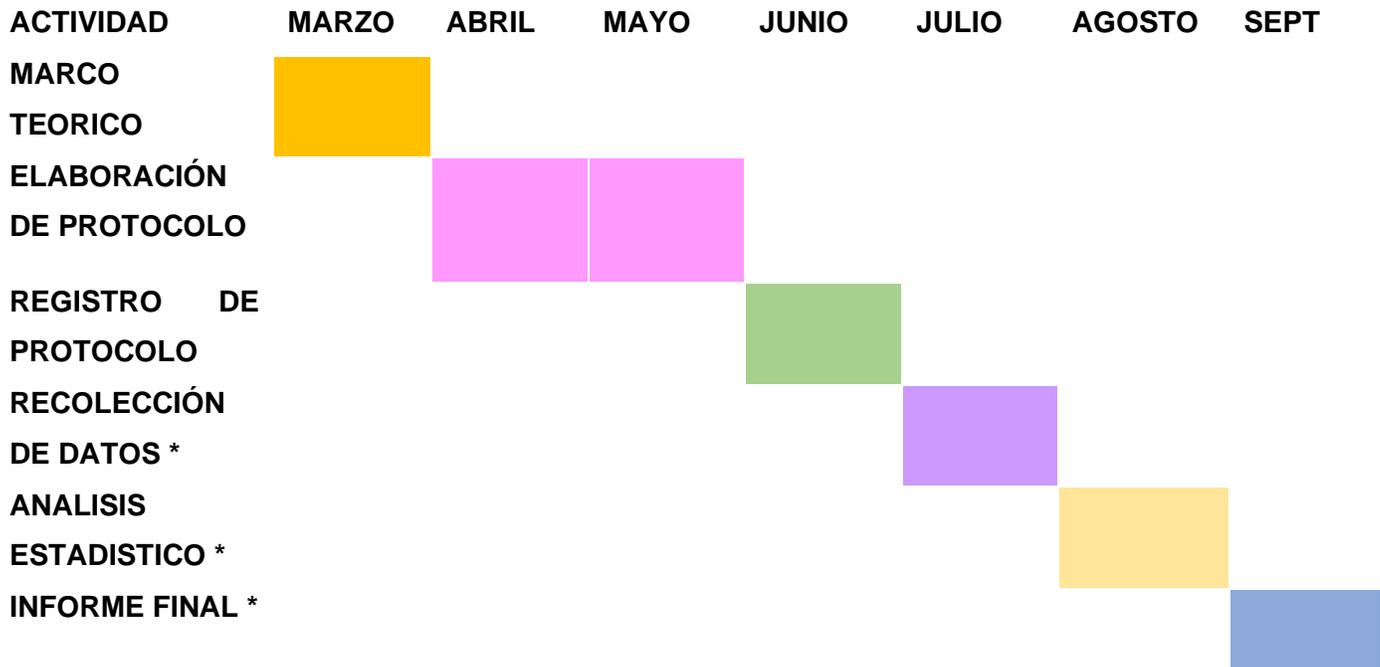
6.7 Flujoograma



6.8 Análisis estadístico:

Las variables cuantitativas se expresarán en medias y desviación estándar. Las variables cualitativas se expresarán en frecuencias y porcentajes. Todas las variables se analizarán a través del programa estadística SPSS versión 21.

7.- CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES



* Una vez autorizado por el Comité de Evaluación de Protocolos de Investigación de Médicos Residentes del Hospital General de México

8. ASPECTOS BIOÉTICOS Y DE SEGURIDAD

Este protocolo será sometido al Comité de Evaluación de Protocolos de Investigación de Médicos Residentes del Hospital General de México, y no podrá iniciarse hasta que se obtenga su aprobación. De acuerdo al reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la salud en su artículo 17 se clasifica en la categoría I (investigación sin riesgo) que se trata de una investigación observacional retrospectiva en la que no se realiza ninguna intervención o modificación intencionada en las variables fisiológicas, psicológicas y sociales de los individuos que participan en el estudio, por lo que no se obtendrá consentimiento informado. Al manejar información retrospectiva (expedientes) se cumplen con los aspectos éticos de privacidad y confidencialidad. Los resultados obtenidos se utilizarán exclusivamente para fines académicos y de investigación.

9. RELEVANCIA Y EXPECTATIVAS

Con los resultados de este estudio se pretende:

- Acorde a los resultados obtenidos, se espera sean de utilidad para ser la base para proponer estrategias para aplicar el abordaje oportuno y completo de todos los pacientes con diagnóstico de malformaciones anorrectales en búsqueda de descartar patologías urológicas asociadas.
- Se espera obtener la tesis de graduación de Pediatría.

10. RECURSOS DISPONIBLES (HUMANOS, MATERIALES Y FINANCIEROS).

Humanos	Personal médico.
Materiales	Papel, computadora, impresora, Excel, Word, SPSS, expedientes físicos y electrónicos.
Financieros	No se requieren.

11. RECURSOS NECESARIOS

No se requieren de recursos adicionales. Se ocupa acceso a revisión de expedientes solicitando para ello autorización por el Comité de Evaluación de Protocolos de Investigación de Médicos Residentes del Hospital General de México.

12. RESULTADOS

Se realizó la revisión de los expedientes que cumplían con los criterios de selección y se llevó a cabo la recolección de datos en la hoja ya establecida previamente (Ver anexo 6).

Los registros de pacientes con malformaciones anorrectales que fueron tratados en nuestra institución inician a partir del año 2018 por lo que no se pudo llevar a cabo de manera adecuada la metodología del protocolo, pues de manera inicial consistía en realizar una revisión de 10 años, iniciando del año 2013 hasta el 2023.

El primer paciente registrado se encontró en Mayo del 2018 y se continuó la revisión hasta Marzo del 2023, encontrando un total de 20 pacientes los cuales cumplían con los criterios de inclusión para este protocolo. Este número de pacientes corresponde a un 20.6% del total del cálculo de la muestra la cual fue establecida por medio del programa Epi Info versión 3.01, y esta constaba de 97 expedientes de pacientes.

Con base en la hoja anexa se hizo la recolección de datos y se procedió al análisis de todas las variables a través del programa estadística SPSS versión 21.

Al realizar el análisis de las frecuencias en el grupo de los varones se obtuvieron los siguientes resultados:

El rango etario promedio donde se realizó el diagnóstico fue en el periodo neonatal, de los 20 pacientes de este protocolo, 12 de ellos (60%) contaban con un ultrasonido prenatal que reportaba una malformación anorrectal, la cual desde el primer día de vida se confirmaba o descartaba el diagnóstico. Los 8 pacientes restantes se diagnosticaron en promedio a los 4 meses \pm 1 mes (3 meses mínimos y 5 meses máximos)

En cuanto al sexo de los pacientes, 10 fueron hombres (50%) y 10 mujeres (50%).

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

MAR con fístula vestibular 6 pacientes (30 %), MAR uretro-bulbar en 5 (25%), MAR con fístula recto perineal 5 (25%), MAR sin fístula 3 (15%), MAR con fístula recto-vesical 1 (5%). Tabla 1

Tabla 1

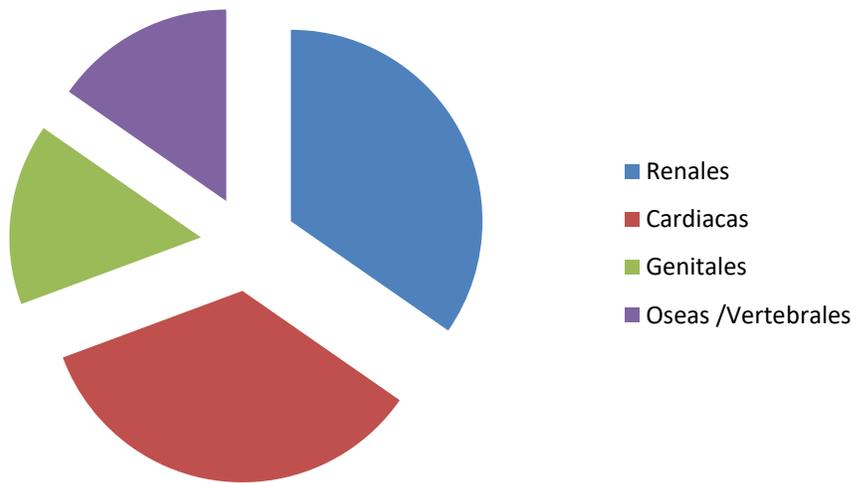
Distribución según variedad de la malformación anorrectal.

Tipo de mar	Número de pacientes	Porcentaje
Fístula vestibular	6	30%
Fístula bulbar	5	25%
Fístula perineal	5	25%
MAR sin fistula	3	15%
Fístula vesical	1	5%

En cuanto a la presencia de malformaciones asociadas en los pacientes con MAR se encontraron reportadas en 13 pacientes de los 20 en total (65%), los 7 restantes no presentaron malformaciones (35%).

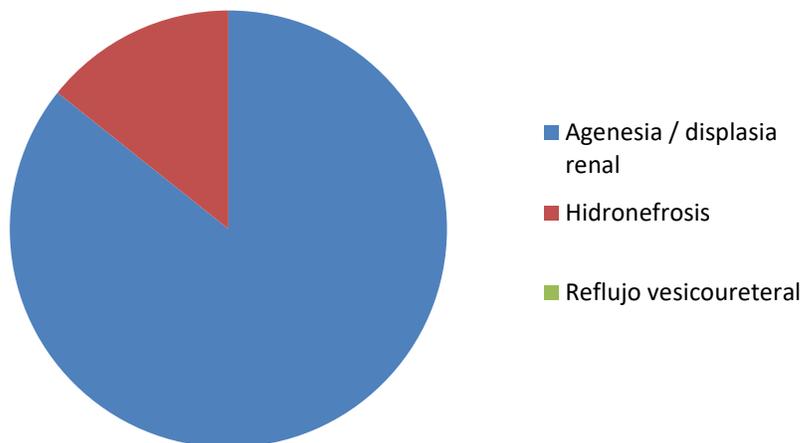
De estos mismos, las malformaciones más frecuentes fueron las cardíacas y las renales, con 7 pacientes cada una (34.6%), las vertebrales / óseas ocupan el segundo lugar 5 pacientes (15.3%), y en tercero las alteraciones genitales en 5 pacientes (15.3%). Cabe resaltar que el número de total expuesto previamente en cada una de las malformaciones constituye más de 20 pacientes sin embargo esto es secundario a que la mayoría de nuestros pacientes cursaba con más de una alteración orgánica. Gráfico 1

Gráfico 1 Malformaciones asociadas



Malformaciones renales

De los 7 pacientes que se reportaron con malformaciones renales, 6 cursan con Agenesia / displasia renal, de los cuales se encontraron 3 pacientes con agenesia renal pura, 3 con displasia multiquística renal (85.7%) y 1 con hidronefrosis (14.2%), su presentación más frecuente fue en el sexo masculino, con reporte de 5 pacientes y 2 del sexo femenino. Gráfico 2 Malformaciones renales



Si bien el total de nuestros pacientes que cumplían defectos renales fueron 7 encontramos que la mayoría de ellos cursaban con más de 1 alteración, pues sabemos que las malformaciones anorrectales están presentes en asociación VACTERL. Por lo que se mencionan el resto de alteraciones que acompañan a los pacientes con defectos renales.

Las malformaciones cardíacas que acompañaron a las renales fueron comunicación auricular en 4 pacientes (80%) y comunicación interventricular en 1 paciente (20%).

Alteraciones vertebrales / óseas más frecuentes fue espina bífida presente únicamente en 2 pacientes (40%), los cuales además de ello cursaron con un tumor de sacro y defecto vertebral en L5-S1. También encontramos polidactilia (20%), escoliosis severa (20%) y pie equino varo (20%), 1 paciente reportado por cada una de estas malformaciones.

En cuanto a los genitales se encontraron alteraciones en 5 pacientes, 3 con criptorquidia (60%) y 2 con genitales ambiguos (40%).

La asociación sindrómica VACTERL se presentó en 4 pacientes (57.1%) y en todos ellos se cumplían con las malformaciones del acrónimo, incluyendo atresia esofágica.

Por lo tanto encontramos que en 4 pacientes además de la malformación anorrectal y renal, se presentaron al mismo tiempo malformaciones cardíacas, genitales, vertebrales/óseas, y solo uno de ellos no contaba con asociación VACTERL, 1 paciente presento malformación cardíaca aislada, 1 paciente únicamente alteración renal de tipo agenesia y el ultimo paciente presento asociación VACTERL sin malformación cardíaca con displasia renal multiquística, criptorquidia, espina bífida, tumor de sacro y atresia esofágica.

Todas las variables se expresan en el siguiente esquema. Tabla 3

El abordaje diagnóstico inicial fue realizado en los 20 pacientes con los que se cuenta en este protocolo, se observo que los 12 pacientes que fueron estudiados y tratados durante los primeros años de los que se tiene registro (2018-2020) únicamente contaban con radiografía de abdomen y pelvis; así como ultrasonido renal, posteriormente en su seguimiento se incluía radiografía lateral de pelvis (invertograma) y colograma distal.

<u>TABLA</u>	<u>3</u>						
Paciente	Sexo	Tipo de MAR	Alteración renal	Alteración cardiaca	Alteración genital	Alteración ósea/vertebral	Asociación VACTERL
1	Masculino	Fistula bulbar	Hidronefrosis	CIA	Ambigüedad	Polidactilia	+ Atresia esofágica
2	Masculino	Fistula perineal	Agenesia				
3	Femenino	Fistula perineal	Agenesia	CIA	Ambigüedad	Espina bífida + defecto L5-S1	+ Atresia esofágica
4	Masculino	Fistula vesical	Displasia multiquística		Criptorquidia	Tumor de sacro+ Espina bífida	+ Atresia esofágica
5	Femenino	Fistula vestibular	Displasia multiquística	CIA			
6	Masculino	Fistula bulbar	Displasia multiquística	CIV	Criptorquidia	Pie equino varo	+ Atresia esofágica
7	Masculino	Fistula bulbar	Agenesia renal	CIA	Criptorquidia	Escoliosis	

Posteriormente, del año de 2021 al 2023, los 8 pacientes que se registraron ya contaban con una mejoría en cuanto al abordaje pues se incluía radiografía de abdomen y pelvis, ultrasonido renal, ultrasonido perineal, radiografías de sacro para establecer un índice sacrococcigeo e índice rectopelvico, resonancia magnética para tumores de sacro, cistouretrografía miccional retrograda y protocolo para descartar asociación VACTERL.

13.- DISCUSIÓN

De los 20 pacientes que se encontraron desde el año 2018 hasta la fecha encontramos que la malformación anorrectal mas frecuente fue la fistula vestibular con un total de 6 pacientes, corresponde a un 30% del total de nuestra muestra. En cuanto al sexo, tenemos una proporción 1:1 del 50%, el predominio en mujeres fue la fistula vestibular y en el caso del sexo masculino fue la fistula bulbar, esto corresponde a las malformaciones anorrectales mas frecuentes reportadas en la literatura actual.

También guarda correlación las alteraciones renales que se presentan en nuestros pacientes ya que en nuestro país se reporto que lo más común fue la presencia de la agenesia renal seguido de hidronefrosis. En este protocolo encontramos 7 pacientes que se reportaron con malformaciones renales, 6 con Agenesia / displasia renal, de los cuales 3 pacientes con agenesia renal pura, 3 con displasia multiquística renal (85.7%) y 1 con hidronefrosis (14.2%), su presentación más frecuente fue en el sexo masculino, con reporte de 5 pacientes y 2 del sexo femenino.

Para el abordaje diagnostico observamos que nuestros pacientes que fueron diagnosticados durante los primeros años donde se empezó a tener registro de estos mismos no contaban con el abordaje adecuado, pues no fue el que se encuentra ya establecido para estas malformaciones sin embargo si pudimos observar una mejoría en cuanto a los estudios de imagen en el transcurso de los años.

Ninguno de nuestros pacientes se ha reportado hasta el momento con una complicación de un diagnóstico tardío de una alteración renal, esto secundario a un abordaje oportuno y un seguimiento adecuado. Por lo que se considera que se ha llevado a cabo un buen diagnostico y tratamiento en estos pacientes, sin embargo la muestra con la que contamos no es suficiente de acuerdo a la N que previamente se había calculado , esto secundario a que no se cuentan con expedientes de pacientes del año 2013 al 2018 debido a una transición de expediente físico a electrónico, por lo tanto lo encontrado no logra ser una muestra significativa.

14.- CONCLUSIONES

En el Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga se cuenta con un número alto, en cuanto a frecuencia, de pacientes con malformaciones anorrectales por lo que es muy importante que se garantice su abordaje diagnóstico adecuado.

Los registros que se obtuvieron en este protocolo demostraron que la frecuencia de alteraciones urológicas es la misma ya reportada en la literatura mundial, con una distribución homogénea de los pacientes por género. Mayor frecuencia en nuestra serie de MAR con fístula recto vestibular, seguido de MAR recto bulbar. Las malformaciones asociadas más frecuentes fueron renales y cardíacas (34.6%). En cuanto a las alteraciones renales la más frecuente fue agenesia renal, presente en 6 pacientes y solo un paciente se reportó con hidronefrosis, de estos mismos todos recibieron un abordaje oportuno, se realizó en todos los casos un ultrasonido renal y vesical así como radiografías de pelvis y sacro para descartar otras alteraciones que condicionaran alteraciones de la vía urinaria.

De acuerdo a los algoritmos establecidos para el diagnóstico y seguimiento de estos pacientes se concluye que fue adecuado en cada uno de ellos, pues se continúa hasta el momento con el manejo de estos pacientes y ninguno de ellos ha cursado con complicaciones de estas malformaciones asociadas a las MAR. Por lo que nuestra institución es un centro adecuado con condiciones óptimas para el manejo de estos pacientes.

15. REFERENCIAS

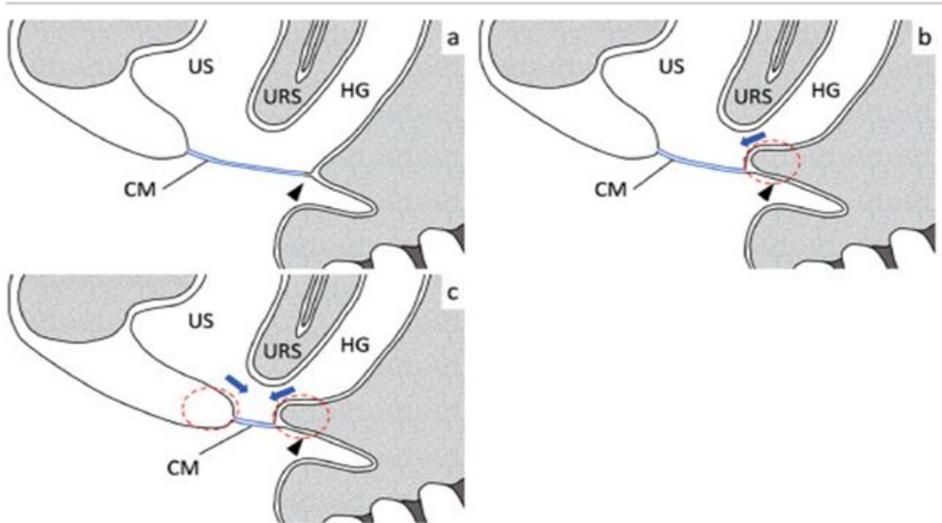
1. Levitt MA, Peña A. Anorectal Malformations. *Orphanet J Rare Dis.* 2007; 2-33.
2. Miyake Y, Lane GJ, Yamataka A. Embryology and anatomy of anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2022 Dec; 31(6), 151-226.
3. Peña, A, Bischoff, Neonatal Management. En: Peña, A, Bischoff, A. *Surgical treatment of colorectal problems in children.* Edición. Cincinnati: Springer; 2015: 33-37.
4. Santos-Jasso K, De Giorgis-Stuven M, RuízMontañez A, Bañuelos-Castañeda C, De la Torre Mondragón L. Efectividad del programa de rehabilitación intestinal en niños con estreñimiento secundario a malformación anorrectal. *Acta Pediatr Mex* 2014; 35:111-117.
5. Gangopadhyay AN, Pandey V. Anorectal malformations. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2015 Jan; 20(1):10-5.
6. Van Rooij IA, Wijers CH, Rieu PN, Hendriks HS, Brouwers MM, Knoers NV, et al. Maternal and paternal risk factors for anorectal malformations: a Dutch case-control study. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2010 Mar; 88(3):152-8.
7. Falcone RA Jr., Levitt, MA, Peña A, Bates M. Increased heritability of certain types of anorectal malformations. *J Pediatr Surg.* 2007 Jan; 42 (1): 124-7.
8. Khanna K, Sharma S, Pabalan N, Singh N, Gupta DK. A review of genetic factors contributing to the etiopathogenesis of anorectal malformations. *Pediatr Surg Int.* 2018 Jan; 34(1):9-20.
9. Wood RJ, Levitt MA. Anorectal Malformations. *Clin Colon Rectal Surg.* 2018 Mar; 31(2):61-70.
10. Sánchez-Paredes V, Díaz-Lira M. A, Montalvo-Marín A, Palmer-Becerra J. D, Rendón-Acevedo O. Y. Alteraciones urológicas y malformación anorectal. *Salud en Tabasco [Internet].* 2010; 16(2-3):928-932.
11. Kruger P, Teague WJ, Khanal R, Hutson JM, King SK. Screening for associated anomalies in anorectal malformations: the need for a standardized approach. *ANZ J Surg.* 2019 Oct; 89(10):1250-1252.
12. Goossens, W. J., de Blaauw, I., Wijnen, M. H., de Gier, R. P., Kortmann, B., & Feitz, W. F. Urological anomalies in anorectal malformations in The Netherlands: effects of screening all patients on long-term outcome. *Pediatr Surg Int.* 2011 Oct; 27(10): 1091–7.
13. Cuervo JL. Malformaciones Anorrectales. *Rev hosp niños Baires.*2007; 49: 77- 85.
14. Aschraft H, Murphy JP. Anorrectal alteration and cloacal malformation. En *Pediatric Surgery 3era.* Ed. Estados Unidos: McGraw Hill; 2002: 500-52.

15. Fuchs ME, Halleran DR, ShinYJ, Sebastião Y, Weaver L, Ahmad H, et al. Anatomic factors predict urinary continence in patient with anorectal malformation, *J Pediatric Urol*. 2020 Oct; 16 (5): 545. .e1-545.e7.
16. Harris KT, Wilcox DT. Management of the urological tract in children with anorectal malformations - a contemporary review. *Ther Adv Urol*. 2023 Mar 21;15: 17562872231161468.
17. Bischoff A, Levitt MA, Peña A. Update on the management of anorectal malformations. *Pediatr Surg Int*. 2013 Sep; 29(9):899-904.
18. Duci M, Midrio P, Castagnetti M, Gamba P, Faggin R, Fascetti-Leon F. Urinary Tract Anomalies in Patients With Anorectal Malformations: The Role of Screening and Clinical Follow-Up. *Urology*. 2020 Sep; 143:216-220.
19. Bischoff A, DeFoor W, VanderBrink B, Goebel J, Hall J, Alonso Met al. End stage renal disease and kidney transplant in patients with anorectal malformation: is there an alternative route. *Pediatr Surg Int*. 2015 Aug; 31(8): 725–8.
20. Giuliani S, Midrio P, De Filippo RE, Vidal E, Castagnetti M, Zanon GF, et al. Anorectal malformation and associated end-stage renal disease: management from newborn to adult life. *J Pediatr Surg*. 2013 Mar; 48(3): 635–41.
21. Stenström P, Sandelin H, Emblem R, Björnland K. Lower urinary tract symptoms in children with anorectal malformations with rectoperineal fistulas. *J Pediatr Surg*. 2016 Aug;51(8):1234-40.

16. ANEXOS.

Anexo 1. Embriología anorrectal.

Figura 1. Embriología anorrectal.A. Se observa descenso de tabique urogenital así como la división del seno urogenital.



US= Seno urogenital, CM= Membrana cloacal, URS= tabique urogenital, HG= Intestino posterior.

Tomado y traducido de: Miyake, Y, 2022. ⁽²⁾

Anexo 2. Tabla 1 Clasificación de las malformaciones anorrectales.

NIÑOS	NIÑAS
Fístula rectoperineal	Fístula rectoperineal
Fístula rectouretral bulbar	Fístula rectovestibular
Atresia rectal / estenosis	Cloaca (Canal común corto <3 cm , canal largo >3 cm)
Fístula rectouretral prostática	Malformaciones complejas
Fístula entre el recto y el cuello vesical	Atresia rectal/estenosis rectal
Malformación anorrectal sin fístula	Malformación anorrectal sin fístula

Tomado de: Levitt, Ma, Peña, A 2007. ⁽¹⁾

Tabla 2. Clasificación de las malformaciones anorrectales.

GRUPOS ENTIDADES MAYORES	VARIANTES RÁPIDAS / REGIONALES
<ul style="list-style-type: none"> ● fístula perineal (cutánea) ● fístula recto uretral ● fístula recto bulbar ● fístula recto prostática ● fístula recto vestibular ● sin fístula ● estenosis anal 	<ul style="list-style-type: none"> ● colon con reservorio ● atresia / estenosis rectal ● fístula recto vaginal ● fístula tipo H ● otros

Tomado y traducido de: Levitt, Ma, Peña, A, 2007. ⁽¹⁾

Anexo 3. Abordaje diagnóstico para descartar malformaciones renales

Tabla 3 Abordaje diagnóstico para descartar malformaciones renales

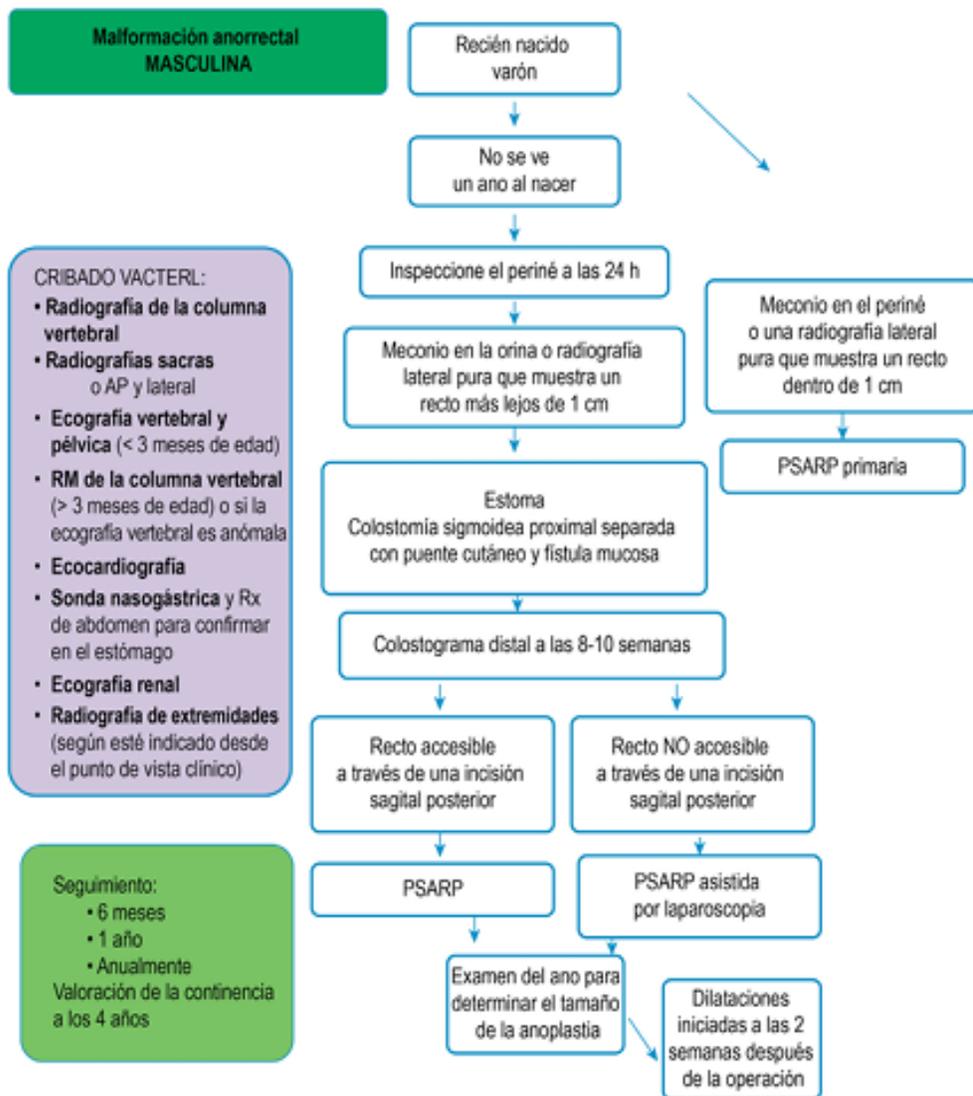
Recomendados por la Sociedad Internacional de Continencia (ICS) y la Sociedad Internacional de Continencia Infantil (ICCS) para evaluar la disfunción del tracto urinario inferior, que puede ser simple, objetivo y no invasivo.

NO INVASIVOS	INVASIVOS
Radiografía de abdomen	Cistouretrografía miccional retrógrada
Diario miccional *	
Escala de evaluación *	
Ultrasonido renal y vesical	
Observación miccional de 4 horas	

Tomado de: Molly E, 2020 ⁽¹⁵⁾

Anexo 4. Abordaje diagnóstico y tratamiento para malformaciones anorrectales en niños

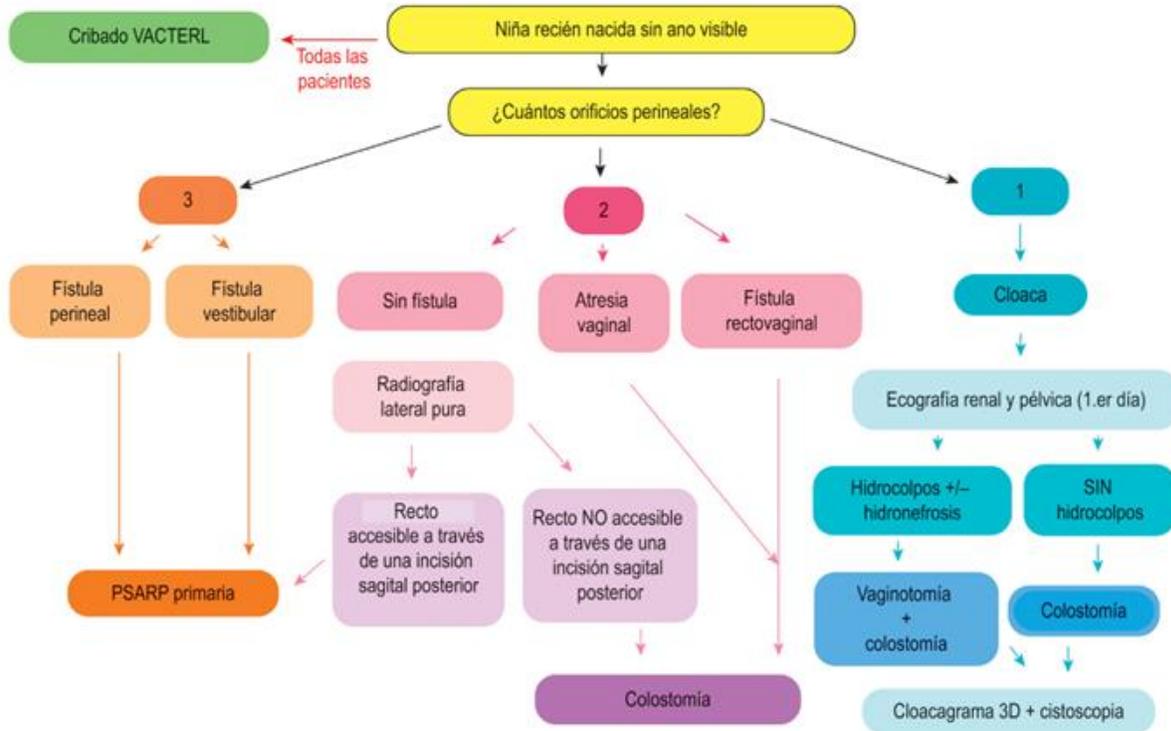
Figura 2 Abordaje diagnóstico y tratamiento para malformaciones anorrectales en niños



Tomado de: Aschraft , M ⁽¹⁴⁾

PSARP: Anorectoplastia sagital posterior , Rx: radiografía, RM:, resonancia magnética, AP: anteroposterior

Figura 3 Abordaje diagnóstico y tratamiento para malformaciones anorrectales en niñas



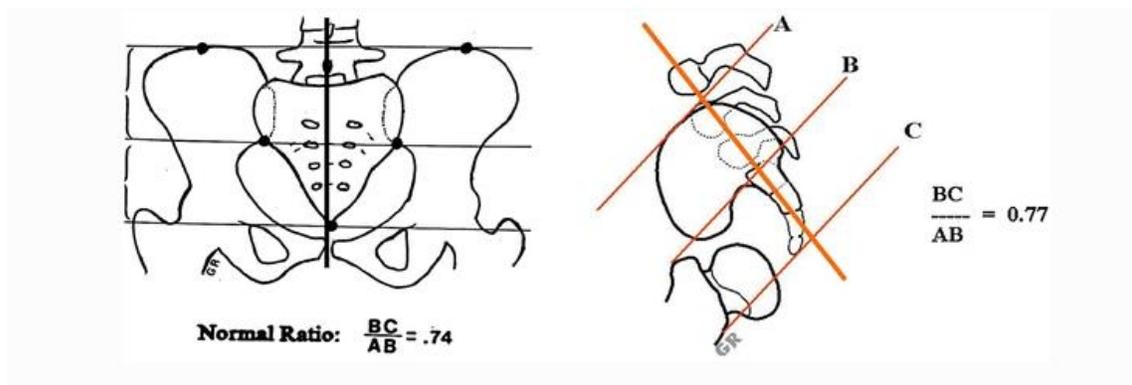
Tomado de: Aschraft, M ⁽¹⁴⁾

PSARP: Anorectoplastia sagital posterior

Anexo 5. Determinación del índice sacrococcígeo.

Figura 4. Método de obtención del índice sacrococcígeo.

En el caso de las alteraciones en el sacro se diseñó el índice sacrococcígeo en el cual se toman en cuenta dos mediciones, luego de trazar tres líneas horizontales en la radiografía de frente: la A, siguiendo el punto más alto del borde superior del hueso ilíaco; la B, a nivel de ambas espinas ilíacas postero-inferiores y la C, paralela a las anteriores en el punto más distal del sacro visible en la radiografía. El índice se obtiene tomando la medida de las distancias entre las líneas B y C y el de A á B. Se considera normal el valor de 0.7-0.8, pacientes con un promedio de 0.4 presentarán incontinencia. ⁽¹⁷⁾



Tomado de: Peña , A, Bischoff, A , 2015 ⁽³⁾

Anexo 6. Hoja de recolección de datos del protocolo: frecuencia de alteraciones urológicas asociadas a malformaciones anorrectales en pacientes pediátricos

DATOS		
Sexo		0= Masculino 1 = Femenino 2= Indeterminado
Edad		_____ años
MAR		0= No 1= Sí
Tipo de MAR		1= Fístula perineal 2= Fístula vesical 3= Fístula vestibular 4= Fístula bulbar 5= Fístula prostática 6= Cloaca 7= MAR sin fístula 8= Atresia rectal
Malformación asociada		1=Renal 2=Genital 3=Cardíaca 4= Vertebral 5= Ósea 6= Ninguna
Alteraciones urológicas		1= Ninguna 2= Agenesia o displasia renal 3= Hidronefrosis 4= Reflujo vesicoureteral
Alteraciones vertebrales y sacras		1=Ninguna 2= Vejiga neurogénica 3= Tumor de sacro
Abordaje diagnóstico		1= Ninguna

		<p>2= Ultrasonido</p> <p>3= Radiografía de abdomen</p> <p>4= Invertograma</p> <p>5= Ultrasonido renal y vesical</p> <p>6= Cistouretrografía miccional retrógrada</p> <p>7= Resonancia magnética</p> <p>8=Índice sacro coccígeo</p>
Tiempo de diagnóstico		<p>0= Etapa neonatal</p> <p>1= Posterior al año de vida</p>
Tratamiento de MAR		<p>0= Anorectoplastia sagital posterior</p> <p>1= Colostomía</p>
Seguimiento		<p>0= No</p> <p>1= Sí</p>