UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

DESCRIPCIÓN EPIDEMIOLÓGICA, CLÍNICA Y DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LAS MALFORMACIONES ANORRECTALES A NIVEL LATINOAMERICANO

MONOGRAFÍA

Presentada a la Honorable Junta Directiva de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de San Carlos de Guatemala

Eduardo Javier Medrano Quijada Ricardo Ernesto Rosales López

Médico y Cirujano



COORDINACIÓN DE TRABAJOS DE GRADUACIÓN



El infrascrito Decano y la Coordinadora de la Coordinación de Trabajos de Graduación –COTRAG-, de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de San Carlos de Guatemala, hacen constar que los estudiantes:

- 1. EDUARDO JAVIER MEDRANO QUIJADA 201600201 2994252150101
- 2. RICARDO ERNESTO ROSALES LÓPEZ 201600763 3057430740301

Cumplieron con los requisitos solicitados por esta Facultad, previo a optar al título de Médico y Cirujano en el grado de licenciatura, habiendo presentado el trabajo de graduación, en modalidad de monografía titulada:

DESCRIPCIÓN EPIDEMIOLÓGICA, CLÍNICA Y DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LAS MALFORMACIONES ANORRECTALES A NIVEL LATINOAMERICANO

Trabajo asesorado por la Dra. Myreya Yanira Juárez Reyes y, revisado por el Dr. Adrián Esteban Salatino Díaz, quienes avalan y firman conformes. Por lo anterior, se emite, firma y sella la presente:

ORDEN DE IMPRESIÓN

En la Ciudad de Guatemala, el diecinueve de septiembre del año dos mil veintidós.

DE GRADUACIÓN G-COTRAG-

RDINACION DE TRABAJOS

Dra. Magda Francisca Velásquez Tohom

Coordinadora

Dr. Jorge Fernando Orellana Oliva. PhD Decano

eavs **0.I.46-22** 62_22MCOGG



COORDINACIÓN DE TRABAJOS DE GRADUACIÓN -COTRAG-



La infrascrita Coordinadora de la COTRAG de la Facultad de Ciencias Médicas, de la Universidad de San Carlos de Guatemala, HACE CONSTAR que los estudiantes:

- 1. EDUARDO JAVIER MEDRANO QUIJADA 201600201 2994252150101
- 2. RICARDO ERNESTO ROSALES LÓPEZ 201600763 3057430740301

Presentaron el trabajo de graduación en modalidad de monografía, titulado:

DESCRIPCIÓN EPIDEMIOLÓGICA, CLÍNICA Y DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LAS MALFORMACIONES ANORRECTALES A NIVEL LATINOAMERICANO

El cuál ha sido revisado y aprobado por el **Dr. César Oswaldo García García**, profesor de la COTRAG y, al establecer que cumple con los requisitos solicitados, se les **AUTORIZA** continuar con los trámites correspondientes para someterse al Examen General Público. Dado en la Ciudad de Guatemala, el diecinueve de septiembre del año dos mil veintidós.

"ID Y ENSEÑAD A TODOS"

Dra. Magda Francisca/Velásquez TohomTRAG-

Coordinadora

ORDINACION DE TRABAJOS DE GRADUACIÓN

eavs 62_22MCOGG



COORDINACIÓN DE TRABAJOS DE GRADUACIÓN -COTRAG-



Guatemala, 19 de septiembre del 2022

Doctora
Magda Francisca Velásquez Tohom
Coordinadora de la COTRAG
Presente

Le informamos que nosotros:

- 1. EDUARDO JAVIER MEDRANO QUIJADA
- 2. RICARDO ERNESTO ROSALES LÓPEZ

Harles Makers

Presentamos el trabajo de graduación titulado:

DESCRIPCIÓN EPIDEMIOLÓGICA, CLÍNICA Y DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LAS MALFORMACIONES ANORRECTALES A NIVEL LATINOAMERICANO

Del cual la asesora y el revisor se responsabilizan de la metodología, confiabilidad y validez de los datos, así como de los resultados obtenidos y de la pertinencia de las conclusiones y recomendaciones propuestas.

FIRMAS Y SELLOS PROFESIONALES

Asesora:

Dra. Myreya Yanira Juárez Reyes

Revisor:

Dr. Adrián Esteban Salatino Díaz Registro de personal: 20160221

Msc. Ora. Myreya Y. Juárez R. Poliatra

> Adrian Esteban Salatino Maz Maestría en Salud Pública con Entasis en Epidemiología Colegiado: 19025

eavs 62_22MCOGG



RESPONSABILIDAD DEL TRABAJO DE GRADUACIÓN

El autor o autores es o son los únicos responsables de la originalidad, validez científica, de los conceptos y de las opiniones expresadas en el contenido del trabajo de graduación.

Su aprobación en ningún momento o de manera alguna implica responsabilidad para la Coordinación de Trabajos de Graduación - COTRAG-, la Facultad de Ciencias Médicas y para la Universidad de San Carlos de Guatemala -USAC-.

Si se llegara a determinar y comprobar que se incurrió en el delito de plagio u otro tipo de fraude, el trabajo de graduación será anulado y el autor o autores deberá o deberán someterse a las medidas legales y disciplinarias correspondientes, tanto de la Facultad, de la Universidad y otras instancias competentes involucradas.

DEDICATORIA

A Dios: por darme la vida, salud y sabiduría. Porque siempre está con nosotros en todo momento.

A mis padres: Eduardo Medrano y Ana Griselda Quijada, por darme su apoyo incondicional y amor durante todo este camino. A ti papá, por siempre ir a dejarme cosas, comida e incluso mi bata al hospital, por haberme dado un carro y por repararlo cuando lo necesité. A ti mamá, por los cincuenta mil panes y refacciones preparadas, por tus enseñanzas en la medicina, y por preocuparte por mí en todo momento. Infinitas gracias por tanto a los dos. Los amo.

A mis hermanos: Gabriel Eduardo y Ana Gabriela, por siempre darme alegrías y momentos de diversión, incluso cuando no dormía y comía después de cada noche de estudio o de turno.

A mi familia: abuelas, abuelo, tíos, primos, padrinos, por animarme siempre a seguir adelante y felicitarme en cada paso de mi carrera.

A mis amigos: por ser esas personas que uno escoge como familia, compartiendo muchos momentos desde primaria en el colegio, jugando fútbol y noches de videojuegos, así como por su compañía en los desvelos, turnos y momentos de estrés y felicidad en toda la carrera.

Eduardo Javier Medrano Quijada

A Dios: por llenarme de vida y enseñanzas. Por no dejarme solo en ningún momento.

A mis padres: Olinka López y Ricardo Rosales, quienes me han acompañado en cada etapa de mi vida, apoyándome y guiándome para convertirme en la persona que soy, este triunfo es por y para ustedes. Agradezco tantos años de esfuerzo, desvelos, madrugadas, viajes y experiencias tanto de alegría como tristeza que juntos hemos vivido y superado, porque nunca me faltó comida durante mis turnos, por comprenderme las veces que no pude acompañarlos por tener que estudiar, por tener turno en el hospital o simplemente por sentirme cansado. No me alcanzará la vida para devolverles todo lo que merecen.

A mis hermanos: Ricardo Andrés y Mía Isabel, quienes siempre me han apoyado y me han dado ánimos para seguir adelante, incluso sin saberlo y han podido lidiar con cada cambio de ánimo que he tenido durante la carrera. Siempre van a ser mi prioridad y por quienes me esfuerzo por ser un ejemplo a seguir. No imaginan cuanto los amo, nunca me hagan falta.

A mi familia y amigos: por brindarme apoyo y alegrías durante todos estos años, por sus palabras de aliento cuando más lo necesité, sepan que son parte fundamental de este logro.

Ricardo Ernesto Rosales López

AGRADECIMIENTOS

Dr. Adrián Esteban Salatino Díaz

Por el apoyo brindado para revisarnos cada versión de nuestro trabajo, y por su dedicación y confianza en nosotros a lo largo de nuestra formación como médicos.

Dra. Myreya Yanira Juárez Reyes

Por ser nuestra asesora, por su apoyo y dedicación para que todo se realizara de la mejor manera en la elaboración de esta monografía.

Dr. César Oswaldo García García

Por sus observaciones brindadas y el tiempo empleado para realizar nuestro trabajo de graduación competentemente.

Facultad de Ciencias Médicas USAC

Por la academia brindada todos estos años, la cual esperamos que mejore día a día para seguir formando profesionales, y por haber seguido adelante a pesar de las adversidades de la pandemia.

ÍNDICE

Prologo			
Introducción Objetivos Métodos y técnicas Contenido temático	iv		
		Capítulo 1. Epidemiología de las malformaciones anorrectales	1
		Capítulo 2. Cuadro clínico y diagnóstico	
Conclusiones	23		
Recomendaciones	24		
Referencias bibliográficas	25		
Anovos	27		

PRÓLOGO

En esta monografía se presenta una recopilación de las publicaciones acerca de las malformaciones anorrectales (por sus siglas, MAR), las cuales son un amplio grupo de defectos congénitos. Según su presentación, pueden o no tener un buen pronóstico a nivel funcional.

Las malformaciones anorrectales son un grupo de anomalías congénitas caracterizadas por una falta de conexión entre la abertura anal y el canal anorrectal. Puede ser leve y de fácil resolución quirúrgica o grave, de compleja reparación quirúrgica.

La estructura de la monografía se presenta en cuatro capítulos, los cuales son:

En el primer capítulo se describirá la epidemiología, que abarca la definición, incidencia, factores de riesgo, distribución por sexo y datos nacionales. En el capítulo dos, el cuadro clínico y diagnóstico, donde se clasificarán las manifestaciones clínicas, evaluación inicial y diagnóstico tanto prenatal como postnatal. En el capítulo tres, se describirá el manejo quirúrgico, las técnicas utilizadas, pronóstico, complicaciones y seguimiento de paciente. Y el último capítulo (cuatro), abarcará el análisis de la información.

La presente investigación es tipo documental a partir del año 2015 y tiene como objeto de estudio la epidemiología, características clínicas y técnicas de tratamiento quirúrgico de las malformaciones anorrectales a nivel latinoamericano; se investiga la incidencia y la demografía. A nivel mundial, la incidencia de MAR varía entre 1 caso por cada 5000 nacidos vivos, y afecta al sexo masculino con una proporción relativamente mayor que al femenino (de 3:1). El defecto más común en hombres es el ano imperforado con fístula rectouretral, mientras que en las mujeres es la fístula rectovestibular. Se estudiará la población de pacientes pediátricos, desde el neonato pretérmino hasta el adolescente.

La experiencia durante la elaboración de esta monografía fue gratificante, realizando un trabajo en equipo con responsabilidad y disciplina desde el momento de la redacción del guion preliminar. Cada avance durante el proceso fue revisado con esfuerzo y dedicación, con excelente comunicación entre los autores, revisor y mi persona. Esperamos que este trabajo sirva de base para futuras investigaciones con respecto a las malformaciones anorrectales y su epidemiología, clínica y tratamiento quirúrgico, fomentando la actualización en el tema a nivel nacional e internacional.

Myreya Yanira Juárez Reyes

MSc Pediatría

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones anorrectales engloban un amplio grupo de defectos congénitos, los cuales según su presentación pueden o no tener un buen pronóstico a nivel funcional. Las MAR son un grupo de anomalías congénitas caracterizadas por una falta de conexión entre la abertura anal y el canal anorrectal. Puede ser una malformación leve, de fácil resolución quirúrgica, o grave, de compleja resolución quirúrgica. ^{1, 2}

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), se estima que cada año mueren 303 000 lactantes por anomalías congénitas, malformaciones anales incompletas, entre otras anomalías del grupo VACTERL (vértebras, anomalías anales, defectos cardíacos, fístula traqueal, estenosis esofágica, anomalías renales, aplasia radial y anomalías de las extremidades). ^{3, 4}

A nivel mundial, la incidencia de MAR varía entre 1 caso por cada 5,000 nacidos vivos, y afecta al sexo masculino con una proporción relativamente mayor (de 3:1) que al sexo femenino. El defecto más común en los hombres es el ano imperforado con fístula recto uretral, mientras que en las mujeres es la fístula rectovestibular. ^{3, 5, 6}

En un estudio realizado en dos hospitales de Honduras durante los años 2016 a 2017, se incluyeron a 94 pacientes diagnosticados con MAR, de los cuales el 29% (27) tuvo otras malformaciones asociadas. El enfoque terapéutico es quirúrgico: la colostomía más anorrectoplastía sagital posterior tipo Peña es la técnica más utilizada. Otro estudio realizado en Ecuador en el año 2017, al clasificar las anomalías congénitas en neonatos, determinó como la más frecuente el ano imperforado (malformación anorrectal), con un 41.5%.

Un trabajo realizado en Colombia por la Fundación Universitaria Autónoma de las Américas en el año 2019 explica que las malformaciones anorrectales son comunes en neonatos; además, representan un componente importante en la práctica de cirugía pediátrica, con relación 1:1500 a 1:5000 nacidos vivos. Sus manifestaciones clínicas pueden variar desde formas menos complejas hasta situaciones que se vuelven un desafío que requiere cirugía en varias etapas. Con su amplio espectro, existen varias formas de presentación en niños que pueden afectar, además del ano y el recto, los órganos reproductores y las vías urinarias y su localización. Algunos pacientes tienen un buen pronóstico, otros no, dependiendo del deterioro funcional que puede tener mala evolución a largo plazo. ⁹

Aunque se realice un examen físico periódico después del nacimiento, en la literatura se ha informado de altas tasas que oscilan entre 26 y 57.9% de los casos de diagnóstico tardío de estas anomalías. Se definió como diagnóstico tardío a una detección de más de 24 horas después

del nacimiento, factor que aumenta la morbimortalidad. La mayoría de estos pacientes presentan síntomas obstructivos (86%), flatulencia (57%) y meconio retardado (29%). El retraso en el diagnóstico puede conducir a complicaciones evitables. ^{9, 10}

En Guatemala se cuenta con escasa información detallada, así como estudios de revisión bibliográfica disponibles que abarquen la epidemiología, características clínicas y su tratamiento quirúrgico. Por tanto, el siguiente trabajo tiene una relevancia para los profesionales de la salud y para la población guatemalteca.

Es importante conocer las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes con MAR, tales como hermanos con la misma condición, etnia, condiciones de nacimiento del embarazo, entre otras. De esta manera se podrá referir a una atención especializada con ginecólogos y obstetras para su tamizaje y diagnóstico, o a cirujanos pediátricos para su evaluación y tratamiento oportuno, para mejorar la calidad de vida con métodos innovadores y disminuir comorbilidades y mortalidad.

Esta investigación documental tiene como objetivo responder a la pregunta de investigación: ¿cuál es la distribución epidemiológica, características clínicas y técnicas de tratamiento quirúrgico en pacientes diagnosticados con malformaciones anorrectales?, utilizando bases de datos como PubMed, HINARI, BIREME, LILACS, y motores de búsqueda como Google Scholar y MEDLINE.

La finalidad del presente trabajo —que consta de una amplia y metodológica revisión bibliográfica sobre literatura científica actual disponible a nivel internacional con especial énfasis en información tanto latinoamericana como a nivel nacional— es describir la situación de las malformaciones anorrectales a través de cuatro capítulos, en los cuales se abarque su epidemiología, incidencia, clasificación, clínica y diagnóstico, así como el manejo y tratamiento quirúrgico con el debido seguimiento de los pacientes, finalizando con un análisis de la información. De esta manera, se brinda una visión completa del tema para referencia y utilidad a la comunidad científica y médica, tanto actual como futura.

OBJETIVOS

General

Describir la distribución epidemiológica, características clínicas y técnicas de tratamiento quirúrgico en pacientes diagnosticados con malformaciones anorrectales.

Específicos

- **1.** Determinar la distribución epidemiológica de las malformaciones anorrectales a nivel de Latinoamérica.
- 2. Enumerar las características clínicas de las malformaciones anorrectales a nivel de Latinoamérica.
- **3.** Identificar las técnicas quirúrgicas para el tratamiento definitivo de las malformaciones anorrectales a nivel latinoamericano.

MÉTODOS Y TÉCNICAS

Tipo de estudio: investigación documental tipo monografía de compilación.

Diseño de estudio: descriptivo.

Fuentes de información: en la realización del presente trabajo se utilizaron fuentes de información científica en línea, tales como artículos de revisión, revistas, guías, entre otras, que

fueron de utilidad para la recopilación de datos en cada capítulo.

Motores de búsqueda: la información fue recopilada a través de motores como MEDLINE, Google Scholar, y UpToDate, este último gracias a credenciales adquiridas de manera personal con número de usuario verificado. De igual manera, se utilizaron las bases de datos brindadas por la Biblioteca de la Facultad de Ciencias Médicas de la USAC, tales como HINARI, BIREME,

LILACS y PubMed.

Descriptores: las fuentes de información fueron determinadas con base en Descriptores en Ciencias de la Salud (DeCS) para términos en español, y en los Medical Subject Headings (MeSH) para términos en inglés, incluidas revistas brasileñas publicadas en dicho idioma. Para estandarizar los términos se utilizaron los siguientes sitios web: https://decs.bvsalud.org/es/ y https://decs.bvsalud.org/es/ y https://decs.bvsalud.org/es/ y https://decs.bvsalud.org/es/ y se realizaron búsquedas y se relacionó varios términos a la vez. Anexo 3.

Selección de materiales utilizados: se incluyeron aquellas fuentes de información que cumplieron con los siguientes criterios de inclusión:

Idioma español o inglés

Año de publicación desde 2015 a la actualidad

• Utilización de descriptores y términos mencionados

Análisis: posterior a la recopilación de fuentes de información a través de los distintos motores de búsqueda mencionados, se agruparon por tipo de estudio para facilitar su análisis. Las fuentes de información fueron tomadas únicamente si la información era relevante, cumplía con los criterios de inclusión y si contribuían a responder las preguntas de investigación de este estudio.

Cada fuente fue evaluada exhaustivamente con la finalidad de garantizar la respuesta a las preguntas de investigación planteadas. Se leyó, analizó y sintetizó la información más relevante para su interpretación de forma lógica y posterior redacción del guion preliminar, al tener este aprobado, se procedió a la realización de la monografía.

٧

Para la estructura del trabajo se utilizó el gestor bibliográfico Mendeley, con el cual se organizaron las fuentes de información por capítulos de manera sencilla y práctica. Se redactaron un total de cuatro capítulos, siendo el último destinado para análisis de la información, para cumplir con los objetivos del presente trabajo y así, al final, formular las conclusiones sustentadas científicamente y con impacto en la comunidad médica.

CAPÍTULO 1. EPIDEMIOLOGÍA DE LAS MALFORMACIONES ANORRECTALES

SUMARIO

- Definición de malformación anorrectal
- Incidencia y factores de riesgo
- Malformaciones anorrectales a nivel nacional

En este capítulo se presenta la definición de una malformación anorrectal, exponiendo también sus datos epidemiológicos generales. Posteriormente, se describe la incidencia de las MAR a nivel latinoamericano y la información más reciente en Guatemala. Este capítulo destaca la necesidad de realización de nuevos estudios tanto a nivel latinoamericano como nacional acerca de las MAR, para actualizar la epidemiología descrita de la mejor forma.

1.1 Definición de malformación anorrectal

El término defecto de nacimiento hace referencia a una anomalía de carácter estructural que se encuentra presente en el recién nacido. Puede presentarse de manera aislada o en conjunto, y puede llegar a causar daño a uno o más sistemas del organismo. La etiología de estas malformaciones en la mayoría de los casos no se conoce, sin embargo, se menciona la importancia de factores ambientales y genéticos. Dichos defectos pueden clasificarse como mayores o menores; los primeros tienen mayor relevancia médica y ameritan tratamiento quirúrgico, mientras que los menores suelen presentarse de manera aislada, sin mayor repercusión médica o estética. ^{11,12}

Actualmente, los defectos de nacimiento se producen en aproximadamente del 2 al 4 por ciento de los recién nacidos vivos. Dicha prevalencia se mantiene constante sin importar la etnia del paciente; a pesar de ello, se describe la relación de estos con influencias sociales y culturales, por lo cual se recomienda conocer el origen étnico y las patologías más frecuentes de ciertos grupos.^{11,13}

Según la Organización Panamericana de la Salud (OPS), a nivel de las Américas las anomalías congénitas se posicionan entre las principales causas de mortalidad en el periodo neonatal e infancia. Representan entre 25.3 y 38.8 millones de años perdidos, dada la discapacidad que estos representan para el paciente y su desarrollo futuro en una sociedad activa.¹⁴

Las malformaciones anorrectales, por sus siglas MAR, engloban un grupo bastante amplio de anormalidades congénitas. Algunas pueden presentar panorama excelente y otras más

complejas, con manejo y pronóstico reservado. Por lo general, estas últimas se encuentran asociadas a distintas malformaciones en el 60% o 70% de los casos. Mediante la conferencia de *Krickenbeck* se ha propuesto una clasificación de estas en siete grupos clínicos principales y otras variantes raras. 15,16

En la actualidad, no se conoce de manera certera la etiología de las MAR, de hecho, se considera una entidad multifactorial. Se han realizado pocas investigaciones en las cuales se analiza la herencia autosómica, donde tanto la madre como el padre portan un gen de este trastorno y es heredado al niño.¹⁵

Durante la vida intraútero se evidencia un reservorio común para el tracto intestinal y urinario. Es acá donde alrededor de la cuarta y octava semana de gestación pueden ocurrir dichos defectos, que dan lugar a formas bajas o leves debido a la permeabilización ineficiente de la membrana cloacal o a formas altas por la separación inadecuada del tabique urorrectal del reservorio. ¹⁵

Como se mencionó, las MAR pueden presentarse de forma aislada, formar parte de un síndrome, aunque solo sucede en un 10% de los casos, o encontrarse asociadas a otras anomalías. La mayoría de estas anomalías forman parte del denominado grupo VACTERL, término que fue utilizado por primera vez en 1972, el cual agrupa anomalías vertebrales, cardíacas, traqueoesofágicas, renales y de extremidades; deben presentarse tres o más para realizar el diagnóstico. Esta característica añade especial importancia a estas patologías por la capacidad de afectar no solo al aparato digestivo, sino a distintos sistemas del organismo. Por tanto, se debe descartar —tanto de manera clínica como a través del apoyo de estudios complementarios— la presencia de alguna asociación añadida, debido a que puede comprometer el pronóstico clínico y quirúrgico del paciente. 15,17,18,19,20

Las MAR son consideradas urgencia quirúrgica por las distintas complicaciones y alta mortalidad que pueden llegar a presentar. Acá radica la importancia de realizar el diagnóstico y tratamiento adecuado durante el periodo neonatal para influir de manera positiva en la vida del paciente, tanto de manera funcional como social. ^{7,15}

Sin embargo, la calidad de vida del paciente puede llegar a verse afectada incluso tras el tratamiento quirúrgico exitoso. Se reportan problemas como incontinencia fecal y urinaria, hipodesarrollo del sacro y anomalías espinales.⁷

1.2 Incidencia y factores de riesgo

Se estima que las MAR cuentan con una frecuencia de 1:1500 a 1:5000 nacidos vivos y afectan de manera predominante al sexo masculino. En cuanto a la distribución según sexo, la

más reportada en pacientes femeninas es el ano imperforado con fístula recto-vestibular, en el cual el recto desemboca en el vestíbulo vaginal. Por otro lado, el sexo masculino se ve afectado de forma predominante y presenta, en la mayoría de los casos (aproximadamente 50%), ano imperforado con fístula recto-uretral, donde la fístula se conecta con la uretra prostática o la uretra bulbar. 9, 15

La herencia puede tomar un rol importante en el desarrollo de esta patología. Se ha evidenciado la posibilidad de que la malformación vuelva a presentarse en un embarazo futuro, entre el 4% y 25% en parejas portadoras del gen. También se ha reportado que un tercio de los pacientes con síndrome genético diagnosticado, defectos congénitos o trastorno cromosómico, llegan a presentar anomalías anorrectales.^{9, 15}

Por otro lado, se menciona distintos factores de riesgo tales como la exposición al tabaco por parte de los progenitores, consumo de sustancias ilícitas, alcohol o cafeína, medicamentos que puedan generar toxicidad como ácido retinoico o la adriamicina. Se menciona factores propios del embarazo como el antecedente de fiebre durante el primer trimestre, infección por toxoplasma o citomegalovirus, déficit de vitamina A, sobrepeso y diabetes mellitus. Este último es el factor más comúnmente asociado a anomalías del grupo VACTERL. ^{6,21}

En una investigación sobre el manejo de las anomalías congénitas gastrointestinales realizado en Nicaragua durante los años 2017 a 2018, se mencionan las características maternas que se presentaron con mayor frecuencia. Estas son el grupo de edad adolescente (45.5%), procedencia rural (54.5%) y baja escolaridad (63.6). Es importante también que el 54.5% de las madres contaba con el antecedente de sobrepeso.²²

En un estudio realizado en el Hospital Materno Infantil Santísima Trinidad, Paraguay, durante los años 2016 a 2018, el 61% de las madres acudió de manera satisfactoria a las citas prenatales. La prevalencia presentada de malformaciones anorrectales fue del 7%, el 61% de estos de sexo masculino. La estancia hospitalaria en la mayoría de pacientes fue menor a una semana. Se constató el fallecimiento del 7% de la población objeto de estudio.⁶

En el año 2017 se realizó una investigación en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral por parte del Ministerio de Salud Pública, Santo Domingo, República Dominicana, en la cual se evaluó la morbimortalidad por patologías del tubo digestivo y pared abdominal en dicha población. Se obtuvo que las malformaciones anorrectales más comunes fueron el ano imperforado con fístula recto-perineal, con 44%; fístula recto-vestibular con 22%, fístula a vías urinarias con 22% y ano imperforado sin fístula un 11%. ⁵

Se reconoce que las MAR constituyen el 25% de los defectos congénitos a nivel del tubo digestivo, lo cual realza su importancia clínica. El estudio ambispectivo realizado en el Hospital General de Zacatecas, México, menciona que de los de 31,763 nacidos vivos en el periodo del 2013 al 2016 en el Hospital de la Mujer Zacatecana, 599 pacientes presentaron algún defecto congénito, de los cuales el 20% fue diagnosticado con malformación digestiva. 17,23

A nivel centroamericano se tiene el registro de un estudio realizado en la Unidad Materno Infantil del Hospital Escuela Universitario en Tegucigalpa, Honduras, en el cual se constató que la tasa de incidencia de las MAR fue de 0.28 por cada 1000 nacidos vivos en dicho centro asistencial.⁷

1.3 Malformaciones anorrectales a nivel nacional

Un estudio en recién nacidos que fueron diagnosticados con alguna malformación congénita durante los años 2011 a 2013 en el departamento de Pediatría del Hospital de Cobán, se encontró el predominio del grupo étnico maya en las madres de los pacientes. ²⁴

En el mismo estudio se hace énfasis en que, a nivel digestivo, las MAR son las anomalías más reportadas y afectan de manera predominante al sexo masculino. Además, se menciona la importancia de la alimentación balanceada, ya que a nivel nacional existe un alto consumo de maíz. Este cuenta con un metabolito de importancia, la fumonisina, que podría asociarse a la alta prevalencia de anomalías de tubo neural en Guatemala. ²⁴

En una investigación realizada en el servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital General San Juan de Dios, en el año 2017, se reportaron 20 casos de MAR en total durante dos años, en los cuales el sexo masculino fue el más afectado (55% de los casos). El rango de edad con el que se reportó mayor incidencia fue de 0 a 3 años, con 85% de los pacientes que fueron diagnosticados en el servicio.¹

La complicación más reportada en dicha investigación fue sepsis neonatal, que llegó a presentarse en el 75% de los pacientes, seguida de neumonía neonatal (60%) e íleo por sepsis (40%). Añadidas a estas, se mencionan distintas complicaciones menos frecuentes como perforación intestinal, hiperbilirrubinemia o enfermedad por reflujo gastro esofágico. Ninguna de estas se asoció de manera directa a la intervención quirúrgica. ¹

Asimismo, la asociación VACTERL se reportó como la anomalía congénita más frecuente (40% de los pacientes). Un 15% de la población se asoció a trisomía 21. La atresia duodenal y mielomeningocele también fueron reportadas con un paciente cada una. La mortalidad reportada fue del 15%, el 67% (2) debido a sepsis neonatal y el 33% (1) restante falleció en sala de Labor y Partos. ¹

En un estudio realizado en el departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Roosevelt, durante los años 2015 a 2017, se reportó que la prevalencia de anomalías anorrectales en el periodo mencionado fue de 0.04%, lo que equivale a 4 casos por cada 10,000 nacidos vivos. ²⁵

Actualmente, Guatemala cuenta con el Decreto Legislativo 44-92, Ley General de Enriquecimiento de Alimentos, con la cual se busca prevenir malformaciones congénitas mediante la fortificación de alimentos como la harina de trigo. De igual manera se busca ampliamente la promoción de consumo de ácido fólico en el primer nivel de atención en salud de nuestro país, con el objetivo de disminuir los costos que las anomalías congénitas representan para la familia, el sistema de salud pública y la sociedad. ^{26, 27}

Se puede constatar que la situación de las MAR en Guatemala no se encuentra lejos de la información recabada por las distintas literaturas disponibles a nivel latinoamericano, y refleja la importancia de esta entidad para el equipo de cirugía pediátrica debido a las complicaciones asociadas y la mortalidad reportada.

CAPÍTULO 2. CUADRO CLÍNICO Y DIAGNÓSTICO

SUMARIO

- Clasificación
- Características clínicas
- Diagnóstico
 - Diagnóstico prenatal
 - o Diagnóstico postnatal

En este capítulo se presenta la clasificación de las malformaciones anorrectales según su localización anatómica y clínica descritas en un principio, hasta su más reciente división para cada sexo (masculino y femenino). Posteriormente, se describe el cuadro clínico para las MAR con base en el modelo de su clasificación por sexo, así como el diagnóstico tanto en la etapa prenatal como postnatal de los pacientes.

2.1 Clasificación

Las malformaciones anorrectales comprenden un amplio grupo de alteraciones del ano y el recto, que afectan más a los niños que a las niñas. Algunas clasificaciones previas de MAR las dividían de acuerdo con la altura del fondo de saco del recto sigmoides en alta, intermedia y baja (de *Wingspread*); las dos primeras con base en el supraelevador del ano y la tercera en torno al músculo transelevador del ano. Esta clasificación presentaba desventajas por no considerar detalles importantes como la presencia de fístula, la inervación relacionada con la malformación de sacro, anatomía según el sexo, así como anomalías y síndromes asociados.²⁸

Una malformación es la ausencia de una estructura anatómica o que esté formada de forma incompleta, detectada en la etapa prenatal o al momento del nacimiento, que a su vez altera el funcionamiento de un órgano o sistema. Las MAR forman parte de las anomalías congénitas mayores, debido a que son alteraciones estructurales que necesitan atención clínica inmediata o una intervención quirúrgica para su tratamiento definitivo. Las anomalías mayores, además de su alta mortalidad fetal, comprometen el funcionamiento normal del cuerpo o disminuyen su esperanza de vida si no son corregidas a tiempo, ya que posteriormente pueden afectar el desarrollo del niño o la niña. ^{28, 29}

En el año 1995, se propuso la clasificación de Peña de acuerdo con el sexo y sitio de apertura de la fístula, que permite precisar una secuencia diagnóstico-terapéutica con ventajas en función urinaria, genital y anorrectal. Esta clasificación es la que se ha utilizado en la mayoría de los centros hospitalarios a nivel mundial. ²⁸ Anexo 4.

La clasificación de Peña divide las MAR en sexo masculino: fístula recto-perineal, rectouretro bulbar, recto-uretro prostática, recto-vesical, ano imperforado sin fístula y defectos inusuales y complejos (estos últimos hacen referencia a extrofia cloacal, cloaca posterior, masas pre-sacras asociadas y atresia rectal); y en sexo femenino: fístula recto-perineal, recto-vestibular, cloaca con canal común corto < 3 cm y cloaca con canal común largo > 3 cm. ²⁸

También se describió la clasificación de *Krickenbeck* en el año 2005, sin embargo, esta se basa en la descrita anteriormente, por lo que no fue innovadora. No se encontraron revisiones o artículos recientes que utilicen hoy esta clasificación.^{15, 16, 28}

Para entender la clasificación de las MAR, se deben describir los fundamentos embriológicos para su desarrollo:

El tubo digestivo se origina del endodermo en la tercera semana de gestación, y se divide en tres porciones: anterior, medio y posterior. El tercio distal del colon transverso, colon descendente, sigmoides, recto y porción superior del conducto anal se originan del recto posterior. El revestimiento interno de la vejiga y la uretra se forman a partir del endodermo del intestino posterior. ^{29, 30}

A la cuarta semana de gestación existe la cloaca, estructura en la cual desembocan el alantoides, conductos de Wolf y el intestino posterior. La cloaca es una cavidad dilatada extendida caudalmente desde el intestino posterior. En la mayor parte de los mamíferos, esta origina el intestino grueso, vejiga urinaria y los genitales externos. ^{29, 31}

Entre la cuarta y sexta semana, la cloaca se divide en su plano coronal por el septum urorrectal superiormente, y genera su porción anterior; después se forma el seno urogenital primitivo, y por último su porción posterior o conducto anorrectal. ²⁹

En la séptima semana la membrana cloacal se separa en una membrana anal urogenital anterior y una membrana anal posteior, esta última rodeada por mesénquima (mesodermo).²⁹

Entre la octava y novena semana de gestación se forma una depresión derivada del ectodermo, llamada fosa anal o proctodeo. Después, se rompe la membrana anal para que el recto pueda comunicarne con el exterior. La alteración del desarrollo del proctodeo o tabique urorrectal es el factor clave que desarrolla las malformaciones anorrectales, con o sin comunicaciones anormales entre el recto y el periné, uretra, vejiga o vestíbulo.²⁹

Las malformaciones anorrectales también se pueden clasificar en altas o bajas según la separación del bolsón rectal en relación con el periné. En un 60% de los casos, se espera que

las MAR altas tengan fístulas recto-urinarias y malformaciones asociadas, mientras que en las MAR bajas es menos frecuente encontrar anomalías asociadas, con un 20%. ^{22, 30}

Clínicamente, la clasificación depende de si la malformación queda por encima o por debajo del componente puborrectal del complejo del elevador del ano, y se divide en altas o bajas, respectivamente. ²²

- Las MAR bajas se pueden manejar con simples dilataciones o cirugía menor perineal, como la anoplastia perineal. Si en niños aparece meconio en cualquier lugar del periné o en el rafe medio del escroto, se sospechará una fístula ano-cutánea. Asimismo, una fístula ano-cutánea o ano-vestibular suele estar presente en las niñas.
- Las MAR altas requieren colostomía temporal neonatal, y a los 3-9 meses de edad, una corrección formal para cerrar la colostomía. La mayoría de estas finaliza con una fístula desde el intestino a vejiga, uretra o vagina. Frecuentemente, estas malformaciones se asocian con otras anomalías en el tracto genitourinario, espinal o cardiaco. Si en niños aparece meconio en la orina, pero no es visible en ningún lugar del periné, se sospechará una malformación alta. ²²

La descripción más actualizada para clasificación de las MAR ha sido desarrollada con base en implicaciones terapéuticas y pronósticas. Debido a que las técnicas quirúrgicas están en constante actualización, cada defecto tiene un tratamiento específico y un pronóstico ya definido.³²

A continuación, se presenta la clasificación de las malformaciones rectales según sus siete grupos clínicos principales que actualmente se describen: 15, 33, 34, 35

- Fístula perineal: puede estar presente en ambos sexos; anteriormente correspondía a la división de defectos bajos. Está descrita en los casos en los que el recto se abre en un pequeño orificio, generalmente estenótico, localizado siempre anterior al centro del esfínter.
- Ano imperforado con fístula recto-uretral: es el defecto más frecuente en el sexo masculino (presente en el 50 % de los casos, aproximadamente). La fístula tiene comunicación con la uretra bulbar o la uretra prostática.
- Ano imperforado con fístula en el cuello vesical: representa el 10 % de los casos en el sexo masculino. El sacro y los esfínteres no fueron desarrollados correctamente.
- Ano imperforado sin fístula: el recto está localizado a 2 cm de la piel perineal, esto equivale
 a la altura que tiene el recto en los niños con fístula en la uretra bulbar.

- Atresia rectal o estenosis rectal: se caracteriza por la presencia de un canal anal permeable entre 1.5 cm hasta 2 cm, y con sacro y esfínteres desarrollados correctamente.
 Es un defecto poco frecuente (1 % de los casos en general).
- Fístula recto-vestibular: es la malformación más frecuente en el sexo femenino. En estas niñas, el recto se abre en el vestíbulo vaginal.
- Cloaca persistente: el recto, la vagina y la uretra desembocan en un canal común que a su vez se abre en un único orificio perineal. Esta malformación suele estar asociada a genitales externos hipoplásicos.
 - Se describe dos grupos de cloacas según el pronóstico: las que tienen un canal común menor de 3 cm y aquellas en donde el canal mide más de 3 cm.

2.2 Características clínicas

Al momento de estar ante un recién nacido, se debe realizar un examen físico completo y minucioso, con el objetivo de no pasar por alto ciertos rasgos e indicios sobre la presencia de una malformación anorrectal, ya que puede ser un hallazgo en la evaluación inicial.

En la inspección clínica de pacientes con MAR se puede observar características como: ano de tamaño disminuido o imperforado, o atresia rectal. Esta se pone en evidencia tras el impedimento del paso de una sonda a pocos centímetros del margen anal, con lo cual queda expuesta la impermeabilidad recto-anal. La presencia de meconio en labios menores o a través de la uretra peneana debe llamar la atención. ⁵

La evaluación detallada del periné por sí sola puede brindarnos hasta el 8% de los casos diagnosticados, esto luego de demostrar la presencia de un solo orificio en el caso de la persistencia de cloaca, o la existencia de fístulas perineales y vestibulares. De igual manera, es importante que se constate la calidad del surco interglúteo y la existencia de meconio. ⁶

Según la localización de la malformación, se pueden presentar distintas manifestaciones que el clínico debe conocer. Si la localización es alta, el estado hemodinámico del paciente puede presentar un rápido deterioro al punto de ser mortal. Se manifiesta por fiebre, deshidratación que puede cursar con desequilibrio hidroelectrolítico, obstrucción intestinal, peritonitis, perforación intestinal y signos clínicos de sepsis. ¹

Si la localización es baja y existen fístulas, el recién nacido puede presentar secreción por la fístula, dolor, infección en el área del periné debido a la presencia de meconio que puede afectar a la uretra, vejiga o incluso generar lesiones en la piel. Se puede apreciar mal estado general con pérdida de peso añadida.¹

Se ha evidenciado que en los pacientes varones la manifestación clínica observada con mayor frecuencia fue la fístula cutánea perineal; por otro lado, en pacientes femeninas, la más común es la fístula recto vestibular. ²⁵

2.3 Diagnóstico

Primordialmente, el diagnóstico de una malformación anorrectal es puramente clínico y ocurre al momento de la primera evaluación del recién nacido. Por eso se recalca la importancia de la evaluación mencionada en la sección anterior; sin embargo, existe la posibilidad de hacerlo de manera prenatal. De igual manera, existen exámenes de laboratorio e imagen que pueden esclarecer y determinarlo mejor.

En la actualidad, debido a los avances tecnológicos relacionados con la ecografía fetal y el apoyo con el que se cuenta gracias a las distintas pruebas de laboratorio disponibles, como por ejemplo las de carácter genético, se ha elevado la tasa de interrupción de embarazos debido a anomalías fetales en las últimas dos décadas. El diagnóstico prenatal (DPN) ha cambiado la forma en el cual se manejan los embarazos y creado dilemas éticos, por lo cual la OMS ha establecido que el DPN se debe ofrecer a la pareja independientemente del punto de vista sobre la terminación del embarazo.^{36, 37}

2.3.1 Diagnóstico prenatal

Durante el primer trimestre de gestación, los objetivos fundamentales de la ecografía son evaluar la vitalidad del feto y descartar alteraciones que puedan ser potencialmente perjudiciales para el mismo o incluso para la madre. Alrededor del 50% de los defectos congénitos se pueden detectar entre las 11 y 14 semanas de gestación. Existen ciertos marcadores que son de gran utilidad para el profesional, como la translucencia nucal, ausencia de hueso nasal y anomalías del ductus venoso. Es de vital importancia implementar el diagnóstico con ecografía durante este trimestre, ya que se trata de un periodo crítico de embriogénesis. ³⁸

Durante el control prenatal existen hallazgos ecográficos que pueden dar indicio de la presencia de malformación anorrectal, tales como dilatación intestinal, hidronefrosis, ausencia renal, hemisacro o fístula intestinal al tracto urogenital, la cual se manifiesta por focos ecogénicos en el lumen intestinal. No se tiene la certeza de si el diagnóstico prenatal tiene cierto efecto positivo en el pronóstico del paciente; sin embargo, permite tener un mejor asesoramiento hacia la familia y favorece la diminución de posibles nacimientos con defectos congénitos.^{5, 37, 39}

Se reportan hallazgos compatibles con dilatación intestinal transitoria aislada desde las 12 semanas de gestación en pacientes que posteriormente fueron diagnosticados con atresia anorrectal. El diámetro del canal anal puede ser pequeño (<95%) e incluso pueden estar ausentes

tanto el canal anal como el recto. Si el paciente presenta una fístula entero-vesical, la orina suele mezclarse con el meconio, dando lugar a la formación de enterolitos que, a través de sonografía, se observan como calcificaciones intraluminales. ⁴⁰

La utilidad de la resonancia magnética en la evaluación del *cul-de-sac* radica en que suele ayudarnos a distinguir entre la presencia de malformación anorrectal de localización alta o la cloaca. También suele ser útil en casos de atresia anal, donde ser observa el recto lleno y dilatado por la presencia de meconio. ⁴⁰

La ecografía realizada ya sea en el primer o segundo trimestre, es de gran utilidad para detectar de manera prenatal anomalías fetales. Sin embargo, el ano y recto son de difícil visualización en esta, por lo cual el diagnóstico de MAR se torna más retador. ⁴¹

En un estudio longitudinal retrospectivo realizado en Cuba —tomando datos del Centro Provincial de Genética Médica de Pinar del Río, en el cual contaron con 33,716 madres gestantes durante los años 2011 al 2016— se evidenció que al 1.69% de la población estudiada se diagnosticó mediante ultrasonido algún defecto congénito. De estos, los más frecuentes fueron cardiovasculares (18.15%), renales (14.83%) y defectos de tubo neural (11.69%). La mayoría fueron diagnosticados antes de las 20 semanas de gestación. Posteriormente se dio asesoramiento genético y el 71.12% optó por la interrupción voluntaria del embarazo. Los fetos de este grupo fueron analizados junto a un genetista clínico, y se corroboró que en el 99.82% de los casos coincidió el diagnóstico prenatal por ultrasonido con el examen anatomopatológico. 42

2.3.2 Diagnóstico postparto

El diagnóstico de una MAR al momento del nacimiento requiere de una evaluación exhaustiva del periné, en donde podremos encontrar o no las manifestaciones clínicas típicas de estos pacientes. Los exámenes de laboratorio e imagen resultan de gran apoyo para confirmar y clasificar la anomalía que presenta el paciente.

La clínica suele ser el dato fundamental que respalda el diagnóstico, en la cual se suele observar ausencia de evacuaciones. También es útil constatar la ubicación y permeabilidad del ano, lo cual queda en evidencia tras la exploración física. Si en la evaluación inicial no se realiza el diagnóstico, suelen aparecer signos de obstrucción intestinal tras la primera alimentación del paciente. ^{1, 43}

La presencia de una fístula anorrectal puede se puede explorar mediante la implementación de una sonda, la cual se inserta de manera cuidadosa en la abertura externa de

la piel perianal y se hace pasar a través de la abertura interna, llegando de esta manera al ano o al recto. Se debe ser cuidadoso para no crear un pasaje falso al momento de penetrar la pared de la fístula, por lo cual es recomendado que esto sea llevado a cabo por un médico con experiencia. 44

Si existe la posibilidad, se debe obtener una muestra de orina con la finalidad de documentar la presencia de células epiteliales intestinales, lo que daría un indicio de la presencia de una fístula al tracto urinario. De igual manera, la sola presencia de meconio nos debe hacer sospechar en una anomalía de localización alta. ⁵

Tras el diagnóstico clínico de MAR, es de suma importancia realizar exámenes de imagen. La radiografía convencional suele ser de gran utilidad. Se debe realizar un invertograma o *cross table*. Dicha imagen permite al médico medir la distancia entre la piel y el bolsón anorrectal. Es importante que transcurran al menos 24 horas de vida, con lo cual el aire deglutido por el recién nacido pueda llegar a la parte más distal del bolsón y ser identificado con claridad. 41, 45

La ecografía perineal, que se realiza colocando al paciente en decúbito supino, elevando piernas y pelvis, cuenta con una sensibilidad de alrededor del 90%. El clínico debe colocar un dedo a nivel del orificio anal, esto permitirá la medición de la distancia entre el periné y saco rectal en su porción distal. ^{5, 46}

En cuanto a la ecografía abdomino-pélvica, puede tener significancia al momento de evaluar el tracto urinario y la vejiga; sin embargo, durante las primeras 24 horas de vida, este estudio de imagen se ve limitado ya que existen condiciones como deshidratación y oliguria fisiológica, que pueden producir la dilatación del tracto urinario y otorgar resultados erróneos. ⁴⁶

La resonancia magnética se considera obligatoria al momento de evidenciar alteración ósea. Se debe realizar con secuencias T1 y T2 de la pelvis, lo que permite corroborar la posición real del saco retal, así como su morfología, tamaño y desarrollo. Si se evidencia hidronefrosis bilateral, vejiga y/o recto ausente o de difícil visualización y una masa quística a nivel de la pelvis, debemos sospechar de la presencia de cloaca. 46, 47

Es muy importante que ninguna decisión sobre el tratamiento quirúrgico sea tomada antes de que el paciente cumpla 24 horas de vida, ya que es necesaria una presión intraluminal importante que forzará el paso de meconio a través del trayecto fistuloso, si en dado caso exista una fístula, lo cual ayudará a establecer el diagnóstico. 48

La evaluación post diagnóstica incluye una serie de pruebas con la finalidad de descartar anomalías asociadas a las MAR. Entre las pruebas están la ecocardiografía, ecografía del canal

medular —con la cual se descarta la médula anclada y malformaciones genitourinarias asociadas—, tomografía axial computarizada, radiografía de hueso sacro, ecografía renal y de vías urinarias, cistograma miccional. De manera ideal, se debe realizar valoración genética y ortopédica. 41, 43, 44

CAPÍTULO 3. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO Y PRONÓSTICO

SUMARIO

- Manejo quirúrgico
- Técnicas utilizadas
- Pronóstico y complicaciones
- Seguimiento

En este capítulo se presenta el manejo quirúrgico para las malformaciones anorrectales desde su enfoque inicial. Se sigue con la descripción de las distintas técnicas utilizadas, su clasificación, pronóstico, complicaciones y seguimiento.

3.1 Manejo quirúrgico

Es importante que el personal médico determine qué pacientes requieren reparación primaria en el período neonatal y cuáles necesitan colostomía y resolución definitiva escalonada. Los neonatos con malformaciones anorrectales pueden tener un manejo quirúrgico con una o varias técnicas de intervención, dependiendo de la presentación clínica, la exploración física y los estudios de imagen. ^{5, 15, 49}

El tratamiento de las MAR siempre es quirúrgico. Tanto a nivel mundial como latinoamericano, el procedimiento para la reparación de las malformaciones anorrectales es la anorrectoplastia sagital posterior (por sus siglas ARPSP), técnica revolucionaria descrita por el doctor Alberto Peña en la década de los ochenta. 1, 5, 15

La cirugía correctiva (anorrectoplastia) de las MAR se recomienda una vez transcurridos los seis meses de edad del paciente, debido a que el riesgo anestésico se ha reducido y la pelvis del niño o la niña es lo suficientemente grande para observar y manejar todas las estructuras anatómicas. ^{1, 5, 28}

3.2 Técnicas utilizadas

En Latinoamérica, la reparación primaria o cirugía correctiva de las MAR que se realiza se llama anorrectoplastia sagital posterior tipo Peña, en honor a su descriptor inicial mencionado. La ARPSP consiste en descender y reposicionar el recto de manera que quede dentro del complejo muscular anorrectal.^{15, 22, 50}

Las malformaciones anorrectales bajas son reparadas con esta cirugía en el período neonatal. Por otro lado, las altas requieren de una colostomía en un primer tiempo, que posteriormente entre los 3-9 meses de edad se cierra con la anorrectoplastia sagital posterior.

Después de esta, los pacientes quedarán en seguimiento con un plan de dilataciones para evitar la estenosis postoperatoria. ^{22, 51, 52, 53}

También se ha descrito el procedimiento de Mollard modificado para malformaciones anorrectales altas congénitas, el cual consiste en un abordaje a través de la vaina del músculo rectal de la bolsa ciega fuera del abordaje sagital previo; sin embargo, la literatura indagada sugiere que este procedimiento es practicado mayormente en Asia y Europa, debido a su complejidad y al ser una técnica quirúrgica antigua. El abordaje perineal anterior de Mollard ha sufrido varias modificaciones, a pesar de que se ha utilizado durante más de 20 años para el tratamiento de las MAR; sin embargo, no se encuentran estudios recientes donde describan esta técnica quirúrgica en Latinoamérica. ^{53, 54}

En hospitales avanzados de países desarrollados se está estudiando la eficacia a largo plazo de la anorrectoplastia asistida por laparoscopia, en comparación con la anorrectoplastia sagital posterior convencional. Al existir una constante actualización quirúrgica latinoamericana, en el futuro será una opción más para el tratamiento de las MAR. ⁵⁴

En un estudio realizado en la División de Cirugía Pediátrica, Hospital de Niños Moctezuma, Secretaría de Salud de la Ciudad de México, en el año 2020, se compararon resultados quirúrgicos tempranos después de anoplastia y anorrectoplastia sagital posterior limitado para pacientes con MAR, con fístula perineal. El grupo tratado con anoplastia tuvo más tasa de dehiscencia de anoplastia, versus cero en el grupo de ARPSP. Todas las reparaciones se hicieron sin colostomía previa y no se reportaron complicaciones quirúrgicas. ⁵⁵

La anorrectoplastia sagital posterior tiene seguridad comprobada y se puede realizar en pacientes recién nacidos con fístula perineal permeable o cualquiera de las clasificaciones de las MAR. Además, esta técnica quirúrgica es la que más se ha descrito a nivel latinoamericano y la que mejores resultados ofrece para la misma población.⁵⁵

Dentro de las MAR, aunque es poco común, puede presentarse solamente la atresia o estenosis anal. El tratamiento se considera difícil y se ha sugerido varios procedimientos quirúrgicos, ya que a menudo no responde al tratamiento médico conservador. Los métodos con dilataciones y anoplastias se asocian con importantes complicaciones que lo vuelven un reto difícil. Varias opciones de tratamiento se siguen desarrollando actualmente.⁵⁶

En la literatura se ha descrito múltiples tratamientos con distintas ventajas y desventajas para la corrección o mejora de la estenosis o estenosis anal. Para planificar una es muy importante conocer la gravedad de la enfermedad. La esfinterotomía de cuatro cuadrantes con láser se puede considerar como una opción novedosa para tratar pacientes con estenosis anal,

ya sea de causa conocida o desconocida. Esto se debe a que tiene el tiempo de operación más corto, la recuperación rápida, las complicaciones postoperatorias insignificantes y el alivio completo de los síntomas.^{56, 57}

Aunque se necesita más investigación en nuevas técnicas y abordajes quirúrgicos con ensayos controlados aleatorios, se recomienda la esfinterotomía láser de cuatro cuadrantes para el tratamiento de la estenosis anal grave.^{57, 58}

El tratamiento quirúrgico definitivo sin duda es la ARPSP, que se puede efectuar ya sea al momento del nacimiento o meses después de realizar una colostomía que permite la evacuación del contenido intestinal. En otros casos puede llevarse hasta a un tercer tiempo quirúrgico para cierre de colostomía.⁵⁹

Entre más tempranamente se realice la reparación de las MAR con la técnica de la ARPSP mejor será su pronóstico por tres razones: ⁵⁹

- La primera, mientras más temprana sea la intervención, el recto será reparado correctamente, a la vez que se establecen nuevas sinapsis en los pacientes para desarrollar mejor sensación y función del mecanismo del esfínter anal.
- La segunda, si se cuenta con pacientes con derivaciones intestinales o colostomías, la producción de moco que persiste producirá una dilatación rectal y sigmoidea, efecto que posteriormente protegerá contra el estreñimiento.
- Y la tercera, en algunos casos de pacientes con colostomía realizada tempranamente, los estomas se encuentran próximos, por lo que el contenido intestinal del estoma proximal será transferido al distal de mejor forma para acumular la materia fecal en el cabo distal ciego o estenótico, así posteriormente se favorecerá la dilatación distal de las paredes musculares rectales.

Hay otras técnicas quirúrgicas descritas, como el *tapering* o plegamiento del recto sobre sí mismo para recolocarlo dentro del complejo muscular anorrectal; sin embargo, la realización de estas no asegura menor estreñimiento que efectuar la ARPSP. Otra variante es el procedimiento de Swenson realizado en un solo tiempo quirúrgico, con una disección exclusivamente endoanal, la cual también ha sido descrita y utilizada en pacientes con la enfermedad de Hirschprung y que a su vez pueden tener MAR. ^{60, 61, 62}

En general, la literatura médica menciona que debe elegirse una técnica quirúrgica adecuada para cada paciente, así como del cirujano. La corrección quirúrgica en el neonato depende de la experiencia, entorno quirúrgico adecuado y seguro, y todos los cuidados especiales que conlleve posteriormente. ^{15, 61}

3.3 Pronóstico y complicaciones

La defecación puede estar alterada dependiendo del tipo de MAR. Los pacientes post operados de malformaciones anorrectales bajas pueden sufrir estreñimiento crónico, el cual debe manejarse con tratamiento médico. Por otro lado, después de la reparación quirúrgica de malformaciones anorrectales altas, los pacientes pueden tener distintos grados de incontinencia fecal. Es fundamental un adecuado seguimiento a largo plazo a todos los pacientes después de sus correcciones quirúrgicas. ^{50, 51}

El estreñimiento o constipación es la secuela más frecuente en pacientes post operados de MAR en cualquiera de sus diferentes clasificaciones, aproximadamente en un 80% de los casos. El uso de laxantes osmóticos como polietilenglicol y lactulosa (tratamiento médico de elección), permite el vaciamiento colónico y evita la acumulación fecal; sin embargo, no evitan el manchado fecal y comprometen la continencia fecal, por lo que la calidad de vida no es totalmente asegurada. Es muy importante decidir la mejor opción terapéutica para el uso de laxantes en los pacientes, basándose en resultados clínicos que se obtienen de constantes investigaciones y ensayos clínicos. ⁵⁹

Algunas complicaciones frecuentes descritas son la recurrencia de la fístula recto-urinaria, el prolapso de la mucosa, estreñimiento e incontinencia. Esta última es el mayor problema. El determinante principal para alcanzar o no la continencia fecal normal es el nivel de la lesión, debido a que solo los pacientes con lesiones altas alcanzarán una correcta continencia antes de la edad escolar, y la desarrollarán por completo en la adolescencia. ^{22, 63}

De acuerdo con la literatura revisada, los pacientes con MAR pueden tener complicaciones relacionadas con el síndrome oclusivo y con las anomalías congénitas asociadas. Una vez corregida la malformación anorrectal, las complicaciones que suelen encontrarse son el estreñimiento, la incontinencia fecal, trastornos urinarios y disfunción sexual, las cuales en ocasiones pueden deberse a la técnica quirúrgica o a la complejidad del tipo de malformación.²⁸

Después de la corrección quirúrgica de las MAR es pertinente realizar estudios anatomofisiológicos para detectar alteraciones de la continencia fecal y urinaria, así como secuelas producto del tipo de malformación o de la técnica quirúrgica aplicada. ²⁸

Con respecto al pronóstico de los dos grupos de cloacas en el sexo femenino, las que tienen un canal común menor de 3 cm tienen un mejor pronóstico funcional y su corrección quirúrgica es menos compleja, en comparación con aquellas en las que el canal mide más de 3 cm y el procedimiento es más difícil. En ambos casos se sugiere la intervención quirúrgica en el periodo neonatal para mejores resultados. En el sexo masculino, el 50% de pacientes con MAR

con fístula recto-prostática evolucionan a incontinencia urinaria. En malformaciones complejas como la cloaca con canal común mayor a 3 cm no es raro que se presenten incontinencia fecal y estreñimiento crónico en asociación con vejiga neurógena o con incontinencia urinaria, debido a que ambos sistemas comparten inervación y complejo muscular pélvico. ^{15, 28, 63}

Los tipos de MAR con buen pronóstico son: fístula vestibular, fístula perineal, atresia rectal, fístula recto-uretrobulbar y ano imperforado sin fístula, ya que estos pacientes lograrán evacuaciones voluntariamente a los 3 años. Las MAR con mal pronóstico son la cloaca (canal >3 cm) y fístula rectal al cuello vesical, porque los pacientes necesitarán un programa de enemas.²⁸

A continuación se describe algunas estadísticas post operatorias importantes: el 75% de pacientes con MAR tienen evacuaciones voluntarias, el 50% presenta evacuaciones espontáneas y escurrimiento ocasional asociado a estreñimiento, un 40% de los pacientes tendrá evacuaciones espontáneas y no presentará escurrimiento, lo que a su vez los vuelve 100% continentes. El 25% puede sufrir incontinencia fecal y deben tratarse con enemas evacuantes. Los niños o niñas con hipodesarrollo del sacro tienen mayor probabilidad de ser incontinentes. La fuga de las anastomosis es una de las complicaciones más temidas por los cirujanos de MAR o cualquier cirugía colorrectal, ya que empeora los desenlaces clínicos y aumenta la morbimortalidad y tiempo de estancia hospitalaria. Las lesiones perineales también son un desafío en el diagnóstico y el manejo como probables complicaciones. ^{28, 64, 65}

El endo-VAC es una nueva terapia para el manejo de las complicaciones posteriores a cirugía colorrectal en general. Es una alternativa de primera línea en el manejo de fugas de anastomosis o correcciones anorrectales. A pesar de que no existe un algoritmo de manejo con las herramientas, es un procedimiento seguro y eficaz. ⁶⁶

Algunos síndromes y hallazgos raros descritos en pacientes con MAR son: la triplicación tubular total de colon, una rara variación de la duplicación del intestino posterior; el síndrome de Currarino, una condición muy rara basada en la triada de masa presacra, malformación anorrectal o estenosis anal y deformación sacrococcígea; y el síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, que se describe como una agenesia vaginal y malformación anorrectal. ^{67, 68, 69, 70}

3.4 Seguimiento

Los cuidados postoperatorios principales son: 50,51

- Curación de herida
- Cuidado de la sonda urinaria
- Dilatación anorrectal (a los 15 días postoperatorios)
- Cierre de la colostomía (si se programa un tercer tiempo quirúrgico)
- Cuidados de la piel perianal

• Evaluación de la función intestinal, renal y genital

Los pacientes deben tener citas agendadas regularmente con el cirujano pediátrico y especialista en pediatría durante toda la edad pediátrica, así se podrá detectar complicaciones y seguir las recomendaciones pertinentes. Las recomendaciones más importantes serán en relación con el hábito de defecación, para evitar la constipación y la incontinencia. Al finalizar la edad pediátrica, deben orientarse para su posterior atención adulta. ²⁸

Los pacientes con MAR después de la corrección con ARPSP sufren una incontinencia fecal debido a múltiples factores: el daño de la inervación extramural del recto, la hipoplasia del músculo elevador del ano, la barrera anorrectal con presión reducida por la densidad disminuida del esfínter anal externo, y la sensibilidad rectal alterada para discriminar sólidos de líquidos y gases. El estreñimiento es secundario a la gran dilatación rectal y sus consecuentes ondas de propulsión lentas, tránsito colónico prolongado y deficiencia de células de Cajal. En el seguimiento de los pacientes se ha descrito el senósido polietilenglicol, un laxante estimulante, que mejora la contracción y motilidad colónica, sin disminuir la consistencia de las evacuaciones, y es más efectivo que el laxante osmótico al tratar pacientes con MAR corregidas. ⁵⁹

A pesar de los avances en el conocimiento de las anomalías congénitas mayores que comprometen la vida y sus técnicas de reparación quirúrgica, muchos pacientes continúan con secuelas funcionales debido a la complejidad de los procedimientos y la prematurez. No se describe suficiente información para recomendar el uso o no de la preparación mecánica intestinal en la población pediátrica previo a una cirugía de reparación. ^{71, 72, 73}

La calidad de vida y el índice de continencia se ven comprometidos en pacientes con malformaciones anorrectales después de su reparación quirúrgica, por lo que estos deben aprender a vivir con una variedad de síntomas y dificultades, sobre todo la incontinencia fecal. No se describe una diferencia importante en el seguimiento tanto de MAR altas como bajas. Además, en la mitad de los casos aproximadamente hay otras malformaciones congénitas asociadas. 74

Un buen examen físico perineal y anorrectal con el plan educacional del personal de salud a la familia de los pacientes son sumamente importantes en cada cita de seguimiento. A partir de las experiencias de los pacientes y de sus padres o cuidadores, se han fundado diferentes instituciones orientadas a brindar apoyo, información y educación a los pacientes y a su grupo familiar, para beneficiar a todos con una acción común.^{9, 75}

CAPÍTULO 4. ANÁLISIS

Las malformaciones anorrectales son un grupo de anomalías congénitas caracterizadas por una falta de conexión entre la abertura anal y el canal anorrectal. Puede ser una malformación leve, de fácil resolución quirúrgica, o grave, de compleja resolución quirúrgica. A nivel mundial, la incidencia de MAR varía entre 1 caso por cada 5,000 nacidos vivos, y afecta al sexo masculino con una proporción relativamente mayor (de 3:1) que al sexo femenino. A nivel latinoamericano, representan un componente importante en la práctica de cirugía pediátrica, con relación 1:1500 a 1:5000 nacidos vivos según la información descrita. Algunos pacientes tienen un buen pronóstico, otros no, dependiendo del deterioro funcional que puede tener mala evolución a largo plazo. 1, 2, 5, 7, 9

La incidencia de las MAR, como se pudo indagar, es mayor a nivel latinoamericano, sin embargo, son escasas las fuentes de información que describen los datos no más allá de dos o tres años de vigencia. Esto resalta la importancia de continuar con la actualización de estudios acerca del tema, y así motivar a estudiantes, médicos y especialistas para realizar nuevas investigaciones que beneficien al gremio médico y a la comunidad científica. A nivel latinoamericano se cuenta con muy pocos estudios que abarquen la epidemiología, características clínicas y su tratamiento quirúrgico, por lo que esta monografía es de relevancia para los profesionales de la salud y para la población mundial. De esta manera, se mejorará la atención especializada de las MAR tanto para el tamizaje y diagnóstico, como para su evaluación y tratamiento oportuno, mejorando así la calidad de vida de los pacientes que sufran esta patología.

En cuanto a la distribución según sexo, el masculino se ve afectado de forma predominante y presenta, en la mayoría de los casos (aproximadamente 50%), ano imperforado con fístula recto-uretral, donde la fístula se conecta con la uretra prostática o la uretra bulbar. Por otra parte, la más reportada en pacientes femeninas es el ano imperforado con fístula recto-vestibular, en el cual el recto desemboca en el vestíbulo vaginal. ^{9, 15}

En un estudio descriptivo retrospectivo en recién nacidos que fueron diagnosticados con alguna malformación congénita durante los años 2011 a 2013, en el departamento de Pediatría del Hospital de Cobán, se encontró el predominio del grupo étnico maya en las madres de los pacientes con dicho diagnóstico. ²⁴

Una investigación realizada en el departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Roosevelt, durante los años 2015 a 2017, determinó la prevalencia de anomalías anorrectales

durante el periodo mencionado, siendo esta de 0.04%, lo que equivale a 4 casos por cada 10,000 nacidos vivos. ²⁵

Esto se contrasta con la realidad nacional, ya que la mayoría de la población indígena se encuentra en el interior del país, donde el acceso a servicios de salud y educación es limitado. Debido a su situación económica precaria o pobremente remunerada, su calidad de vida se ve más afectada de forma negativa. Como médicos y futuros especialistas es importante velar por la investigación médica a nivel rural o en el interior del país, para realmente conocer la situación epidemiológica y clínica no solo de las MAR, sino de cualquier otra patología importante a nivel nacional.

Clínicamente, la clasificación depende de si la malformación queda por encima o por debajo del componente puborrectal del complejo del elevador del ano, y se divide en altas o bajas, respectivamente. La descripción más actualizada para clasificación de las MAR ha sido desarrollada con base en implicaciones terapéuticas y pronósticas. Debido a que las técnicas quirúrgicas están en constante actualización, cada defecto tiene un tratamiento específico y un pronóstico ya definido.^{22, 32}

La clasificación de las malformaciones anorrectales según sus siete grupos clínicos principales es: Fístula perineal, Ano imperforado con fístula recto-uretral, Ano imperforado con fístula en el cuello vesical, Ano imperforado sin fístula, Atresia rectal o estenosis rectal, Fístula recto-vestibular, Cloaca persistente. 15, 33, 34, 35

Las MAR han tenido distintas clasificaciones a lo largo del tiempo, e incluso se utilizaba anteriormente el término "ano imperforado" para referirse a ellas. En esta monografía se describió la definición de las malformaciones anorrectales, en la que hay que tomar en cuenta hasta términos de embriología para comprender el origen de estas anomalías congénitas mayores. Actualmente se utiliza una clasificación dividida en siete grupos clínicos. Para mejorar la cátedra y aprendizaje de futuros especialistas, debe estudiarse cada patología desde sus inicios hasta su más reciente actualización, como en este caso.

En la inspección clínica de pacientes con MAR se puede observar características como: ano de tamaño disminuido o imperforado, o atresia rectal. Esta se pone en evidencia tras el impedimento del paso de una sonda a pocos centímetros del margen anal, con lo cual queda expuesta la impermeabilidad recto-anal. La evaluación detallada del periné por sí sola puede brindarnos hasta el 8% de los casos diagnosticados. Es importante que se constate la calidad del surco interglúteo y la existencia de meconio. ^{5, 6}

El diagnóstico de las MAR es puramente clínico y ocurre al momento de la primera evaluación del recién nacido. Por eso se recalca la importancia de una correcta evaluación de los pacientes al momento de nacer. En la actualidad, debido a los avances tecnológicos relacionados con la ecografía fetal y las distintas pruebas de laboratorio y genética disponibles, cada vez es más fácil diagnosticar correctamente las anomalías congénitas tanto menores como mayores, mejorando así la calidad de vida de la población y reduciendo índices de morbilidad y mortalidad al poder intervenir de forma temprana.

El tratamiento de las MAR siempre es quirúrgico. Tanto a nivel mundial como latinoamericano, el procedimiento para la reparación de las malformaciones anorrectales es la anorrectoplastia sagital posterior (ARPSP), la cual consiste en descender y reposicionar el recto de manera que quede dentro del complejo muscular anorrectal. En países desarrollados se está estudiando la eficacia a largo plazo de la anorrectoplastia asistida por laparoscopia. ^{15, 22, 50, 54}

Los pacientes con MAR pueden tener complicaciones como el estreñimiento, la incontinencia fecal, trastornos urinarios y disfunción sexual, las cuales en ocasiones pueden deberse a la técnica quirúrgica o a la complejidad del tipo de malformación. En su seguimiento, los pacientes deben tener citas agendadas con pediatra y cirujano pediátrico durante toda la edad pediátrica, de esta manera se podrá detectar complicaciones de forma temprana y seguir las recomendaciones en relación con el hábito de defecación, evitando así la constipación y la incontinencia. ^{28, 51}

Como se pudo investigar, a nivel latinoamericano el tratamiento quirúrgico utilizado es la ARPSP, técnica que puede ser realizada en uno o dos tiempos quirúrgicos según el criterio de cada cirujano pediátrico y la necesidad de colostomía de los pacientes, esto último incluso puede llevar a un tercer tiempo para el cierre final. Se debe conocer y evitar posibles complicaciones después de la reparación quirúrgica de las MAR. Es de gran importancia un adecuado seguimiento durante la edad pediátrica, en este se incluye el uso de dilatadores anales junto a cuidados de la región perineal, citas periódicas con pediatría, y la correcta evaluación de la función intestinal, renal y genital.

CONCLUSIONES

Las malformaciones anorrectales engloban una amplia variedad de anomalías que afectan a la población pediátrica, con predominio en el sexo masculino. Suelen presentarse de manera aislada, pero existe la posibilidad que lo hagan asociadas a distintas patologías que por lo general pertenecen al grupo VACTERL. Además, representan un componente importante en la práctica de cirugía pediátrica, con relación 1:1500 a 1:5000 nacidos vivos.

Las MAR pueden afectar de manera mínima al paciente o representar un problema a nivel estructural, funcional y estético. Su clasificación depende de si la malformación queda por encima (altas) o por debajo (bajas) del componente puborrectal del complejo del elevador del ano. Su división más reciente las describe en siete grupos clínicos principales: fístula perineal, ano imperforado con fístula recto-uretral, ano imperforado con fístula en el cuello vesical, ano imperforado sin fístula, atresia rectal o estenosis rectal, fístula recto-vestibular, y cloaca persistente menor a 3 cm y mayor a 3 cm.

La mayoría de estos pacientes presentan síntomas obstructivos, flatulencia y meconio retardado. El hallazgo principal al examen físico es un ano de tamaño disminuido o imperforado, o atresia rectal, la cual se pone en evidencia tras el impedimento del paso de una sonda a pocos centímetros del margen anal, con lo cual queda expuesta la impermeabilidad recto-anal. El retraso en el diagnóstico puede conducir a complicaciones evitables. Es posible realizar el diagnóstico de malformación anorrectal de manera prenatal, lo cual tiene efecto positivo en el rumbo del embarazo, sin embargo, el diagnóstico fundamental es al momento del nacimiento tras una evaluación minuciosa por parte de un médico especializado. Actualmente, las MAR se consideran una urgencia médica debido a las distintas complicaciones que pueden representar para el recién nacido, tanto a corto como largo plazo, según sea su localización y la presencia o no de anomalías asociadas, por lo cual la educación a los familiares y el tratamiento quirúrgico deben ofrecerse de manera inmediata al paciente.

El tratamiento de las MAR siempre es quirúrgico. El procedimiento para la reparación de las malformaciones anorrectales es la anorrectoplastia sagital posterior tipo Peña (por sus siglas ARPSP), la cual consiste en descender y reposicionar el recto de manera que quede dentro del complejo muscular anorrectal. Las MAR bajas se reparan con esta cirugía en el período neonatal, y las altas requieren de una colostomía en un primer tiempo, que posteriormente se cierra con la ARPSP. Las complicaciones más frecuentes son estreñimiento, incontinencia fecal, trastornos urinarios y disfunción sexual. Debe darse un seguimiento adecuado para detectar complicaciones y brindar recomendaciones para evitarlas.

RECOMENDACIONES

Las malformaciones anorrectales, en base a la literatura consultada para la elaboración de la presente monografía, cuentan con una alta incidencia en la población pediátrica latinoamericana, representando un reto para los profesionales de la salud, por lo cual se insta a elaborar guías clínicas para el correcto diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los pacientes, con el objetivo de tener un impacto positivo sobre la calidad de vida de los mismos, sobre todo en el país puesto que se carece de las mismas.

Como se mencionó en esta monografía, conocer el perfil clínico que presentan los pacientes diagnosticados con alguna malformación anorrectal es de vital importancia para generar sospecha clínica en el primer contacto, por lo cual se sugiere al gremio médico conocer las manifestaciones clínicas y los factores de riesgo tanto familiares como personales, que puedan indicar su diagnóstico y ayudar en su abordaje completo y eficiente.

El diagnóstico y tratamiento correcto de las malformaciones anorrectales son una parte fundamental en el pronóstico de estas, por lo cual se recomienda realizar una evaluación física completa y minuciosa a los pacientes pediátricos, ya que esta representa el principal método diagnóstico, y así proceder a su reparación quirúrgica según su clasificación, de esta manera se puede evitar las complicaciones mencionadas en esta monografía y mejorar la calidad de vida de los pacientes.

A nivel latinoamericano y nacional se evidencia la falta de información actualizada sobre las malformaciones anorrectales, por lo que se sugiere a futuros investigadores realizar estudios que tengan un impacto positivo en la actualización del tema, enfocándose en su epidemiología, clínica y tratamiento, para ayudar en la educación tanto de médicos profesionales como en formación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Hernández Pedro EL. Incidencia de Malformaciones Anorrectales en el servicio de Cirugía Pediátrica [tesis de Maestría en línea]. Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala, Facultad de Ciencias Médicas; 2017 [citado 25 Abr 2022]. Disponible en: http://biblioteca.usac.edu.gt/tesis/05/05_10383.pdf
- Martínez Quiroz RA, Montoya Reales DA, Rodas Andino JF. Malformaciones anorrectales:
 Diagnóstico y tratamiento. Cinco años de experiencia, Honduras. RevMedHondur [en línea]. 2016 [citado 26 Abr 2022]; 84(1-2): 35-40. Disponible en: https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-847480?lang=en
- 3. Organización Mundial de la Salud. Anomalías congénitas [en línea]. Ginebra: OMS; 2022 [citado 26 Abr 2022]. Disponible en: https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/congenital-anomalies
- Kliegman, R. ST Geme, J. Blum, N. Shah, S. Tasker, R. Wilson, K. Nelson. Tratado de pediatría. 21 ed. España: ElsevierInc; 2020. Capítulo 344. Afecciones quirúrgicas del ano y el recto; p. 1984-1988.
- Ministerio de Salud Pública. Protocolo para el Manejo de la Malformación Anorectal [en línea]. República Dominicana: Ministerio de Salud Pública; 2018 [citado 26 Abr 2022]. Disponible en: https://repositorio.msp.gob.do/handle/123456789/906
- 6. Acuña Martínez JR. Caracterización de neonatos con malformaciones ano-rectales. Hospital materno infantil Santísima Trinidad, periodo enero 2016 a diciembre 2018 [tesis de Maestría en línea]. Paraguay: Universidad Nacional del Caaguazú, Facultad de Ciencias Médicas; 2019 [citado 26 Abr 2022]. Disponible en: https://fdocuments.ec/document/caracterizacin-de-neonatos-con-malformaciones-?page=2
- Silva Zuniga GM, Craniotis Ríos J. Características clínicas y enfoque terapéutico de pacientes con Malformaciones Anorrectales en dos Hospitales Sampedranos. Acta pediátr. Hondu [en línea]. 2017 Mar [citado 26 Abr 2022]; 7(2):641-650. Disponible en: http://www.bvs.hn/APH/pdf/APHVol7/pdf/APHVol7-2-2016-2017-5.pdf

- Arévalo Morales KJ, Balarezo Cañar S, TandazoLalangui AS. Morbimortalidad neonatal por anomalías congénitas del tramo gastrointestinal y su relación con antecedentes epidemiológicos prenatales. RECIMUNDO [en línea]. 2017 Sep [citado 26 Abr 2022]; 1(4):803-21. Disponible en: https://doi.org/10.26820/recimundo/1.4.2017.803-821
- Figueroa LM, Soto M, Martínez J. Vivencias de los padres o cuidadores de niños con enfermedad de Hirschsprung o con malformaciones anorrectales, bajo seguimiento después de la cirugía. biomedica [en línea]. 2019 Mar [citado 17 May 2022]; 39(1):147-56.
 Disponible en: https://doi.org/10.7705/biomedica.v39i1.3927
- 10. Groisman Boris, Bidondo María Paz, Duarte Santiago, TardivoAgostina, Barbero Pablo, Liascovich Rosa. Epidemiología descriptiva de las anomalías congénitas estructurales mayores en Argentina. Medicina (B. Aires) [en línea]. 2018 Ago [citado 27 Jun 2022]; 78(4):252-257. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=\$0025-76802018000400004
- 11. Bacino C. Birth defects: Epidemiology, types, and patterns [enlínea]. Waltham, MA: UpToDateInc; 2021 [citado 20 Jul 2022]. Disponible en: <a href="https://www.uptodate.com/contents/birth-defects-epidemiology-types-and-patterns?search=anomal%C3%ADas%20congénitas&source=-search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1
- 12. Vargas P, Mergudich T, Martinovic C, Córdova V, Váldes R, Luna D et al. Diagnóstico prenatal de malformaciones congénitas y alteraciones cromosómicas: resultado de la experiencia CIMAF Hospital Dr. Sótero Del Río. Revchilobstetginecol [en línea]. 2020 Ago [citado 28 Jul 2022]; 85(4):358-365. Disponible en: http://dx.doi.org/10.4067/S0717-75262020000400358
- 13. Bacino C. Birth defects: Approach to evaluation [enlínea]. Waltham, MA: UpToDateInc; 2021 [citado 20 Jul 2022]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/birth-defects-approach-to-evaluation?search=anomal%C3%ADas%20congénitas&source=search_result&selected
 Title=2~150&usage_type=default&display_rank=2

- 14. Durán P, Liascovich R, Barbero P, Paz M, Groisman B, Serruya S et al. Sistemas de vigilancia de anomalías congénitas en América Latina y el Caribe: presente y futuro. RevPanam Salud Pública [en línea]. 2019 [citado 28 Jul 2022]; 43:e44. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6526783/pdf/rpsp-43-e44.pdf
- 15. Navarro Caboverde Y, Sánchez Cutiño Y, Salas Ferrer H. Malformaciones anorrectales. RevCubMedIntEmerg [en línea]. 2022 [citado 25 Jul 2022]; 21(1):e819. Disponible en: http://www.revmie.sld.cu/index.php/mie/article/view/819
- Abou A, Abdelsattar S, Ibrahim S, Fagelnor A, Zaki A. Late Diagnosis of Complete Colonic and Rectal Duplication in a Girl with an Anorectal Malformation. Eur J PediatrSurg Rep [enlínea]. 2019 [citado 29 Jul 2022]; 7(1):e47-e50. Disponible en: https://www.thieme-connect.com/products/ejournals/abstract/10.1055/s-0039-1692193
- 17. Pino Cabello D. Características epidemiológicas, clínicas y terapéuticas de las malformaciones ano rectales en el Hospital Regional Honorio Delgado, Arequipa 2011 2015 [tesis Médico y Cirujano en línea]. Perú: Universidad Católica de Santa María, Facultad de Medicina Humana; 2016 [citado 9 Jun 2022]. Disponible en: http://tesis.ucsm.edu.pe/repositorio/bitstream/handle/UCSM/5111/70.20-86.M.pdf?sequence=1&isAllowed=y
- 18. Mckee T. Assessment of the newborn infant [enlínea]. Waltham, MA: UpToDateInc; 2022 [citado 27 Jul 2022]. Disponible en: <a href="https://www.uptodate.com/contents/assessment-of-the-newborn-infant?search=ano%20imperforado&source=search_result&selectedTitle=2~50&usage_t_vpe=default&display_rank=2#H43
- 19. De la Rosa Santana JD, Granado Pérez G, Vázquez Gutiérrez GL. Síndrome de VACTERL a propósito de un caso. Rev 16 de Abril [en línea]. 2021 [citado 28 Jul 2022]; 60(259):e860. Disponible en: http://www.rev16deabril.sld.cu/index.php/16_04/article/view/860
- 20. Rizo T, Palate A, Noboa M, Castro Y. asociación VACTERL Reporte neonatal. RevEcuatPediatr [en línea]. 2016 Dic [citado 29 Jul 2022]; 8(2):19-20. Disponible en: https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-996592

- 21. Ponte Jaén G. Malformación renal tipo asociación de VACTERL. Presentación de un caso. Revméd Panamá [en línea]. 2022 May [citado 27 Jul 2022];42(1):25-28. Disponible en: https://doi.org/10.37980/im.journal.rmdp.20221861
- 22. Valladarez Suárez AM. Manejo de las anomalías congénitas gastrointestinales, de pared abdominal y resultados perinatales en el HEODRA, durante enero de 2017 a diciembre de 2018 [tesis de Maestría en línea]. Nicaragua: Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua, Facultad de Ciencias Médicas; 2019 [citado 28 Jun 2022]. Disponible en: http://riul.unanleon.edu.ni:8080/jspui/bitstream/123456789/7055/1/241323.pdf
- 23. Almonte Lemus L, Pérez Mayorga L, Rodríguez Borroel M, Jaime Guzmán J. Asociación de malformaciones del tubo digestivo y cardiopatías congénitas en pacientes pediátricos del Hospital General de Zacatecas. IbnSina [en línea]. 2019 Ene [citado 9 Jun 2022]; 10(1). Disponible en: https://doi.org/10.48777/ibnsina.v10i1.407
- 24. ChajojCalel F. Caracterización epidemiológica de pacientes afectados por Malformaciones Congénitas en el departamento de Pediatría del Hospital de Cobán, Año 2011-2013 [tesis de Grado en línea]. Alta Verapaz, Guatemala: Universidad Rafael Landívar, Facultad de Ciencias de la Salud; 2016 [citado 10 Jun 2022]. Disponible en: http://recursosbiblio.url.edu.gt/tesisjcem/2016/09/03/Chacoj-Fabiola.pdf
- 25. Méndez Berdúo L. Caracterización clínica y epidemiológica de pacientes con malformaciones anorrectales. Hospital Roosevelt, Guatemala, febrero 2019 [tesis de Grado en línea]. Guatemala: Universidad Rafael Landívar, Facultad de Ciencias de la Salud; 2019 [citado 10 Jun 2022]. Disponible en: http://bibliod.url.edu.gt/Tesis/wevg/2019/09/18/Mendez-Luisa.pdf
- 26. Nájera H, Mannucci D, González W. Defecto en el cierre del tubo neural: encefalocele nasofrontal. Revméd (Col. Méd. Cir. Guatem.) [en línea]. 2021 Dic [citado 28 Jul 2022]; 160(3):266-9. Disponible en: https://doi.org/10.36109/rmg.v160i3.391
- 27. Lima Oliva B. Caracterización epidemiológica y clínica de recién nacidos con defecto del tubo neura [tesis de Médico y Cirujano en línea]. Chiquimula, Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala, Facultad de Ciencias Médicas; 2019 [citado 28 Jul 2022].

Disponible en: http://www.repositorio.usac.edu.gt/13519/1/19%20MC-T-3516-2935-

LIMA.pdf

- 28. Robles Idrovo RC, Vera Torres YJ, Villacreses Rodríguez AB, Mina Chalar JS, Armijos Moran AL. Tendencias médicas actuales en el manejo de las malformaciones anorrectales.Rev Pertinencia Académica [en línea]. 2021 Jun. [citado 27 Jun 2022]; 5(2). Disponible en: https://doi.org/10.5281/zenodo.5116794
- 29. Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja. Guía de Práctica Clínica de Malformación Anorrectal [en línea]. Perú: Ministerio de Salud; 2018 [citado 28 Jun 2022]. Disponible en: https://bibliotecavirtual.insnsb.gob.pe/guia-de-practica-clinica-de-malformacion-anorrectal/
- 30. Espinoza Morán EA. Asociación de malformaciones congénitas con factores de riesgo materno en neonatos atendidos la clínica humanitaria "Pablo Jaramillo" durante el periodo 2012-2017 [tesis de Médica en línea]. Ecuador: Universidad Católica de Cuenca, Unidad académica de salud y bienestar; 2019 [citado 28 Jun 2022]. Disponible en: https://dspace.ucacue.edu.ec/bitstream/ucacue/8803/1/9BT2019-MTI121.pdf
- 31. Organización Panamericana de la Salud. Descriptores en Ciencias de la Salud DeCS/MeSH. Cloaca [en línea]. Washington, D.C.: Organización Panamericana de la Salud; 2022 [citado 28 Jun 2022]. Disponible en: https://decs.bvsalud.org/es/ths/resource/?id=3012#Details
- 32. Zúñiga Quintana JM. Características epidemiológicas y clínicas en neonatos con malformaciones anorrectales en el Hospital Honorio Delgado, Arequipa 2005 2014 [tesis de Médico y Cirujano en línea]. Perú: Universidad Católica de Santa María, Facultad de Medicina Humana; 2015 [citado 28 Jul 2022]. Disponible en: https://core.ac.uk/download/pdf/198126647.pdf
- 33. Castellanos J, Herrera Alvarado FJ, Pineda CA, Arita Chávez JR, Bennett Reconco GE, Laínez Macis JP. Atención pediátrica en la adolescencia. RevActPedHond [en línea]. 2016 Oct [citado 28 Jul 2022]; 7(2):617-690 Disponible en: http://www.bvs.hn/APH/pdf/APHVol7/pdf/APHVol7-2-2016-2017.pdf

- 34. Rengifo Vela JA. Continencia Fecal Posquirúrgica según Valoración de Krickenbeck en Malformación Anorrectal Hospital Santa Rosa 2001-2010 [tesis Médico y Cirujano en línea]. Perú: Universidad Católica de Santa María, Facultad de Medicina Humana; 2015 [citado 28 Jul 2022]. Disponible en: https://repositorio.usmp.edu.pe/bitstream/handle/20.500.12727/1310/Rengifo_ja.pdf?sequence=4&isAllowed=y
- 35. Bhatnagar S. Anorectal Malformations (Part 1). J Neonatal Surg [en línea]. 2015 Ene [citado 28 Jul 2022]; 4(1):7. Disponible en: https://doi.org/10.47338/jns.v4.160
- 36. Romero Pérez RM. Perfil clínico y epidemiológico del recién nacido prematuro con patologías médico-quirúrgicas más frecuentes y con malformaciones congénitas, ingresados en la unidad de Neonatología del Hospital Nacional de niños Benjamin Bloom en el periodo comprendido de enero de 2016 a diciembre 2016 [tesis de Maestría en línea]. El Salvador: Universidad de El Salvador, Facultad de Medicina; 2020 [citado 22 Jul 2022]. Disponible en: https://docs.bvsalud.org/biblioref/2021/03/1151210/584-11106306.pdf
- 37. Taboada LN. Consideraciones éticas en el diagnóstico prenatal y el asesoramiento genético. RevHumMed [en línea]. 2017 [citado 28 Jul 2022]; 17(1):2-16. Disponible en: https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=71634
- 38. Peña O, Romero L, Reyes E, Hernández B, Henrique K. Ultrasonografía fetal en el diagnóstico prenatal del primer trimestre del embarazo, resultados de seis años. Rev electrón "Dr. Zoilo E. MarinelloVidaurreta" [en línea]. 2017 Abr [citado 29 Jul 2022]; 42(2). Disponible en: http://www.revzoilomarinello.sld.cu/index.php/zmv/article/view/1057
- 39. Pérez A, Fernández R, Romero L. Cinco años en el diagnóstico prenatal de cardiopatías congénitas en Las Tunas. Rev electrón "Dr. Zoilo E. MarinelloVidaurreta" [en línea]. 2017 Abr [citado 29 Jul 2022]; 42(2). Disponible en http://revzoilomarinello.sld.cu/index.php/zmv/article/view/1046
- 40. Bulas D. Prenatal diagnosis of esophageal, gastrointestinal, and anorectal atresia [en línea]. Waltham, MA: UpToDateInc; 2021 [citado 12 Jun 2022]. Disponible en: <a href="https://www.uptodate.com/contents/prenatal-diagnosis-of-esophageal-gastrointestinal-and-anorectal-atresia?search=Anorectal%20disease&source=search result&selected-Title=4~150&usage_type=default&display_rank=4#H24138681

- 41. Barrena Delfa S, Luis Huertas A. Malformaciones congénitas digestivas. Pediatr Integral [en línea]. 2019 [citado 15 Jun 2022]; 23(6):301-309. Disponible en: https://cdn.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2019/xxiii06/04/n6-301-309 SaturBarrena.pdf
- 42. Iglesias Rojas M, Moreno Plasencia L, Llambía Rodríguez L, Pérez Martínez C, Saínz Padrón L. Detección de defectos congénitos por ultrasonido durante el diagnóstico prenatal. Rev cuban genétcomun [en línea]. 2019 [citado 28 Jul 2022]; 12(3):e18. Disponible en: http://www.revgenetica.sld.cu/index.php/gen/article/view/18
- 43. Zaravia García MT. Diagnósticos sindrómicos asociados con malformación anorrectal sin fístula Hospital Nacional Madre Niño San Bartolomé 2012- 2017 [tesis de Maestría en línea]. Perú: Universidad de San Martín de Porres, Facultad de Medicina Humana; 2018 [citado 15 Jun 2022]. Disponible en: https://llibrary.co/document/yng565pz-diagnosticos-sindromicos-asociados-malformacion-anorrectal-hospital-nacional-bartolome.html
- 44. Vogel J. Anorectal fistula: Clinicalmanifestations, diagnosis, and managementprinciples [en línea]. Waltham, MA: UpToDateInc; 2021 [citado 27 Jul 2022]. Disponible en: <a href="https://www.uptodate.com/contents/anorectal-fistula-clinical-manifestations-diagnosis-and-management-principles?search=anorrectal&source=search_result&selectedTitle=-1~150&usage_type=default&display_rank=1
- 45. Villalobos Aguinaga MA. Efectividad del programa de control intestinal en niños con estreñimiento secundario a malformación anorrectal en Hospital Nacional Alberto Sabogal Sologuren [tesis de Maestría en línea]. Perú: Universidad Ricardo Palma, Facultad de Medicina Humana; 2021 [citado 17 Jun 2022]. Disponible en: https://repositorio.urp.edu.pe/handle/20.500.14138/4633
- 46. García Muñoz A, Lope Garrido Rull J, María Guijo Hernández T, Muñoz Alcántara I, Rosario Campos Arenas M, Herrera Carrión D. Malformaciones anorrectales. ¿Qué tiene que conocer el radiólogo? En: 35 Congreso Nacional de la Sociedad Española de Radiología Médica; 2018 Abr24-27 [en línea]. Pamplona, España: SERAM [citado 27 Jun 2022]. Disponible en: https://www.piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/7964

- 47. Framis A, Martín C, Beltrán V, Romero I, Bella MR, Ferreres JC. Resonancia magnética fetal en las anomalías del tracto gastrointestinal fetal: correlación radiopatológica y seguimiento postnatal. En: 35 Congreso Nacional de la Soecidad Española de Radiología Médica; 2021 May 19-26 [en línea]. Zaragoza, España: SERAM [citado 27 Jun 2022]. Disponible en: https://www.piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/4409
- 48. Richard J, Levitt M. Anorecta IMalformations. Clin Colon Rectal Surg[en línea]. 2018 Mar [citado 20 Jun 2022]; 31(2):61-70. Disponible en: https://doi.org/10.1055/s-0037-1609020
- 49. Hamdi, Mohammed Ali, Mohamed, Wamedh Mustafa and Al-Ani, Usama FarisTahaThe Colostomy Complications in Anorectal Malformation: A Retrospective Study. J Coloproctol [enlínea]. 2021 Jul [citado 14 Jun 2022]; 41(3):286–288. Disponible en: https://doi.org/10.1055/s-0041-1730259
- 50. López PJ, Lagos C, Zavala A. Manual de Cirugía Pediátrica. De la A a la Z [en línea]. Chile: Sociedad Chilena de Cirugía Pediátrica; 2019 [citado 30 Jul 2022]. Disponible en: https://www.schcp.cl/wp-content/uploads/2019/10/Manual-de-Cirug%C3%ADa-Pedi%C3%A1trica-de-la-A-a-la-Z-SChCP-2019.pdf
- 51. De Giorgis SM. Malformaciones Ano Rectales (MAR) [en línea]. Chile: Sociedad Chilena de Cirugía Pediátrica; 2018 [citado 30 Jul 2022]. Disponible en: https://www.schcp.cl/wp-content/uploads/2018/02/Malformaciones-anorrectales.pdf
- 52. Véliz Argueta AS.Caracterización de anomalías del tracto gastrointestinal que requieren procedimiento quirúrgico en recién nacidos [tesis de Maestría en línea]. Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala, Facultad de Ciencias Médicas; 2018 [citado 30 Jul 2022]. Disponible en: http://biblioteca.usac.edu.gt/tesis/05/05_10871.pdf
- 53. Peña A, Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children [enlínea]. Suiza: Springer International Publishing; 2015 [citado 30 Jul 2022]. Disponible en: https://link.springer.com/content/pdf/bfm%3A978-3-319-14989-9%2F1.pdf
- 54. Yue M, Zhang D, Yang H, Wang J, Jiang Y, Guo F, et al. Long-term efficacy analysis of laparoscopic-assisted anorectoplasty for high and middle imperforate anus. Chin J

- GastrointestSurg [enlínea]. 2019 Dic [citado 30 Jul 2022]; 22(12):1177-1182. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31874535/
- 55. Martinez Leo B, Herrera Del Prado V, Portugal Moreno V, Godoy Esquivel A, Castillo Aguirre A, Velasco Soria L, et al. Comparison of earlysurgicaloutcomesfollowinganoplasty and limited PSARP for perineal fistula. J Neonatal Surg [en línea]. 2020 Jul [citado 31 Jul 2022]; 9(3). Disponible en: https://doi.org/10.47338/jns.v9.521
- 56. Porwal, Ashwin, Gandhi, Paresh and Kulkarni, DeepakA novel four quadrant laser sphincterotomy for idiopathic severe anal stenosis. J Coloproctol (Río J) [en línea]. 2018 [citado 31 Jul 2022]; 38(1):73-76..Disponibleen: https://doi.org/10.1016/j.jcol.2017.09.419
- 57. Tahamtan M, Ghahramani L, Khazraei H, ToloueiTabar Y, BananzadehA, VahidHosseini S, et al. Surgicalmanagement of anal stenosis: anoplastywithorwithoutsphincterotomy. J Coloproctol (Río J) [en línea]. 2017 [citado 31 Jul 2022]; 37(1):13-17. Disponible en: https://doi.org/10.1016/j.jcol.2016.06.002
- 58. Bischoff A. The surgical treatment of cloaca. SeminPediatrSurg [en línea]. 2016 [citado 31 Jul 2022]; 25(2):102-107. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26969234
- 59. Santos Jasso KA. Efectividad del senósido contra polietilenglicol en pacientes pediátricos con estreñimiento secundario a malformación anorrectal [tesis de Maestría en línea]. México: Universidad Nacional Autónoma de México, Instituto Nacional de Pediatría; 2015 [citado 31 Jul 2022]. Disponible en: https://repositorio.unam.mx/contenidos/77291
- 60. Monet Fernández YE, Rodríguez González M, Rodríguez Cáceres JM, Monet Díaz MA. Anatomía segmentaria del recto. Nuevo enfoque. RevMed Electrón [en línea]. 2020 Ago [citado 31 Jul 2022]; 42(4). Disponible en: http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/3798/4867
- 61. Perilla López MA. Abordaje quirúrgico en el manejo de la enfermedad de Hirschsprung y patologías colorrectales: revisión de algunas técnicas quirúrgicas y sus complicaciones tempranas [tesis de Maestría en línea]. Colombia: Universidad Nacional de Colombia, Facultad de Medicina; 2017 [citado 31 Jul 2022]. Disponible en:

https://repositorio.unal.edu.co/bitstream/handle/unal/58769/1032408374.2017.pdf?sequence=1

- 62. Santos Jasso KA. Enfermedad de Hirschsprung. Acta pediatrMéx [en línea]. 2017 [citado 31 Jul 2022]; 38(1):72-78. Disponible en: https://ojs.actapediatrica.org.mx/index.php/APM/article/view/1325/1011
- 63. Sosa Tejada RE, Bolaños Bendfeldt JA, López Ruano A, Salazar Montenegro PM, AlvizuresBorrayo JF, Ramírez C, et al. Apendicovesicostomía Y Apendicocecostomía con la Técnica del "Split Apendicular" para el Tratamiento de la Vejiga Neurógena y de Incontinencia Fecal en Pediatría. Reporte de Caso. RevGuatemCir [en línea]. 2021 [citado 31 Jul 2022]; 27(2):62-65. Disponible en: https://pp.centramerica.com/pp/bancofotos/1519-40808.pdf
- 64. Mendivelso FO, Barrios Parra AJ, Zárate López E, Navas Camacho AM, Álvarez AO, Loughlin Santiago M, et al. Asociación entre desenlaces clínicos y cumplimiento del protocolo de recuperación mejorada después de la cirugía (ERAS) en procedimientos colorrectales: estudio multicéntrico. RevColombCir [en línea]. 2020 Dic [citado 31 Jul 2022]; 35(4): 601-613. Disponible en: https://doi.org/10.30944/20117582.662
- 65. Ribero Cáceres JD, Zuluaga Giraldo JA, Álvarez Delgado RD, Cáceres Parra M. Abordaje en trauma perineal complejo por accidente automovilístico. RevColombCir [en línea]. 2020 [citado 31 Jul 2022]; 35(Supl):24-158. Disponible en: https://www.ascolcirugia.org/images/resources/PDF/suplementos/Suplemento2020.pdf
- 66. Restrepo J, Benito E, Aramendiz MC, Pinilla R. Filtración de anastomosis colorrectal tratada con E-VAC con espuma de polivinilo podría reducir el tiempo de tratamiento. RevGastroenterol (Peru) [en línea]. 2020 [citado 31 Jul 2022]; 40(4):355-60. Disponible en: http://dx.doi.org/10.47892/rgp.2020.404.1175
- 67. Uriel Ferrufino José, López Ovando Micaela, López Ovando Nicol. Triplicación tubular total de colon asociado a malformación ano rectal: reporte de un caso. RevCientCiencMéd [en línea]. 2018 [citado 31 Jul 2022]; 21(2):47-50. Disponible en: http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci arttext&pid=S1817-74332018000200008

- 68. BuyukbeseSarsu S, Parmaksiz ME, Cabalar E, Karapur A, Kaya C. A VeryRare Cause of Anal Atresia: CurrarinoSyndrome. J ClinMed Res [en línea]. 2016 [citado 31 Jul 2022]; 8(5):420-423. Disponible en: http://revginecobstetricia.sld.cu/index.php/gin/article/view/276/224
- 69. Arnáez de la Cruz M, Frías Sánchez Z, Pantoja Garrido M, Gómez-Coronado Vinuesa JA. Síndrome de Currarino como enfermedad infrecuente dentro del diagnóstico diferencial de la patología anexial oncológica. Rev Cuba de Obstet. y Ginecol [en línea]. 2017 Dic [citado 31 Jul 2022]; 43(4):77-83. Disponible en: http://scielo.sld.cu/pdf/gin/v43n4/gin08417.pdf
- 70. Fernández Fernández JA, Marín Rincón GM. Síndrome de Mayer-Rokitansky- Küster-Hauser asociado con malformación anorectal. RepertMedCir [en línea]. 2019 Oct [citado 31 Jul 2022]; 28(3):191-195. Disponible en: https://doi.org/10.31260/RepertMedCir.v28.n3.2019.962
- 71. Licona Islas C, Moreno Riesgo RE, Gonzalez Cabello HJ, Curiel Montaño NC, Rivera Pereira BM. Comparación de dos estrategias para preparación en el cierre de colostomía en pacientes pediátricos. RevMexCirPed [en línea]. 2015 [citado 31 Jul 2022]; 9(2):68-78. Disponible en: https://www.medigraphic.com/pdfs/revmexcirped/mcp-2015/mcp152b.pdf
- 72. Lane VA, Calisto J, deBlaauw I, Calkins CM, Samuk I, Avansino JR. Assessing the previously repaired patient with an anorectal malformation who is not doing well. SeminPediatrSurg [en línea]. 2020 [citado 31 Jul 2022]; 29(6):150995. Disponible en: https://doi.org/10.1016/j.sempedsurg.2020.150995
- 73. Egbe A, Uppu S, Lee S, Stroustrup A, Ho D, Srivastava S. Congenitalmalformations in thenewbornpopulation: a populationstudy and analysis of theeffect of sex and prematurity. PediatrNeonatol [en línea]. 2015 Feb [citado 31 Jul 2022]; 56(1): 25-30. Disponible en: https://doi.org/10.1016/j.pedneo.2014.03.010
- 74. AounTannuriAC, Elisei Ferreira MA, LoguettiMathias A, Tannuri U. Long-termevaluation of fecal continence and quality of life in patientsoperatedforanorectalmalformations. RevAssocMedBras [en línea]. 2016 Sep [citado 31 Jul 2022]; 62(6):544-552. Disponible en: https://doi.org/10.1590/1806-9282.62.06.544

75. Sood M. Constipation in infants and children: Evaluation [enlínea]. Waltham, MA: UpToDateInc; 2022 [citado 31 Jul 2022]. Disponible en: <a href="https://www.uptodate.com/contents/constipation-in-infants-and-children-evaluation?search=managment%20%20anorectal%20malformations&source=search_result&selectedTitle=6~61&usage_type=default&display_rank=6

ANEXOS

Anexo 1. Buscadores, términos de búsqueda y operadores lógicos utilizados

Buscadores	DeCS	MeSH	Operadores Iógicos	Artículos revisados	Artículos utilizados
Google Scholar	"Malformaciones anorrectales"	"Anorectal malformations"	"Malformaciones anorrectales" AND "clínica" AND "cirugía"	19	17
PubMed	"Malformaciones anorrectales"	"Anorectal malformations"	"Anorectal malformations" AND "epidemiology" AND "diagnosis"	28	20
LILACS	"Malformaciones anorrectales"	"Anorectal malformations"	"Anorectal malformations" AND "treatment" AND "surgery"	23	17
Scielo	"Malformaciones anorrectales"	"Anorectal malformations"	"Malformaciones anorrectales" AND "classification"	10	7
Uptodate	"Malformaciones anorrectales"	"Anorectal malformations"	"Malformaciones anorrectales" AND "epidemiology"	8	6
HINARI	"Malformaciones anorrectales"	"Anorectal malformations"	"Malformaciones anorrectales"	5	5
BIREME	"Malformaciones anorrectales"	"Anorectal malformations"	"Malformaciones anorrectales"	4	3

Fuente: elaboración propia.

Anexo 2. Matriz de tipos de estudios revisados

Tipo de estudio	Término utilizado	Número de artículos
Todos los artículos		75
Ensayo clínico controlado aleatorizado	"Malformaciones anorrectales" AND "Complicaciones"	1
Cohorte multicéntrico observacional retrospectivo	"Malformaciones anorrectales"	1
Cohorte retrospectivo	"Malformaciones anorrectales" AND "Manejo"	1
Casos y controles	"Malformaciones anorrectales"	1
Ambispectivo, descriptivo, transversal	"Malformaciones anorrectales" AND "Epidemiología"	1
Cualitativo con enfoque fenomenológico e interpretativo	"Malformaciones anorrectales" AND "Diagnóstico"	1
Cuantitativo, descriptivo, transversal	"Malformaciones anorrectales" AND "Epidemiología"	2
Transversal, observacional, descriptivo	"Malformaciones anorrectales" AND "Diagnóstico"	6
Descriptivo prospectivo	"Malformaciones Anorrectales"	1
Descriptivo, cuantitativo, observacional, de corte transversal	"Malformaciones anorrectales" AND "Epidemiología"	2
Observacional, analítico con enfoque retrospectivo de corte transversal	"Malformaciones anorrectales" AND "Manejo"	3
Observacional descriptivo, de corte transversal, retrospectivo	"Malformaciones anorrectales" AND "Clínica"	13
Longitudinal, retrospectivo, descriptivo de corte transversal	"Malformaciones anorrectales" AND "Manejo"	1
Reporte de caso	"Malformaciones Anorrectales"	8
Revisión bibliográfica	"Malformaciones anorrectales" AND "Epidemiología" AND "Clínica" AND "Manejo" AND "Seguimiento"	33

Fuente: elaboración propia.

Anexo 3. Términos de búsqueda

DeCS	MeSH	Calificadores	Conceptos	Operador lógico
Deco	INICOLL	Callicadores	relacionados	"AND"
				"Anorectal
		Clasificación,	Atresia	malformations"
"Malformaciones	"Anorectal	complicaciones,	anorectal,	AND
Anorrectales";	malformations";	diagnóstico,	estenosis	"Management";
"Anomalías	"Anorectal	epidemiología,	anorrectal,	"Anorectal
Anorrectales";	Anomalies";	mortalidad,	malformaciones	anomalies" AND
"Malformación	"Anorectal	cirugía,	anorectales,	"Surgery" AND
Anorrectal"	Anomaly"	manifestaciones	anomalías	"Complications"
		clínicas	anorrectales	AND
				"Classification"

Fuente: elaboración propia.

Anexo 4. Malformaciones anorrectales por sexo sin otras anomalías congénitas asociadas

SEXO MASCULINO	SEXO FEMENINO
Fístula recto-perineal	Fístula recto-perineal
Fístula recto-uretro bulbar	Fístula recto-vestibular
Fístula recto-uretro prostática	Cloaca con canal común corto < 3 cm
Fístula recto-cuello vesical	Cloaca con canal común largo > 3 cm
Ano imperforado sin fístula	
Defectos inusuales y complejos	

Fuente: elaboración propia. Tomado de: Robles Idrovo RC, Vera Torres YJ, Villacreses Rodríguez AB, Mina Chalar JS, Armijos Moran AL. Tendencias médicas actuales en el manejo de las malformaciones anorrectales. [internet] Ecuador; 2021. [consultado 27 Jun 2022] Revista Pertinencia Académica, vol. 5 (2). Disponible en: https://zenodo.org/record/5116794#.Ytc1KXZBzrc y Zúñiga Quintana JM. Características epidemiológicas y clínicas en neonatos con malformaciones anorrectales en el Hospital Honorio Delgado, Arequipa 2005 – 2014. [Internet] [Trabajo de Investigación para optar el Título Profesional de Médico Cirujano] Arequipa, Perú: Universidad Católica de Santa María. Facultad de Medicina Humana; 2015. [Consultado 28 Jul 2022] Disponible https://core.ac.uk/download/pdf/198126647.pdf.

Anexo 5. Siglario

• MAR: malformaciones anorrectales

• ARPSP: anorrectoplastia sagital posterior

• VACTERL: vértebras, anomalías anales, defectos cardíacos, fístula traqueal, estenosis esofágica, anomalías renales, aplasia radial y anomalías de las extremidades

• OMS: Organización Mundial de la Salud

• OPS: Organización Panamericana de la Salud

• **DPN:** diagnóstico prenatal

Anexo 6. Constancia de revisión de ortografía y redacción

Guatemala, 3 de agosto de 2022

Doctora Magda Velásquez Tohom Coordinación de Trabajos de Graduación Facultad de Ciencias Médicas Universidad de San Carlos de Guatemala

Atentamente, hago constar que he efectuado la revisión de la ortografía y redacción de la monografía titulada *Descripción epidemiológica, clínica y tratamiento quirúrgico de las malformaciones anorrectales a nivel latinoamericano,* de los estudiantes Eduardo Javier Medrano Quijada y Ricardo Ernesto Rosales López. Para los usos que a los interesados convengan, extiendo y firmo en la fecha arriba indicada.

Lic. Nanci Franco Luin

Nanci Franco Luin Lic. en Letras Col. 8013

Anexo 7. Constancia de revisión y aprobación de referencias bibliográficas por la Biblioteca de la Facultad de Ciencias Médicas



Universidad de San Carlos de Guatemala Facultad de Ciencias Médicas Biblioteca y Centro de Documentación "Dr. Julio De León Méndez



Constancia provisional de revisión de referencias bibliográficas

Por este medio la Biblioteca y Centro de Documentación Doctor Julio	
de León Méndez hace constar, que:Eduardo Javier Medrano	
Quijada yRicardo Ernesto Rosales López	
	_
Carnet:_201600201,201600763	
Cui:2994252150101, _3057430740301	
Tel.:41280988,35175535	
se le revisaron y aprobaron las referencias bibliográficas del trabajo de	3
graduación con título:DESCRIPCIÓN EPIDEMIOLÓGICA,	
CLÍNICA Y TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LAS	
MALFORMACIONES ANORRECTALES A NIVEL	
LATINOAMERICANO	
Fecha de revisión: 18 de agosto 2022	
Grado a obtener: Médico y Cirujano	
Asesor: Myreya Yanira Juárez Reyes	
Revisor: Adrián Esteban Salatino Díaz	
STATE OF THE PROPERTY OF THE P	
Nombre de la persona que revisó:Rosa Alicia Espinoza	
LSPINO24	*



Universidad de San Carlos de Guatemala Facultad de Ciencias Médicas Biblioteca y Centro de Documentación "Dr. Julio De León Méndez



	"Dr. Julio De La		
Firma:	Thistey or		<u> </u>
Notes Alex		T. 11. 11. 1	
oficial.	establecerse la plataforma de la	a biblioteca nuevamente s	se hara la constancia
			1

Anexo 8. Constancia de revisión y aprobación de monografía en su versión final por asesora y revisor.

Guatemala, 11 de agosto de 2022 Doctors Magda Francisca Velásquez Tohom Coordinadora de la COTRAG Presente Dra. Velásquez: Le informamos que nosotros: 1. EDUARDO JAVIER MEDRANO QUIJADA 2. RICARDO ERNESTO ROSALES LÓPEZ Presentamos el trabajo de graduación en la modalidad de MONOGRAFÍA con el código 062 22MCOGG titulada: DESCRIPCIÓN EPIDEMIOLÓGICA, CLÍNICA Y TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LAS MALFORMACIONES ANORRECTALES A NIVEL LATINOAMERICANO Del cual la asesora y el revisor se responsabilizan de la metodología, confiabilidad y validez de la información, habiendo revisado y aprobado el contenido temático, la pertinencia de las conclusiones y recomendaciones propuestas.

FIRMAS Y SELLOS PROFESIONALES

26st. One. 3675742 V. Judnes R. Andrews L. Oct. 13.312

Antian Esteban Salatino S Acestria en Scoud Pública c Enrosa en/Epidemiología

Asesora:

Dra. Myreya Yanira Juárez Reyes

Revisor:

Dr. Adrián Esteban Salatino Díaz

Registro de personal No. 20160221

Anexo 9. Registro y control de revisiones por asesora y revisor



Coordinación de Trabajos de Graduación COTRAG Facultad de Ciencias Médicas USAC



Registro y control de revisiones del trabajo de graduación

Código: 062_22MCOGG Modalidad: Monografía de compilación

Título preliminar del trabajo de graduación: Descripción epidemiológica, clínica y tratamiento quirúrgico de las malformaciones anorrectales a nivel Latinoamericano.

Nombre del profesor de COTRAG que revisa el trabajo: Dr. César Oswaldo García García

Instrucciones: En esta hoja debe quedar constancia del acompañamiento que realizan el asesor y revisor del trabajo de graduación. Las casillas se pueden usar para colocar la firma y sello del cada uno de los profesionales, o bien para describir que la aprobación del documento que se entrega en la fecha de revisión se refiere a la imagen de un correo electrónico o WhatsApp. En caso de usar imágenes, estas deben mostrar claramente la fecha del envío de la aprobación y el nombre del asesor o revisor. Las imágenes deben ser colocadas en hojas anexas.

	Nombre	Tel. móvil	Correo electrónico
Asesor	Myreya Yanira Juárez Reyes	4212 9770	drajuarez11@gmail.com
Revisor	Adrián Esteban Salatino Díaz	5510 4650	asalatino1845@medicina.usac.edu.gt
Co asesor	-		0F4

Fecha de revisión	Constancia de revisión			
	Asesor	Revisor	Co asesor	
Viernes 20 de mayo de 2022.	Atentamente, Sic. On: Myrey Y Juine R. Pediatro (f) y sello profesional ASESOR(A)	Alentamenti Ling Caldas Salata Siras Mouries en fraud Prisco Con Ephase en Epistericogie Computer (Prisco Prisco P		
Martes 07 de junio de 2022	Atentamente, Mic. On Styrys Y, Julies B, Pelistry Of XS82 (f) y sello profesional ASESOR(A)	Albertamonth, Julius Euton Sulaine Diez Massimo en finial filtaca con China en Episerrelogio Comprese Visio preferencia (Comprese Visio Personal USAC 20100221		
Viernes 29 de julio de 2022	Atentamente, Atc. On Styrys Y, Suize R, Préfaire Of 11892 (f) y sello profesional ASESOR(A)	Atoniamentii. Jichar Entiur Sulaine Erez Noocelon en frind ribbos con Christia en Esperindo Computer en Esperindo Computer en Esperindo Computer en Esperindo Computer en Esperindo Francisco (Computer esperindo Computer esperindo printeres Esperindo Francisco (URA). No. de Registro de Prentina URAC 2010 0221		
Jueves 04 de agosto de 2022	Atentamente, Mic. On Nymya Y, Juliez Z, Prisiate Of 11.812 (f) y sello profesional ASESOR(A)	Atentamentà Julian Estatur Selaine Siex Moustee en fraud Ribico con Estatu Ribico con Estatu Ribico con Estatu en Espara en Es		



Coordinación de Trabajos de Graduación COTRAG Facultad de Ciencias Médicas USAC



			- FACULTAB DE -	
Viernes 19 de agosto de 2022	Atentamente, Mss. One Myray Y Julierz R. Preliates (f) y sello profesional ASESOR(A)	Alentamenté, Julius Culdon Culdine Disas los consecuentes de la composição		
Viernes 26 de agosto de 2022	Atentamente, Mix. One Myrys Y Juinz R. Pridiatra Od 11912 (f) y sello profesional ASESOR(A)	Abentamentija, Johan Esteben Seletine Slista Moseline en Sende Policine con procession en Sende Policine en Sende Polici		
Lunes 05 de septiembre de 2022	Atentamente, 36x. Ona Myrya Y. Jainz R. Priduta (f) y sello profesional ASESOR(A)	Atlentamentile, Johan Eideon Sulative Ditat Months on Souch Patients con Sulative District Congress of		
Sábado 10 de septiembre de 2022	Atentamente, 36s. One Myryo Y Jainz R. Pridates Oid 11 912 (f) y sello profesional ASESOR(A)	Atentamentis, Johan Estebon Solution Sistem Maria Mari		

Anexo 10. Reporte de antiplagio por PlagiarismDetector versión estudiante (pagada)

