

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA

SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

**“CARACTERIZACION DE LOS PACIENTES EGRESADOS CON DIAGNOSTICO DE ANO
IMPERFORADO DEL SERVICIO DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES DEL HOSPITAL
NACIONAL DE NIÑOS.”**

ANALISIS DE 6 AÑOS (2005 – 2010)

**Trabajo final de investigación aplicada sometido a la consideración de la Comisión del
Programa de Estudios de Posgrado en Neonatología para optar por el grado y título de
Especialista en Neonatología**

DRA. ADRIANA COTO BOZA

Ciudad Universitaria Rodrigo Facio, Costa Rica

2015

Dedicatoria

A mi esposo por haber sido parte de este proceso que hoy finalmente se concreta, a mis padres por toda la ayuda incondicional de siempre y a mis hijos Gabriel y Juan Manuel por ser mi fuente de energía y felicidad, mi razón de ser.

Agradecimientos

A Dios por guiar siempre mis pasos y cuidar de mis hijos cuando tuve que ausentarme.


A la Virgen María por ser mi ejemplo de vida.

A mi esposo por su comprensión y apoyo incondicional.

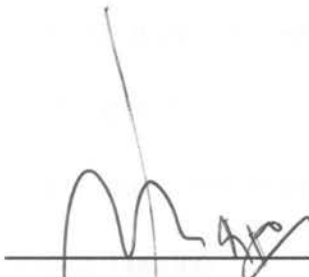
A mis papás y hermanos por creer en mi y a tío Braulio Alfaro por ser el mentor de todo este proceso.

"Este trabajo final de investigación aplicada fue aceptada por la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado en Neonatología de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar por el grado de Sub- especialista en:

Neonatología



Dr Carlos Paniagua Cascante
Coordinador Posgrado en Neonatología
Servicio de Neonatología
Hospital Nacional de Niños
Tutor de Tesis



Dr. Jaime Lazo Behm
Servicio de Neonatología
Hospital Nacional de Niños



Dra Adriana Coto Boza

Sustentante

TABLA DE CONTENIDOS

Portada	i
Dedicatoria	I
Agradecimientos	II
Hoja de Aprobación	III
Tabla de contenidos	IV
Resumen	V
Lista de tablas	VI
Lista de graficas	VII
Lista de abreviaturas	IX
Introducción	1
Marateriales, Métodos y Resultados	2
Marco Teórico	4
Objetivos	17
Metodología	18
Resultados	21
Discusión	35
Conclusiones	38
Bibliografía	39
Anexo	42

RESUMEN

Las malformaciones anorrectales son una patología frecuente en el Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, sin embargo, en Costa Rica las publicaciones sobre el tema han sido pocas. El objetivo de este trabajo es analizar los pacientes operados entre 2005 y 2010 para conocer las características epidemiológicas, clínicas, manejo intrahospitalario y complicaciones durante su internamiento, determinar la experiencia médica y quirúrgica para que, con base en los hallazgos, se procesen las sugerencias para mejorar y se pueda establecer un protocolo o guía de manejo actualizado que considere las recomendaciones de los expertos mencionadas en la literatura internacional y la nuestra.

LISTA DE TABLAS

Tabla 1. Pacientes egresados con el diagnóstico de ano imperforado según año 2005 a 2010. pag 22

Tabla 2. Tipo de cirugía según el tipo de malformación de los pacientes con ano Imperforado SECIN 2005 a 2010. pag 29

Tabla 3. Diferencia entre edad de intervención y edad del diagnóstico de los pacientes con ano imperforado SECIN..... pag 30

Tabla 4. Tipo de complicaciones tempranas de los pacientes con ano imperforado SECIN. pag 31

Tabla 5. Tipo de complicaciones según la cirugía realizada de los pacientes con ano imperforado SECIN.pag 32

Tabla 6. Días de inicio de vía oral según tipo de cirugía de los pacientes con ano imperforado SECIN. pag 33

Tabla 7. Días de inicio vía oral según dehiscencia de herida de los pacientes con ano imperforado SECIN. pag 34

LISTA DE FIGURAS

Gráfica 1. Número de pacientes egresados por año. SECIN. 2005-2010.
..... pag 21

Gráfica 2. Distribución por sexo por año de los pacientes con ano imperforado SECIN 2005 a 2010. pag 22

Gráfica 3. Clasificación del recién nacido según edad gestacional en los pacientes con ano imperforado SECIN 2005 a 2010. pag 23

Gráfica 4. Clasificación del recién nacido según peso al nacer en los pacientes con ano imperforado SECIN 2005 a 2010. pag 24

Gráfica 5. Promedio anual del peso al nacer (gr) y edad de ingreso (días) de los pacientes con ano imperforado SECIN 2005 a 2010.
..... pag 24

Gráfica 6. Malformación anorectal de los hombres con ano imperforado SECIN 2005 a 2010. pag 25

Gráfica 7. Malformación anorectal de las mujeres con ano imperforado SECIN 2005 a 2010. pag 26

Gráfica 8. Distribución por tipo de tratamiento por año de los pacientes con ano imperforado SECIN 2005 a 2010. pag 27

Gráfica 9. Malformaciones asociadas de los pacientes con ano imperforado. SECIN 2005 a 2010. pag 28

LISTA DE ABREVIATURAS

A.I: ano imperforado

A.C: antes de Cristo

AEG: adecuado para edad gestacional

ARPSP Ltda: anorectoplastía sagital posterior limitada

CIA: comunicación interatrial

CIV: comunicación interventricular

Desc: desconocido

Desv est: desviación estándar

ECO: ecocardiograma

F: fístula

GEG: grande para edad gestacional

HNN: Hospital Nacional de Niños

MAR: malformación anorectal

NP: nutrición parenteral

PCA: persistencia conducto arterioso

PEG: pequeño para edad gestacional

Qx: quirúrgica

RNP: recién nacido pretérmino

RNPOST: recién nacido postérmino

RNT: recién nacido término

SECIN: servicio cuidado intensivo neonatal

SOP: sala de operaciones

US: ultrasonido

INTRODUCCION

Las malformaciones anorrectales o ano imperforado corresponden a un espectro amplio de defectos de causa desconocida y cuyo diagnóstico y tratamiento han tenido importantes cambios a través del tiempo los cuales se deben conocer para valorar su manejo actual y predecir su probable evolución clínica.

Los pacientes con dichas malformaciones son complejos, muchos de ellos presentan anomalías asociadas importantes de diagnosticar para ofrecer el mejor abordaje y tratamiento pues afectan su pronóstico.

Esta investigación persigue caracterizar a los pacientes egresados de SECIN con diagnóstico de MAR para conocer los detalles de su evolución intrahospitalaria y determinar cual ha sido la experiencia, con el fin de plantear sugerencias que permitan mejorar los resultados actuales.

Materiales y métodos: corresponde a un estudio retrospectivo, descriptivo de expedientes de pacientes egresados con diagnóstico de ano imperforado del Servicio de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital Nacional de Niños durante 6 años (2005 – 2010). Para el análisis se utilizó estimación de frecuencias, proporciones y medias y rangos. Se desarrollaron por medio de Stata 10.1 y los análisis fueron realizados mediante el software estadístico EPI-info versión 3.5.1 (CDC 2009) y Excel para Windows 8.

Resultados: De los 127 pacientes analizados, la mayoría fue de sexo masculino (68%) y hubo un caso con sexo ambiguo. El 90% de los pacientes tuvo control prenatal. La edad gestacional media fue de 37.5 semanas, con un peso medio al nacimiento de 2990 g, siendo 9% de la muestra recién nacidos grandes para edad gestacional, 87% adecuados y 3% pequeños.

No se encontró relación entre el diagnóstico prenatal y la vía de parto, ya que solamente dos pacientes fueron diagnosticados antes de nacer y uno nació por cesárea y el otro por vía vaginal.

Con respecto al tipo de malformación anorectal en hombres, la más común fue ano imperforado sin fístula en el 54.6% de los casos (47/86), seguido por ano imperforado con fístula perineal 34.9%(30/86), ano imperforado con fístula recto uretral 7% (6/86) y ano imperforado con fístula recto vesical en 3 casos (3.5%).

En las mujeres, la malformación más común fue el ano imperforado con fístula recto vestibular en 55% (22/40), seguido por ano imperforado con fístula perineal 25%, 7.5% ano imperforado sin fístula (3/40). La cloaca, el ano imperforado con fístula recto vaginal y con fístula perineal se presentaron en 2 pacientes cada uno (5%).

El procedimiento quirúrgico efectuado según el tipo de malformación, en los hombres con ano imperforado sin fístula que se realizó con mayor frecuencia fue colostomía; con fístula perineal, anorectoplastía sagital posterior (ARPSP) y ano imperforado con fístula recto uretral colostomía; en las mujeres con ano imperforado con fístula recto vestibular se realizó colostomía y con fístula perineal, ARPSP.

En la mayoría de los pacientes no se identifican manifestaciones clínicas tempranas, solo se documentan 6 casos que presentaban distensión abdominal e irritabilidad.

Se realizó ecocardiograma en 121 pacientes de los cuales 117 (92%) preoperatoriamente, ultrasonido de abdomen a 122 (96%) y de ellos 87% previo a sala de operaciones, el ultrasonido de médula y los rayos X de columna lumbosacra solo se realizaron a 70 (55%) y 42 (33%) pacientes respectivamente y en su mayoría posterior al procedimiento quirúrgico.

Las complicaciones tempranas fueron reportadas en 42 pacientes (33%) , siendo la dehiscencia de herida (56%) y la septicemia (15%), las más frecuentes.

La estancia general de hospitalización fue de 16.0 días(rango 0 – 96).

MARCO TEÓRICO

Historia

La primera descripción de un caso de ano imperforado humano fue descrito por Aristóteles en el siglo III AC y los primeros reportes de tratamientos datan de siglo II AC por Soranus que describe la ruptura de una membrana delgada perineal. Hubo pocos progresos en el tratamiento de las MAR hasta el siglo XVIII cuando Bell describe la primera disección y la asociación con otros defectos anatómicos, fístulas rectovesicales y rectovaginales. La anorectoplastía sagital posterior fue descrita por De Vries y Peña en 1982 y aún se usa.

En el año 2000 Georgeson et al describieron el abordaje laparoscópico para el ano imperforado (1)

Epidemiología

Las malformaciones anorectales (MAR) o ano imperforado corresponden a un espectro amplio de defectos que puede ser de apariencia menor o severa.

Son una de las causas de obstrucción intestinal en el neonato, la incidencia mundial es de 1 en cada 4000 a 5000 recién nacidos, siendo más común en algunas áreas.

Aproximadamente 1/3 ocurre como malformación aislada y el resto asociada a otras malformaciones. (2)

El riesgo estimado de tener un segundo hijo con MAR es de aproximadamente 2% siendo la frecuencia del defecto discretamente mayor en hombres. (3)

Algunas familias presentan predisposición genética, con diagnósticos frecuentes en generaciones subsecuentes (4)

Embriología

Las MAR ocurren secundariamente a anomalías en el desarrollo del intestino posterior que formará el colon descendente, recto, parte superior del canal anal, vejiga y uretra. El intestino posterior entrará a la región posterior de la cloaca. (5)

La cloaca fetal es una cavidad delimitada por endodermo, cubierta en su porción ventral por ectodermo. La unión del endo y ectodermo es lo que se denomina membrana cloacal.

Durante la séptima semana de desarrollo, la membrana cloacal se separa creando la abertura anal del intestino posterior y ventral para el seno urogenital. El sentido posterior se cierra con ectodermo y dos semanas después es recanalizado.

Una teoría de la etiología de estos defectos considera que el desarrollo del A.I es debido a la falta de recanalización durante la novena semana ocurriendo localización ectópica de la abertura anal en la cloaca. (6)

La extensión del defecto anorectal se relaciona con el grado de desarrollo del lado posterior de la cloaca, defectos pequeños desembocan en presentaciones distales como ano cubierto y fístula anocutánea mientras que defectos grandes llevarán a anomalías proximales como fístula urogenital fistula o malformaciones cloacales (5)

Etiología

Las malformaciones anorectales representan un espectro de anomalías que van desde leves hasta malformaciones compleja. La etiología permanece incierta y multifactorial. Existen razones para creer que existe componente genético y que la mutación de diferentes genes puede resultar en MAR o que la etiología es multigénica (7)

Diagnóstico y abordaje

El diagnóstico prenatal tiene baja especificidad y sensibilidad para las malformaciones anorectales, ocasionalmente se puede observar un colon dilatado pero esto no es un hallazgo específico, otros signos que pueden indicar MAR son oligoamnios y distensión de vagina. (8)

Al nacer, la mayoría de MAR deben ser diagnosticadas con el primer examen físico. Una vez sospechado el diagnóstico el siguiente paso es identificar el orificio anal, vaginal, uretral y también la posición del periné y la presencia o no de fístula.

Es posible que deban pasar 24 horas para que ocurran signos evidentes de fístula por lo tanto la ausencia de estos hallazgos durante el primer día de vida no elimina la posibilidad de fístula coexistente. (9)

Para entender las anomalías presentes en la mujer, debe comprenderse primero la anatomía normal y posición de cada estructura. La apertura anal debe estar a un tercio de la distancia entre el cóccix y el "fourchette", además la tuberosidad de la pelvis debe estar alineada con el orificio anal. Fibras del musculo parasagital se localizan a cada lado de la línea media y forman el pliegue glúteo, la falta de estas fibras indica lesión alta.

Después del examen físico, los estudios radiológicos ayudan a determinar lesiones altas y bajas y colaboran en el plan quirúrgico. (6)

Las evaluaciones radiológicas no muestran la anatomía real antes de 24 horas debido a que el recto está colapsado por lo que realizar evaluaciones radiológicas muy tempranas (antes de 24 horas) revelarán en su mayoría la

presencia de "un recto alto" llevando a falsos diagnósticos. Durante este tiempo deben descartarse malformaciones asociadas, realizar un ecocardiograma, radiografías de columna lumbosacra, ultrasonido de médula espinal y de abdomen. (8)

Ante la ausencia de meconización o meconuria en las primeras 24 horas de vida, se recomienda la realización de radiografía lateral de abdomen con rayo tangencial con el bebé en posición prona

El invertograma descrito por Wangenstein y Rice, muestra la distancia entre el gas distal en el colon y la apertura perineal, debe realizarse a las 24 horas de edad para permitir al gas entérico alcanzar el área distal del colon; de otra forma se sugeriría lesión alta. (6)

Se debe evitar retardo en el abordaje de estos pacientes más allá de 24 horas pues puede ocurrir perforación del colon proximal. Si el invertograma evidencia aire bajo el cóccix, sugiere anomalía baja.

Luego de la evaluación inicial y las imágenes radiológicas se deben buscar otras anomalías congénitas especialmente aquellas que amenacen la vida (10)

El 50-60 % de todas las MAR se asocian a otras anomalías incluidas las vertebrales, cardíacas, traqueales, esofágicas, renales y de extremidades. Las anomalías altas son asociadas a mayores malformaciones.

Anomalías cardíacas

La incidencia reportada de pacientes con malformaciones anorectales y anomalías cardíacas es de 10-30% sin embargo la mayoría no requiere tratamiento urgente. El manejo inicial debe incluir un ecocardiograma que determinará los pasos siguientes del tratamiento. (11)

Las lesiones más comunes son los defectos del septum atrial y ventricular, la persistencia del ductus arterioso permeable, seguido por la tetralogía de Fallot.

Anomalías espinales y vertebrales

Las anomalías lumbosacras como hemivertebra, escoliosis, vértebras en mariposa y hemisacro se asocian de manera prevalente con las MAR con una incidencia global que va desde un tercio hasta la mitad de los pacientes. (12)

El problema espinal más frecuente es la médula anclada, presente en 25% de los casos, La repercusión actual es difícil de determinar y usualmente coincide con defectos altos, sacro anormal o espina bífida. Los lipomas espinales, siringomielia y mielomeningocele también son comunes. Estos problemas se diagnostican por ultrasonido en un tercio o la mitad de las veces. Aún se desconoce cuantas de estas lesiones son clínicamente significativas y cuantas requieren de profilaxis. (1)

La ausencia de una vértebra no afecta el pronóstico pero dos o más vertebras sacras ausentes son de mal pronóstico en términos de continencia intestinal y algunas veces control urinario. (7, 13)

El índice sacro descrito por Levitt y Peña es un buen predictor de continencia. Pacientes con radios menores de 0.3 son usualmente incontinentes mientras que radios cercanos a 1 son continentales.

Finalmente el grado de anomalía del sacro ha demostrado tener correlación con el funcionamiento y las complicaciones postoperatorias. Aquellos pacientes con sacro intacto muestran resultados satisfactorios. (4)

Anomalías genitourinarias

La incidencia reportada de anomalías genitourinarias en pacientes con MAR varía desde 33% hasta 50% y ésta se incrementa al aumentar la complejidad del defecto anorectal. El reflujo vesicoureteral es la anomalía más frecuente, seguido por la agenesia renal y la displasia. Se reporta criptorquidea entre el 3-19% e hipospadia en aproximadamente 5%. (10,13)

La hidronefrosis, sepsis urinaria y acidosis metabólica secundario a pobre función renal, son las principales causas de morbilidad y mortalidad (2)

El fallo renal crónico ocurre en 2-6% de los pacientes. (13)

De los pacientes con anomalías complejas 39% tendrán anomalías lumbosacras o del cordón espinal, de estos, 43% sufrirán disfunción del tracto urinario inferior. El mecanismo que explique la disfunción vesical/urinaria es pobremente entendido pero se supone es de origen neuropático. Entre más temprano se detecte mayor será la posibilidad de prevenir la progresión a incontinencia total. (14)

Por la gran incidencia de problemas renales asociados a MAR, todos los pacientes deben tamizarse con US renal. La cistouretrografía debe reservarse para aquellos con anomalías del tracto urinario superior, anomalías lumbosacras o infecciones frecuentes del tracto urinario. Debe realizarse urodinamia en todos los pacientes con MAR complejas además de seguimiento. (13)

Anomalías gastrointestinales

Se ha descrito un amplio espectro de anomalías gastrointestinales. Aproximadamente 5% de los pacientes presenta atresia de esófago y entre el 1 y 2% atresia o malrotación. (2, 11)

Presentación Clínica

Clasificación

Tradicionalmente, el término alto, intermedio y bajo se ha utilizado para describir los diversos grados de ano imperforado. Sin embargo, la terminología debe relacionarse con la localización de la fístula rectal, así como con el pronóstico e implicaciones terapéuticas.

Más del 80% de los pacientes masculinos con ano imperforado tienen conexión fistulosa entre el recto y el tracto urinario, puede ir del recto a vejiga (rectovesical), a la uretra prostática (rectoprostática) y a la uretra bulbar (rectobulbar). (13)

En pacientes femeninas existen tres tipos principales de malformaciones: fístula perineal, fístula vestibular y malformaciones complejas llamadas cloacas. En la fístula perineal, el recto se abre en la piel anterior al ano. La fístula vestibular se abre en introito posterior afuera del himen. (8)

El defecto más común en mujeres es la fístula rectovestibular mientras que en hombres es la fístula rectouretral.

El ano imperforado sin fístula ocurre en 5% de los pacientes y la mitad de ellos tienen síndrome de Down. De los pacientes que presentan síndrome de Down y malformación anorectal en el 95% tienen este tipo de defecto. (1)

La cloaca es la malformación donde el recto, vagina y uretra se abren en un canal común de longitud variable que se aboca al peritoneo.

Clasificación de las MAR no Sindrómicas

Hombre	Fístula Recto perineal Fístula Recto uretral – bulbar Fístula Recto uretral – prostática Fístula Recto – cuello vejiga Sin fistula Defectos complejos e inusuales
Mujer	Fístula Recto perineal Fístula Recto vestibular Cloaca con canal común corto (< 3cm) Cloaca con canal común largo (> 3cm) Sin fístula
Defectos complejos e inusuales	Extrofia cloacal Cloaca posterior Asociado a masa presacra Atresia de recto

Manejo

Es importante no tomar una decisión sobre colostomía o reparación primaria antes de 24 horas de vida. La razón para este retraso es que se requiere presión intraluminal significativa para que el meconio se force a pasar a través del orificio de una fístula lo cual corresponde al signo de mayor valor para la localización de la fístula en estos bebés. (8)

En caso de que el gas en recto se localice debajo del cóccix, exista surco interglúteo bien desarrollado, orificio anal prominente y meconio a través del orificio anterior al esfínter en línea media perineal (evidencia de fístula perineal) y el paciente está en buenas condiciones sin defectos asociados significativos, puede considerarse el abordaje sagital posterior (APSP) sin colostomía (1) o si identificando el orificio anal puede estimarse la distancia entre el final del intestino dilatado y la piel, si esa distancia es menor de 1 cm, puede realizarse reparación primaria. (4)

Si el gas está encima del cóccix y el paciente tiene meconuria, ausencia de pliegue interglúteo, defectos asociados significativos y sacro anormal se recomienda la colostomía posponiendo la reparación primaria que podría efectuarse 4 semanas después (1, 6)

En las pacientes femeninas, si se observa una única apertura perineal donde la uretra está normalmente localizada, se establece el diagnóstico de cloaca y está indicada la colostomía (18)

La fístula anterior al esfínter pero posterior al vestíbulo establece el diagnóstico de fístula perineal cuyo abordaje quirúrgico es la anoplastia primaria sin colostomía. (8,12)

La presencia de fístula vestibular es el hallazgo más común en las pacientes femeninas y puede repararse en el periodo neonatal sin colostomía, sin embargo estas cirugías representan una fuente común de complicaciones por lo que la decisión de repararse primariamente o realizar colostomía debe basarse en la experiencia del cirujano. (6, 8)

El tratamiento de las MAR es un reto para los cirujanos pediatras desde varias generaciones atrás, deben decidir en el periodo neonatal cuando el niño

requiere colostomía o reparación primaria. El advenimiento del abordaje sagital posterior representa una esperanza para lograr mejores resultados funcionales y mejor calidad de vida, permite exposición directa de la anatomía del defecto, definición de comunicaciones entre recto y tracto genitourinario y una vía mejor y más objetiva de reconstruir estos defectos (12)

Manejo postoperatorio

Anoplastía

La incisión sagital posterior es poco dolorosa. En pacientes con fístula recto uretral la sonda Foley debe permanecer 5-7 días y en pacientes con reparación de cloaca por al menos 3 semanas. (15) El programa de dilataciones inicia a las 2 semanas de la cirugía, realizándose dos veces al día y con aumentos semanales del tamaño del dilatador. (6, 12) Una vez alcanzado el tamaño correcto según edad, puede cerrarse la colostomía pero las dilataciones deben continuar posterior al cierre para evitar estenosis de la anoplastía. Luego del cierre de la colostomía, puede ocurrir dermatitis por pañal, pues la piel perineal nunca había sido expuesta antes a las deposiciones. (10)

Dentro de los principios generales del cuidado postoperatorio se menciona que en ausencia de laparotomía, la alimentación oral deberá iniciarse en horas y deben recibir antibióticos por 48 horas. (8)

Cuando los pacientes son sujetos a reparación primaria tardía de fístula vestibular o perineal, deben realizarse irrigaciones preoperatorias intestinales estrictas por 24 horas, durante la cirugía debe colocarse una línea venosa central y luego mantener al paciente nada vía oral por 7 días con nutrición parenteral. (1)

Colostomía

Ante un paciente con malformación anorectal, lo primero que el cirujano debe resolver es si necesita o no una colostomía, es fundamental puntualizar el tipo, así como dónde se deben colocar las bocas de ésta.

La colostomía debe hacerse siempre en dos bocas separadas, para evitar las infecciones urinarias y poder mantener limpia de meconio la parte terminal del recto, algo imprescindible al demostrar las fístulas. (4, 6)

La boca distal se manejará como una fístula.

La colocación de la colostomía debe ser en el inicio del colon sigmoides, dejando una buena porción de este para facilitar el descenso en la corrección de la malformación anorectal (16).

Varias publicaciones han demostrado una alta incidencia de complicaciones asociadas con las colostomías en niños; sin embargo, la prevención y el adecuado tratamiento de éstas no han recibido la atención que merecen. Sin que importe el carácter temporal de la ostomía o su indicación benigna, se debe tener en consideración que se pueden presentar serias complicaciones como resultado de una técnica operatoria inadecuada o de un cuidado postoperatorio deficiente.

Inesperadamente puede ocurrir una necrosis del estoma, a pesar de que la colostomía haya sido realizada por manos expertas. Por esto se debe inspeccionar la colostomía completa y frecuentemente durante las primeras horas y días, para descubrir necrosis, retracción, prolapso o hernia periestomal. (6, 14)

La retracción o necrosis del estoma, debe tratarse lo antes posible mediante su recolocación en un sitio adecuado.

Existen varios estudios comparativos que incluyen malformaciones altas e intermedias y se han encontrado mas complicaciones postoperatorias como infección de herida en pacientes colostomizados que se puede atribuir a la pérdida de protección de la colostomía pero no hay diferencia en cuanto a continencia. (14)

Las ventajas son obvias en cuanto a reducción del número de procedimientos quirúrgicos, anestesia, estancia hospitalaria, costos y la morbilidad de la colostomía

La colostomía realizada en el periodo neonatal conlleva gran morbilidad. La complicación más común es el prolapso y la estenosis (4,10). Las

complicaciones del estoma son menos comunes con las colostomias de sigmoides completamente dividido que con las de colon transverso o en asa. La incidencia reportada de complicaciones en niños colostomizados es de 17-68% de los casos. (6,18)

Pronóstico

Los resultados funcionales de la reparación de las MAR parecen haber mejorado desde el advenimiento del abordaje sagital posterior. Sin embargo, los resultados son difíciles de comparar pues la terminología y clasificación no son consistentes. (19)

El pronóstico de un paciente con MAR depende de varios factores:

- a) Anatomía del complejo muscular y su respuesta a la electroestimulación.
- b) Coeficiente sacro-pelviano BC/BA de 0.7 a 0.8 (Normal).
- c) Alteraciones asociadas graves urológicas y/o cardíacas. (17)

Todas las complicaciones postoperatorias usuales pueden ocurrir después de una cirugía de esta naturaleza, algunas de presentación temprana como infección, retracción y dehiscencia quirúrgica, y otras de presentación tardía. (1, 15)

Cuando la infección afecta superficialmente la herida sin acompañarse de dehiscencia y es rápidamente tratada no causará secuelas funcionales. Por otro lado si la infección se acompaña de dehiscencia puede causar secuelas que incluyen incontinencia, estenosis, atresia adquirida, fístulas recurrentes y fibrosis pélvica severa. Las infecciones catastróficas y dehiscencia ocurren mayormente en pacientes con reparación primaria sin colostomía. (10)

Es difícil determinar las causas precisas de estas complicaciones sin embargo los principales factores que contribuyen son la contaminación fecal, isquemia y tensión de la sutura.

Puede ocurrir estenosis vaginal o rectal debidas a las complicaciones recién mencionadas aunque también de manera independiente.

En el caso de pacientes colostomizados, las complicaciones pueden incluir mala colocación con estomas colocadas muy cerca una de la otra, distales en el

rectosigmoides o invertidos; prolapso y complicaciones quirúrgicas generales luego del cierre de la colostomía tales como obstrucción intestinal, infección, hernia incisional, sangrado y dehiscencia de la anastomosis, estenosis del estoma por retracción. (18)

La constipación es la complicación parcialmente prevenible más común. Aproximadamente 37.6% de todos los pacientes tienen diferentes grados de constipación y además de no ser tratados adecuadamente presentarán pseudoincontinencia por rebalzamiento. (14) Entre más baja la malformación mayor posibilidad de desarrollarla.

El factor más obvio que puede agravar el problema de constipación son las estenosis anales que podrían prevenirse mediante la realización de una cirugía técnicamente correcta con especial énfasis a evitar isquemia del recto movilizado y tensión excesiva a la anastomosis anal. También es importante el seguimiento del protocolo de dilataciones anales (3)

La incontinencia fecal es un problema serio que provoca segregación social y secuelas psicológicas, que corresponde a la segunda secuela más observada en estos pacientes y que depende de cuatro factores: tipo de MAR, aspecto perineal, integridad de la columna sacra y cirugías previas. (13) A mayor grado de afectación sacra, peor pronóstico funcional futuro. (14)

La integridad de la columna sacra se estudia mediante radiografía del sacro de frente y de perfil. Una columna sacra indemne sugiere buena inervación y, por lo tanto, buena continencia futura. A mayor grado de afectación sacra, peor pronóstico funcional futuro. (13)

En general, hay una estrecha relación entre el tipo de MAR, aspecto perineal, integridad de la columna sacra y continencia futura. Así los pacientes con MAR simples, susceptibles de corrección por vía perineal sin necesidad de colostomía, suelen presentar buen aspecto perineal, columna sacra íntegra y buena continencia futura. Por el contrario, aquellos niños con MAR más complejas (cloaca en la mujer y fístula rectovesical en el varón), que requieren colostomía protectora previa, suelen presentar mal aspecto perineal, columna sacra con distintos grados de alteración y regular o mala continencia futura. (14)

Otro problema observado en los pacientes con MAR es el prolapso rectal cuya incidencia ha disminuido al utilizar la APSP como técnica de reparación, comparado con otras técnicas. (19) Dentro de los factores de riesgo para el prolapso se encuentran las MAR mayores debido a regresión caudal severa con el consiguiente pobre desarrollo muscular y nervioso; constipación postoperatoria y presencia de anomalías vertebrales. (19)

Si se establece el diagnóstico de alguna anomalía cromosómica específica o síndrome, el riesgo de recurrencia debe fijarse basado en el diagnóstico. El riesgo de recurrencia para familiares de primera línea se estima en 2-4% y tienen el doble de prevalencia de otras malformaciones que grupos control (6)

En Costa Rica, han sido pocas las publicaciones sobre este tema. Existe un trabajo realizado en el Hospital Nacional de Niños por la Dra. Ceciliano y colaboradores que analizó 200 casos pediátricos de malformaciones anorectales operados entre 1998 y 2008 para conocer los tratamientos usados y determinar la experiencia. Los pacientes fueron agrupados de acuerdo al tipo de anomalía, determinaron las malformaciones congénitas asociadas, tipo de malformación anorectal, tipo de cirugía, complicaciones, y resultados del US de abdomen, CUMS, colografía distal y los resultados funcionales, después de los tres años de edad. Todos los pacientes fueron operados con la técnica de Peña.

Se concluye que estos pacientes son muy complejos y deben estudiarse como un todo y que las malformaciones asociadas tienen mucha importancia en los resultados y la morbimortalidad. Lo importante en ellos es controlarlos por un tiempo prolongado, y usar los procedimientos necesarios para que se les permita llevar una vida normal.

Existe un protocolo de manejo del Servicio de Cirugía General para las malformaciones anorectales redactado en el año 2002.

A mediados del año 2009 se implementaron cambios al mismo que no se han documentado por escrito.

OBJETIVOS

Objetivo General:

Describir las características epidemiológicas, clínicas, manejo intrahospitalario y complicaciones de los pacientes con diagnóstico de egreso de ano imperforado del Servicio de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital Nacional de Niños en el período del 1° de enero 2005 al 31 diciembre 2010.

Objetivos específicos:

1. Describir las características epidemiológicas, clínicas, de la población egresada con diagnóstico de ano imperforado.
2. Caracterizar el manejo intrahospitalario y complicaciones de la población egresada con diagnóstico de ano imperforado.
3. Analizar los resultados de los estudios de laboratorio y de gabinete realizados en esta población.
4. Describir las malformaciones asociadas de los pacientes con ano imperforado.
5. Determinar la mortalidad de los pacientes con ano imperforado.

METODOLOGÍA

Tipo de Investigación

El estudio corresponde a un estudio retrospectivo, basado en revisión de registros médicos, mediante una hoja de recolección de datos previamente estructurada.

Definición de caso

Se definió como caso aquel paciente egresado con el diagnóstico de Ano Imperforado del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal en el período de estudio.

Período de estudio

Del 1 de Enero 2005 al 31 de Diciembre del 2010.

Participantes

La población se obtuvo de un listado de pacientes suministrado por el servicio de estadística del Hospital Nacional de Niños de todos aquellos niños egresados con el diagnóstico de Ano imperforado en el período de estudio.

Previa carta de autorización del Comité local de bioética e investigación del Hospital.

Posteriormente se procedió a registros médicos, donde se seleccionaron los expedientes basados en los siguientes criterios de inclusión y exclusión:

1. Criterios de inclusión: Todos los niños (as) con diagnóstico de egreso de ano imperforado del servicio de cuidados intensivos neonatales del Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera"

2. Criterios de exclusión: Pacientes con expediente que se encuentre pasivo, extraviado o incompleto para el análisis de las variables que se desean estudiar.

Tamaño Muestra

Se analizaron todos los expedientes según el listado suministrado por la base de documentos médicos y estadística del Hospital Nacional de Niños. En total 207 expedientes, de los cuales 127 cumplieron con los criterios de inclusión.

Análisis de Datos

En la primera etapa del análisis se realizó la descripción de las características generales según año, se estimó las frecuencias y proporciones para las variables cualitativas y la estimación de medias y rango de las variables cuantitativas. Se determinó la distribución según sexo, provincia de residencia, estancia hospitalaria, características perinatales, clasificación del recién nacido, patología materna y del embarazo, antecedentes familiares de MAR, tipo de malformación, procedimientos quirúrgicos, manifestaciones clínicas, estudios realizados, malformaciones asociadas, presencia de complicaciones tempranas, uso de antibióticos y condición de egreso.

En la segunda etapa del análisis fueron comparadas la distribución de los casos según sexo, contemplando como variable el tipo de malformación, la relación entre el control prenatal y la reanimación al nacer, el peso al nacer y el tipo de malformación, el diagnóstico prenatal de la malformación y la vía de parto, antecedente familiar de MAR y presencia de malformación, tipo de MAR y manejo intrahospitalario.

Todos los análisis fueron desarrollados por medio de Stata 10.1 (Stata Corp, 2009 Texas, USA).

Los análisis fueron realizados mediante el software estadístico EPI-info versión 3.5.1 CDC Atlanta, 2009 y Excel 2008 para Windows 7.

Aspectos Éticos

El presente estudio fue aprobado por la Unidad de Bioética e Investigación del HNN con el código CLOBI-HNN-021-2011.

Dada la importancia de mantener los principios éticos de autonomía, justicia, beneficencia y de no maleficencia, se mantuvo la identidad de los pacientes estrictamente confidencial y se tomaron las medidas necesarias para que no se afectara su integridad personal. Por las características del estudio no se requirió de ningún consentimiento informado.

Fuentes de Financiamiento

Esta investigación no contó con medios de financiamiento externo y no representó gastos extras para la institución puesto que consiste únicamente en revisión de expedientes clínicos. Los gastos de papelería e impresión fueron cubiertos en su totalidad por el investigador.

RESULTADOS

Durante el período comprendido entre el 1° de enero 2005 al 31 diciembre 2010 se egresaron un total de 207 pacientes con diagnóstico de ano imperforado. Se incluyeron 127 de ellos. El resto se eliminaron por tener diagnóstico de egreso distinto (33 expedientes), información incompleta (29) y casos egresados de otro servicio del hospital como cirugía 3 (18).

Del total de pacientes se evidencia que el número de casos fue mayor en el año 2008. (Gráfica 1, Tabla 1) Para comparar los datos, se calculo la tasa nacional según el número de nacimientos reportados en cada año, sin embargo es un dato aproximado porque al SECIN no ingresa la totalidad de los neonatos con ano imperforado.

Gráfico 1

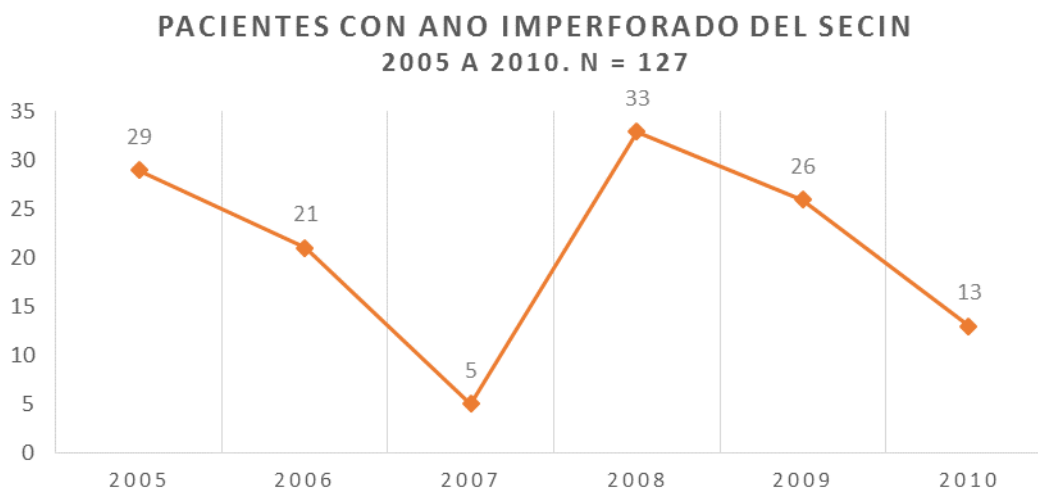


Tabla 1

PACIENTES EGRESADOS CON EL DIAGNOSTICO DE ANO IMPERFORADO SEGÚN AÑO 2005 A 2010

AÑO	PACIENTES CON ANO IMPERFORADO	NACIMIENTOS	TASA X 10MIL
2005	29	71 548	4.05
2006	21	71 291	2.95
2007	5	73 144	0.68
2008	33	75 187	4.39
2009	26	75 000	3.47
2010	13	70 922	1.83

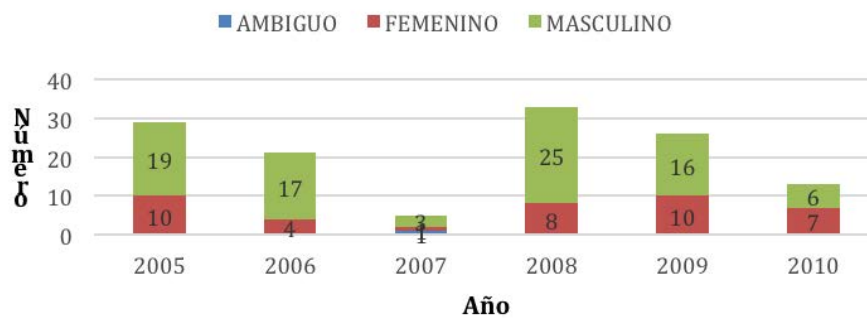
Fuente: Dato de nacimientos tomados del INEC.

<http://www.inec.go.cr/Web/Home/GeneradorPagina.aspx>

El 68% fueron del sexo masculino, un 31% del sexo femenino y un caso diagnosticado con sexo ambiguo (Gráfica 2)

Gráfica 2

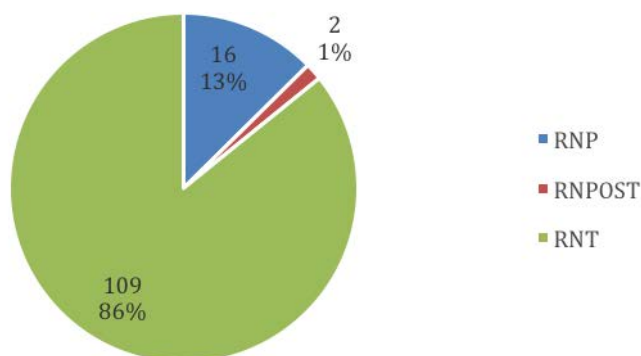
DISTRIBUCIÓN POR SEXO POR AÑO DE LOS PACIENTES CON ANO IMPERFORADO DEL SERVICIO CUIDADO INTENSIVO NEONATAL 2005 A 2010. N = 127



La edad gestacional media fue de 37.5 semanas (rango:32.0-41.0), con un peso medio al nacimiento de 2990 g. (Gráfica 6)

Gráfica 3

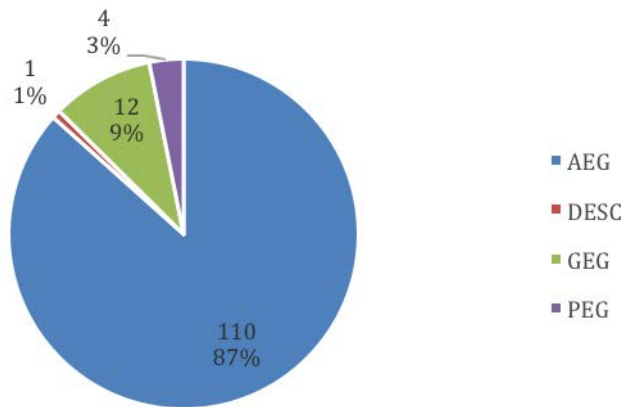
**CLASIFICACIÓN DEL RECIEN NACIDO SEGUN
EDAD GESTACIONAL EN LOS PACIENTES CON
ANO IMPERFORADO DEL SERVICIO CUIDADO
INTENSIVO NEONATAL
2005 A 2010. N = 127**



La clasificación del recién nacido evidenció que lo más frecuente fueron los recién nacidos a término en el 86% (68/127) y de adecuado peso para la edad gestacional en el 87%(110/127), condiciones que se presentaron en todos los años del estudio (Gráficas 7 y 8).

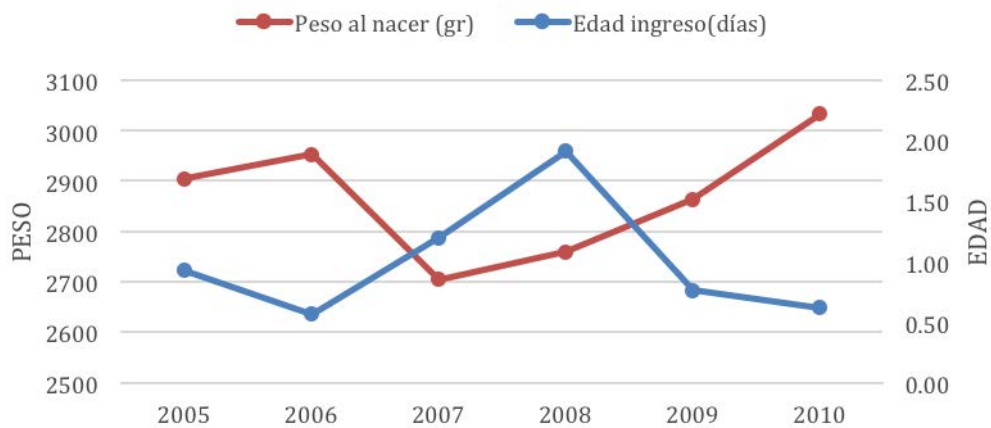
Gráfica 4

CLASIFICACIÓN DE RECIEN NACIDO SEGUN PESO AL NACER EN LOS PACIENTES CON AÑO IMPERFORADO DELSERVICIO CUIDADO INTENSIVO NEONATAL 2005 A 2010. N = 127



Gráfica 5

PROMEDIO ANUAL DEL PESO AL NACER (gr) Y EDAD DE INGRESO (DÍAS) DE LOS PACIENTES CON AÑO IMPERFORADO DEL SERVICIO CUIDADO INTENSIVO NEONATAL 2005 A 2010. N = 127



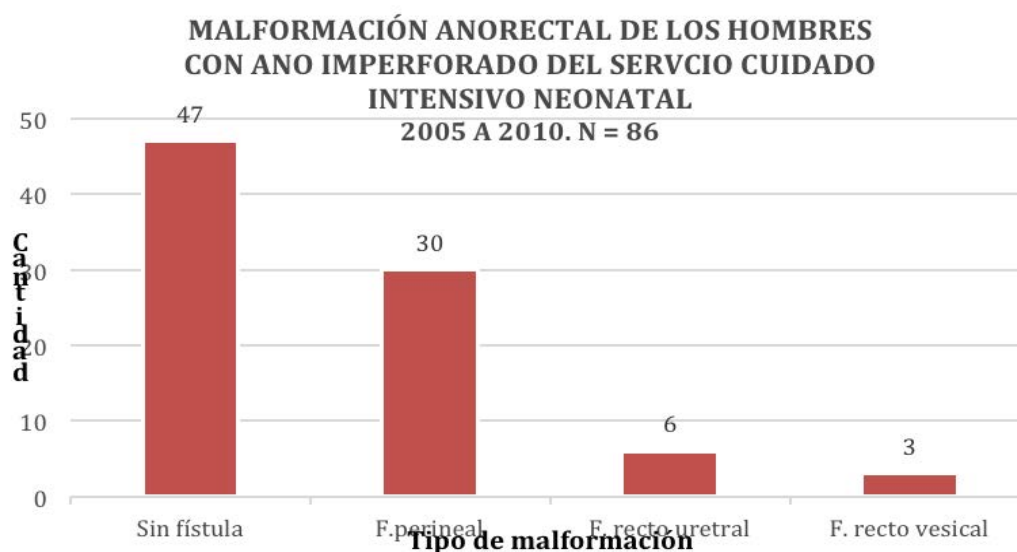
En el 23.6% de los casos se documentó alguna patología materna. Hipertensión arterial inducida por el embarazo y oligoamnios fueron las más comunes.

La edad materna varió desde los 16 hasta los 44 años, en promedio las madres tenían 26,3 años. La mayoría tenía de 16 a 26 años (34 casos), y las madres mayores de 36 años fueron la minoría (18 casos).

No se encontró ningún caso en donde la madre tuviera un hijo con ese mismo diagnóstico. Sin embargo, en el 28% de los casos se desconocía el dato.

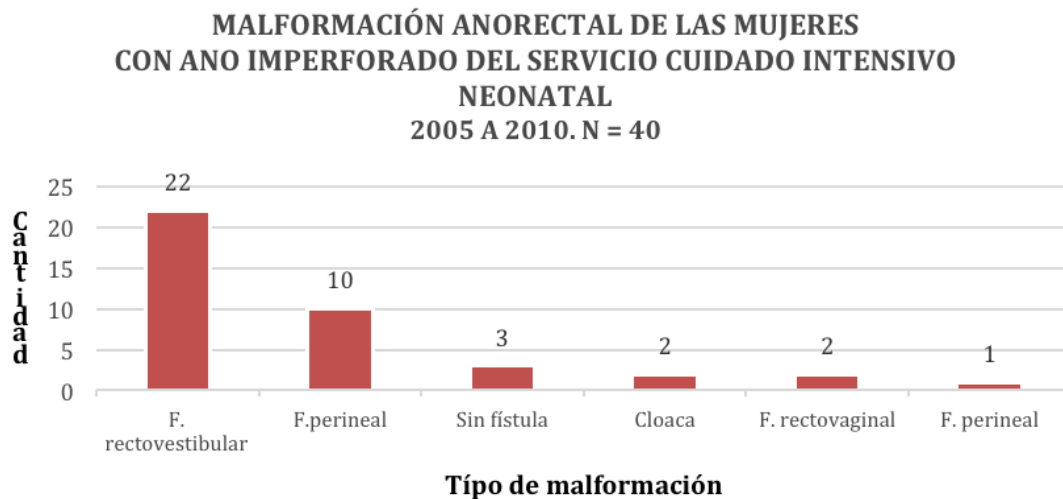
Con respecto al tipo de malformación anorectal en hombres, la más común fue ano imperforado sin fístula en el 54.6% de los casos (47/86), seguido por ano imperforado con fístula perineal 34.9%(30/86), ano imperforado con fístula recto uretral 7% (6/86) y ano imperforado con fístula recto vesical en 3 casos (3.5%). (Gráfica 9)

Gráfica 6



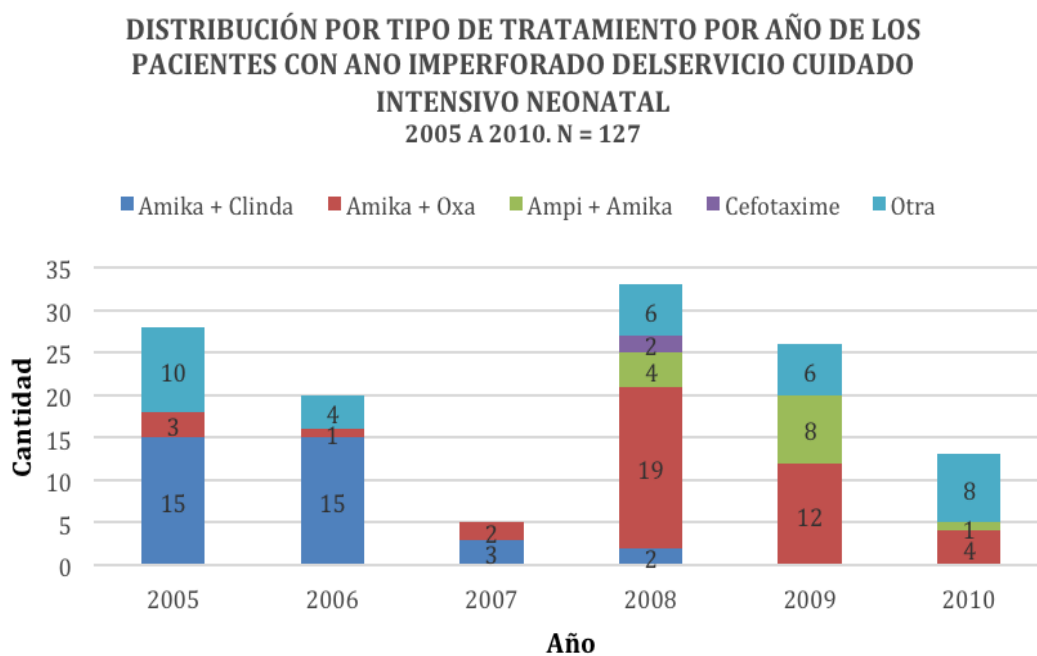
En las mujeres, la malformación más común fue el ano imperforado con fístula recto vestibular en 55% (22/40), seguido por ano imperforado con fístula perineal 25%, 7.5% ano imperforado sin fístula (3/40). La cloaca, el ano imperforado con fístula recto vaginal y con fístula perineal se presentaron en 2 pacientes cada uno (5%). (Gráfica 10)

Gráfica 7



El 98% de los pacientes recibió algún tipo de tratamiento antibiótico previo a sala de operaciones (SOP) indicado como profilaxis en el 69% de ellos, 17% lo recibieron como tratamiento y 14% con ambas modalidades (profilaxis y terapéutico). La mayoría (33.9%) utilizó clindamicina y amikacina. Los otros esquemas utilizados fueron oxacilina y amikacina, ampicilina y amikacina, cefotaxime, otras (Gráfica 11).

Gráfica 8

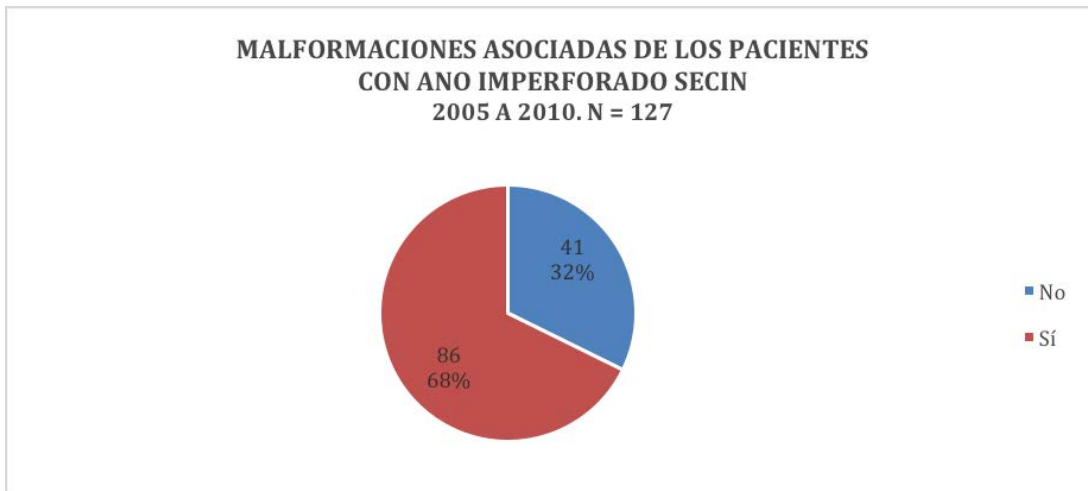


Los pacientes a quienes se les administró antibióticos como profilaxis, lo recibieron con una media en días de 2.9, en un rango de 1 a 6 días.

Los estudios realizados fueron el ecocardiograma (ECO) en 95% de los pacientes (121/127) y el ultrasonido de abdomen en 122 casos (96%). El US de médula y los rayos X de columna lumbosacra solo se realizaron a 70 (55%) y 42 (33%) pacientes respectivamente. El ECO y el US de abdomen se realizaron mayormente previo al procedimiento quirúrgico. El US de médula espinal se realizó a 49 pacientes posterior a SOP. Además, el invertograma se realizó en el 39% de los pacientes con ano imperforado.

El 68% (86/127) de los pacientes tenía malformaciones asociadas, siendo las más comunes las cardiovasculares en un 48% (61/127) y las genitourinarias en un 26% (33/127). (Gráfico 12)

Gráfico 9



De las malformaciones cardiovasculares las más comunes fueron PCA, CIA y CIV y de las genitourinarias la hidronefrosis y la ectasia piélica.

La mayoría de los pacientes no tuvo manifestaciones clínicas tempranas (95%) y solo en 6 casos se documenta distensión abdominal e irritabilidad.

En el 75% de los casos se realizó descripción de hallazgos al examen físico en la región perianal.

El tipo de cirugía realizada que se practicó más frecuentemente fue la colostomía, en el 59% (75/127) de los casos y en el 35%(44/127) de los pacientes se realizó ano recto plastía sagital posterior limitada (ARPSP Ltda).

(Tabla 2)

Tabla 2

**TIPO DE CIRUGÍA SEGÚN TIPO DE MALFORMACIÓN DE
LOS PACIENTES CON ANO IMPERFORADO SERVICIO
CUIDADO INTENSIVO NEONATAL
2005 A 2010. N = 127**

Malformación	Colostomia	ARPSP Ltda	ANOPLASTÍA + CUT BACK	Laparotomía exploratoria	CUT BACK	Total
Sin fístula	46			2		48
F. perineal	1	37	2		1	41
F. rectovestibular	16	6				22
F. recto uretral	6					6
F. recto vesical	3					3
F. rectovaginal	1	1				2
Cloaca	2					2
Total	75	44	2	2	1	124

Tres de los pacientes fallecieron antes de ser llevados a SOP, a 2 pacientes se les realizó laparotomía exploratoria y a 1 un cut back.

La edad media al momento de la cirugía fue de 2.4 días de edad. Al 22% de los pacientes se les realizó la cirugía al día o menos de edad y la edad máxima a la que se realizó la cirugía fue a los 28 días.

El tiempo que transcurrió entre el momento del diagnóstico y la cirugía fue en promedio de 1.9 días (aproximadamente 44,5 horas) (rango: 0.5 - 28 días) (Tabla 3)

Tabla 3

**DIFERENCIA ENTRE EDAD DE INTERVENCIÓN Y EDAD
DEL DIAGNÓSTICO DE LOS PACIENTES CON ANO
IMPERFORADO DEL SERVICIO CUIDADO INTENSIVO
NEONATAL**

2005 A 2010. N = 127

Promedio	1.9
Desv. Est.	2.7
Mínimo	0.0
Máximo	28.0

Las complicaciones tempranas ocurrieron en 42 casos (33%) con un total de 54 complicaciones y en orden de frecuencia se encontraban la dehiscencia de herida quirúrgica, septicemia, retracción de herida quirúrgica y ruptura de uretra (Tabla 4).

Tabla 4

**TIPO DE COMPLICACIONES TEMPRANAS DE LOS PACIENTES
CON ANO IMPERFORADO DEL SERVICIO CUIDADO INTENSIVO NEONATAL
2005 A 2010. N = 127**

Tipo de complicaciones	Casos	Porcentaje
Dehiscencia Herida Qx	30	56%
Septicemia	8	15%
Retracción Herida Qx	4	7%
Ruptura Uretra	3	6%
Infección de Herida Qx	2	4%
Obstrucción intestinal por bridas	2	4%
Colostomía hundida	1	2%
Desprendimiento 30% diámetro colon descendente	1	2%
Inversión de colostomía	1	2%
Perforación Ileal	1	2%
Síndrome compartimental abdominal	1	2%
Total	54	100%

Se describen las complicaciones según el tipo de cirugía realizada de acuerdo a la tabla 5. De los 44 casos a los que se les realizó una ARPSP, en 21 de ellos se presentó dehiscencia de la herida quirúrgica representando un 48%.

Tabla 5

**TIPO DE COMPLICACIONES TEMPRANAS SEGÚN LA CIRUGÍA REALIZADA DE LOS
PACIENTES CON ANO IMPRFORADO DEL SERVICIO DE CUIDADO INTENSIVO
NEONATAL DEL 2005 A 2010. N=127**

Tipo Complicación	ARPSP	Colostomía	Anoplastía + Cut Back	Laparotomía Exploratoria
Dehiscencia de Herida Qx	21	9	-	-
Retracción Herida Qx	-	4	-	-
Infección Herida Qx	-	2	-	-
Septisemia	7	1	-	-
Ruptura Uretra	3	-	-	-
Obstrucción Intestinal por Bridas Tempranas	-	2	-	-
Colostomía Hundida	-	1	-	-
Inversión de Colostomía	-	1	-	-
Desprendimiento 30% diámetro colon descendente	-	1	-	-
Perforación Ileal	-	1	-	-
Síndrome Compartimental Abdominal	-	-	-	1
TOTAL	31	22	0	1

Cuando la cirugía es ARPSP limitada en promedio se inicia la alimentación a los 8.26 días (rango 3-31 días), con laparotomía exploratoria hubo casos donde se inició el mismo día (rango 0-10 días) y con la colostomía el promedio fue 6.33 días (rango 2-33 días) (Tabla 6)

Tabla 6

**DÍAS DE INICIO VÍA ORAL SEGÚN TIPO DE CIRUGÍA DE LOS PACIENTES
CON ANO IMPERFORADO DEL SERVICIO CUIDADO INTENSIVO NEONATAL
2005 A 2010. N = 127**

Tipo de Cirugía	Días inicio vía oral			
	Promedio	Desv. Est.	Mínimo	Máximo
ANOPLASTÍA + CUT				
BACK	5.50	3.54	3	8
ARPSP Ltda	8.26	5.27	3	31
Colostomia	6.33	5.00	2	33
CUT BACK	3.00	-	3	3
Laparotomía				
exploratoria	5.00	7.07	0	10
Total	6.89	5.14	0	33

En cuanto al inicio de la alimentación oral posterior al procedimiento quirúrgico, los pacientes esperan 6,89 días en promedio y cuando existen complicaciones como dehiscencia de herida la espera llega a ser hasta de 31 días (rango 2-31 días) (Tabla 7)

Tabla 7

**DÍAS DE INICIO VÍA ORAL SEGÚN DEHISCENCIA DE HERIDA
DE LOS PACIENTES CON ANO IMPERFORADO DEL SERVICIO CUIDADO INTENSIVO
NEONATAL
2005 A 2010. N = 127**

Dehiscencia de Herida Qx	Días inicio vía oral			
	Promedio	Desv. Est.	Mínimo	Máximo
No	5.88	4.34	0	33
Sí	10.03	6.20	3	31
Gran Total	6.89	5.14	0	33

Los pacientes reciben nutrición parenteral un promedio de 4.2 días. Cuando la cirugía es ARPSP Ltda o anoplastía más cutback el promedio de días es de 5.11 y 5.5 respectivamente.

Solamente 5 pacientes fallecieron por causas diferentes a la malformación anorectal. Tres pacientes fallecieron antes de ser llevados a SOP, dos de ellos con diagnóstico prenatal de malformaciones incompatibles con la vida (secuencia de Potter y polimalformado), y un caso con hipertensión pulmonar severa que no se logró compensar con tratamiento médico.

Los otros dos pacientes que fallecieron fueron por atresia intestinal complicada con necrosis intestinal masiva y síndrome compartimental abdominal y cardiopatía congénita compleja no operable en nuestro medio (Tronco arterioso común).

La estancia general de hospitalización fue de 16.0 (rango 0 – 96) días.

DISCUSION

En los estudios reportados se ha encontrado diferencias geográficas en la incidencia de las MAR. En un estudio en Alberta, Canadá, la incidencia documentada fue de 4/10000 nacimientos. En Europa, los rangos de incidencia oscilan entre 1.14 en 10000 a 5.96 en 10000. En China la incidencia es de 0.4/1000 recién nacido vivos. (24) La incidencia estimada fue similar a la reportada en la literatura existente (2/ 10000). Sin embargo, no existen publicaciones previas en Costa Rica de la incidencia de esta patología para poder establecer comparaciones. Esto puede variar de una provincia a otra y se necesitan estudios de otros centros de salud pues se han identificado factores ambientales que afectan la incidencia.

Este estudio está acorde con los hallazgos de otros estudios que evidencian que las MAR bajas son más comunes que las altas y que los hombres son más afectados que las mujeres. (26,27).

En pacientes masculinos la incidencia de ano imperforado sin fístula fue mayor (37%) que la reportada en estudios internacionales.

Otro hallazgo importante es la incidencia de diferentes tipos de malformación. La mayoría de estas en mujeres fue ano imperforado con fístula recto vestibular (17%) lo cual coincide con un estudio publicado por Levitt y Peña que muestra que las fístulas vestibulares son la malformación anorectal más frecuente (34).

La presencia de malformaciones concomitantes no es rara. La frecuencia de ocurrencia varía en un rango del 26-68%. En estos casos, las malformaciones asociadas se encontró en 38.8% lo cual calza con el rango reportado. El sistema cardiovascular fue el más comprometido (48%) lo cual difiere de la literatura en la cual se reporta al sistema genitourinario como el más afectado (28, 29, 30). Las anomalías genitourinarias ocuparon el segundo lugar (26%). El defecto cardiaco más comúnmente reportado fue la persistencia del conducto arterioso seguido por la comunicación interauricular y la comunicación interventricular. El compromiso gastrointestinal es menos común, reportándose solo en 19 pacientes (14.9%). La variabilidad en la frecuencia reportada de

malformaciones asociadas puede relacionarse con las características de la población, la búsqueda cuidadosa y la ausencia de un protocolo que investigue los casos de MAR así como los diferentes métodos que existen para calcular el porcentaje de anomalías. Algunos autores las calculan del total de pacientes con MAR mientras otros de los casos asociados y no asociados a síndromes. Existen estudios recientes que recalcan el componente genético de las MAR. (31, 32).

La presencia de varios miembros de una misma familia y los reportes de MAR sindrómicos aumentan la posibilidad de un gen responsable de dichas malformaciones. Sin embargo en el ser humano no ha sido identificado. Kubiak et al en un estudio documentó la relación entre gemelos/hermanos y las MAR pero solo en cinco familias se encuentran MAR en gemelos monocigóticos. (33). En este estudio no se encontró ningún caso con antecedente de hermano con MAR, sin embargo en 36 casos (28%) no se conocía el dato ni hubo casos de pacientes gemelos.

Una limitación de este estudio fue la dificultad para clasificar a las anomalías asociadas en sindrómicas o no sindrómicas pues no se toma cariotipo de rutina a los bebés con MAR en el hospital. Sin embargo esto podría considerarse en la elaboración de un protocolo de abordaje para estos pacientes.

En cuanto a la evaluación de estos pacientes, no existen protocolos en el hospital que indiquen los estudios de laboratorio y gabinete ni tampoco que indique si deban realizarse pre o postoperatoriamente. Estudios previos recomiendan la realización de US de vías urinarias y renal en todos los pacientes con MAR, reservar la cistouretrografía para casos con dilatación de tracto urinario superior, anomalías lumbosacras y espinales o en caso de infecciones urinarias. A su vez, investigación urodinámica sólo en pacientes con sospecha de vejiga neurogénica, infecciones recurrentes o incontinencia urinaria en el seguimiento posterior. (9). Otro aspecto importante es considerar el índice sacro. En nuestros pacientes el US de médula se realizó para buscar anomalías sacras y espinales en 70 casos (55%) y la radiografía lumbosacra en 33% (42 pacientes), sin embargo el índice sacro fue documentado sólo en el

25%. La importancia clínica ha sido demostrada por Peña y otros autores (35) y es del conocimiento de los clínicos del Hospital por lo que se espera que en el futuro se documente más.

Laparoscopia es usada en algunos casos pero generalmente se reserva para pacientes con fístula a cuello vesical (36). A un grupo de pacientes femeninas con fístula perineal se les realizó ARPSP y a las vestibular se les realizó colostomía. A los pacientes con fístula bulbar, prostática, vesical, sin fístula y las cloacas se les realizó colostomía y en promedio, la cirugía se realizó en promedio a los 1.9 días de edad.

Treinta y tres por ciento de los pacientes presentaron complicaciones tempranas dentro de las cuales la más común es la dehiscencia de herida quirúrgica (56%), siendo que de los pacientes con ARPSP, el 48% de ellos presentó dehiscencia, motivo por el cual el equipo quirúrgico del Hospital sugiere retardar el inicio de la alimentación de estos niños. No existe protocolo al respecto y la decisión varía de acuerdo a la opinión y experiencia del cirujano.

La estancia general de hospitalización fue de 16.0 días(rango 0 – 96).

El 94% de los pacientes con ano imperforado del Hospital de Niños del 2005 al 2010 se egresaron vivos y los que fallecieron fue secundario a la severidad de otras malformaciones concomitantes.

CONCLUSIONES

Las malformaciones anorrectales son causa frecuente de internamiento en el servicio de cuidados intensivos neonatales del Hospital de Niños.

Son pacientes muy complejos y deben estudiarse como un todo, ya que las malformaciones asociadas tienen gran importancia en los resultados y la morbimortalidad.

Existe variabilidad en el manejo desde punto de vista de antibioticoterapia, el esquema y la duración del mismo y no existe una guía o protocolo que indique cuales estudios complementarios deben realizarse y el momento oportuno para hacerlos.

Los estudios de US médula espinal y radiografía de columna lumbosacra no se realizan en todos los casos y sería importante definir en conjunto con la clínica y el equipo quirúrgico si se deben realizar en el primer internamiento o durante la consulta externa, ya que no está estandarizado y puede prolongar la estancia hospitalaria.

No existe consenso en cuanto al número de días de ayuno posterior a la intervención quirúrgica en estos pacientes lo cual lleva al uso de nutrición parenteral que en algunos casos se prolonga y agrega morbilidad.

El tratamiento quirúrgico de los pacientes con MAR debe hacerse basado en las recomendaciones de los expertos señaladas en la literatura.

Este estudio evidencia el manejo actual y puede servir de base para la realización de un protocolo médico y quirúrgico que guíe el abordaje y seguimiento de estos niños.

BIBLIOGRAFIA

1. Grosfeld, J; O'Neil, J; Coran, A; Fonkalsrud, E. Pediatric Surgery. 6ta ed. p. 1566- 1588, 2006.
2. Beals R, Robbins J, Rolfe B. Anomalies associated with vertebral malformations. Spine 1993 (18): 1329-32
3. Peña A, Levitt M. Colonic Inertia Disorders in Pediatrics. Current problems in Surgery 2002 (39): 671-730
4. Fanaroff and Martin's. Neonatal Perinatal Medicine. Diseases of the fetus and Infant. 8va ed. p. 1399- 1402, 2006
5. Sadler TW. Langman's medical embryology. 8th edition: Lippincott, Williams & Wilkins; 2000. p. 297–301.
6. Praveen K, Burton B. Congenital Malformations. Evidence based evaluation and management. Mc Graw Hill Medical. p. 244- 249, 2008
7. Falcone RA Jr, Levitt MA, Pena A, Bates M: Increased heritability of certain types of anorectal malformations. J Pediatr Surg 2007, 42(1):124-127.
8. Levitt M, Peña A: Management in the Newborn Period in Anorectal Malformations in Children. p. 289-294, 2006
9. Richard S. Herman, MD, Daniel H. Teitelbaum, MD. Anorectal Malformations. Clin Perinatol 39 (2012) 403–422
10. Levitt M, Peña A. Anorectal malformations. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2007; 1-13
11. Orun UA, Bilci M, Demirceken FG, et al. Gastrointestinal system malformation in children area associated with congenital heart defects. Anadolu Kardiyol Derg. 2011;11(2):146–9.
12. Peña A. Anorectal malformations. Seminars in Pediatric Surgery.1995 (4): 35-47
13. Senel E, Akbiyik F, Atayurt H. Urological problems or fecal continence during longterm follow up of patients with anorectal malformation. Pediatr Surg Int 2010;26:683–9

14. Cuervo JL, Bignon H. Malformaciones ano-rectales: evaluación de aspectos clínicos, táctica y resultados funcionales. *Revista de Cirugía Infantil* 2001;11(1): 19-25.
15. Sydorak RM, Albanese CT: Laparoscopic repair of high imperforate anus. *Semin Pediatr Surg* 2002, 11(4):217-225.
16. Ceciliano R N, Beauchamp D, Chavez L, Cortés J: Análisis de 200 casos pediátricos de malformaciones anorectales. *Acta Médica Costarricense*. 2010
17. *Bol Clin Hosp Infant Edo Son* 2010; 27(1): 48-51
18. . Peña A, Migotto-Krieger M, Levitt M. Colostomy in anorectal malformations: a procedure with serious but preventable complications. *Journal of Pediatric Surgery* 2006 (41):748–756
19. Belizon A, Levitt M, Shoshany G. Rectal prolapse following posterior sagittal anorectoplasty for anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery* 2005 (40):192- 196
20. Peña A, Levitt M: Anorectal malformations. *Pediatric Surgery and Urology: Long term outcomes*. 2da ed. p. 401-415, 2007.
21. Corrales J. Protocolos de Manejo. Servicio de Cirugía General Hospital Nacional de Niños "Dr Carlos Sáenz Herrera". p. 31-41, 2002
22. Cuschieri A. Descriptive epidemiology of isolated anal anomalies: a survey of 4.6million births in Europe. *Am J Med Genet* 2001;103:207–15. 8.
23. Schramm C, Draaken M, Tewes G, et al. Autosomal-dominant non-syndromic anal atresia: sequencing of candidate genes, array-based molecular karyotyping, and review of the literature. *Eur J Pediatr* 2011;170(6):741–6.
24. Hamdi H Almaramhy. Incidence and spectrum of anorectal malformations in Western Saudi Arabia. *Saudi Med J* 2012; Vol 33 (12)
25. Ivo de Blaauw et al. First results of a European multi-center reegistry of patients with anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery* 2013; 2530-2535
26. Niedzielski J. Congenital anomalies associated with anorectal malformations-16-year experience of one surgeon. *Arch Med Sci* 2009; 5: 596-601

27. Hassink EA et al. Additional congenital defects in anorectal malformations. *Eur J Pediatr* 1996; 155: 477-482
28. Mitral A et al. Associated anomalies with anorectal malformation (ARM). *Indian J Paediatr* 2004; 71: 509-514
29. Ahmed J, Lashari L, Hossain M. Association of urogenital anomalies with anorectal malformation; a review of 200 cases. *Pak J Surg* 2005; 21: 89-92
30. Mirshemirani A et al. Urogenital tract abnormalities associated with congenital anorectal malformations. *Iran J Pediatr* 2008; 18: 171-174
31. Cuschieri A; EUROCAT working group. Anorectal anomalies associated with or as part of other anomalies. *Am J Med Genet* 2002; 110: 122-130
32. Stoll C et al. Associated malformations in patients with anorectal anomalies. *Eur J Med Genet* 2007; 50: 281-290
33. Kubiak R. Isolated imperforate anus in monozygotic twins: case report and implications. *J Pediatr Surg* 2005; 40: E1-E4
34. Levitt MA, Peña. Outcomes from the correction of anorectal malformations. *Curr opin pediatr* 2005; 17: 394-401
35. torre M et al. Sacral development in anorectal malformations and in normal population. *Pediatr radiol* 2001; 31 (12) 858- 62
36. Rangel SJ, de Blaauw I. Advances in pediatric colorectal surgical techniques. *Semin pediatr surg* 2010; 19: 86-95.

ANEXO 1

Hoja Recolección de Datos

Consecutivo #:

Fecha de Nacimiento: ___/___/___

Fecha de ingreso: ___/___/___ Edad de ingreso: _____

Sexo: __ 1. Masculino 2. Femenino 3. Ambiguo

Provincia: __ 1. San José 2. Alajuela 3. Cartago 4. Heredia 5. Puntarenas 6.

Limón 7. Guanacaste Cantón: _____

Fecha de Egreso: ___/___/___

Estancia: _____ días

Historia Perinatal:

Control Prenatal: 1. Si 2. No

Clasificación: 1. RNP 2. RNT 3. RNPost

A. PEG B. AEG C. GEG

EG: _____ sem

PN: _____ g

Reanimación: 1. Si 2. No

Vía de Parto: 1. Vaginal 2. Cesárea

Diagnóstico prenatal: 1. Si 2. No

Datos maternos:

Edad (en años): __ 1. Menor 15 2. 16-20 3. 21-25 4. 26-30 5. 31-35 6.

Mayor 36

G__P__A__C__

Patología Materna y del embarazo: 1. Si 2. No Cual _____

Antecedente de ano imperforado en hermanos: 1. Si 2. No 3. Desconocido

Malformación Anorectal:

Hombre H1. Ano imperforado con fístula perineal
 H2. Ano imperforado con fístula recto uretral
 H3. Ano imperforado con fístula recto vesical
 H4. Ano imperforado sin fístula
 H5. Malformacion compleja

Mujer M1. Ano imperforado con fístula perineal
 M2. Ano imperforado con fístula rectovestibular
 M3. Ano imperforado con fístula recto vaginal
 M4. Ano imperforado con fístula recto vesical
 M5. Ano imperforado sin fístula
 M6. Cloaca
 M7. Malformacion compleja

Procedimientos Quirúrgicos:

1. ARPSP limitada
2. Colostomía
3. Vaginostomía
4. Cistostomía

Edad de intervención: _____ días (anotar horas de vida)

Edad del diagnóstico: _____ días (anotar horas de vida)

Cirujano 1 (que realiza cirugía)

Asistente 1

Asistente 2

Manifestaciones clínicas tempranas 1.Si 2. No Cuales

Hallazgos descritos al ex fx (al ingreso): 1. Si 2. No Cuales

-
- Línea interglútea
 - Fosa anal
 - Orificio único
 - Características del sacro

Estudios realizados:

Ecocardiograma 1. Si 2. No

A. Preoperatorio B. Postoperatorio

Hallazgos:

Manifestaciones clínicas 1. Si 2. No Cuales

US abd (renal) 1. Si 2. No

A. Preoperatorio B. Postoperatorio

Hallazgos:

Radiografía columna lumbosacra 1. Si 2. No

A. Preoperatorio B. Postoperatorio

Hallazgos:

Invertograma 1. Si 2. No

A que hora de edad se realizó:

Hallazgos:

US médula espinal 1. Si 2. No

A. Preoperatorio B. Postoperatorio

Hallazgos:

Malformaciones asociadas 1. Si 2. No

A. Anomalías cardiovasculares Cual:

B. Anomalías gastrointestinales Cual:

C. Anomalías lumbosacras Cual:

D. Anomalías genitourinarias Cual:

Procedimientos quirúrgicos adicionales por otras causas o malformaciones

1. _____ Edad: ____
2. _____ Edad: ____
3. _____ Edad: ____

Complicaciones tempranas: 1. Si 2.No

1. Infección herida quirúrgica
2. Dehiscencia herida quirúrgica
3. Retracción herida quirúrgica
4. Ruptura uretra
5. Ruptura vaginal
6. Prolapso anal
7. Perforación ileal
8. Otras: _____

Nutrición:

Nº días para inicio de Vía Enteral: ____ días

Nº días con NPT: ____ días

Antibioticoterapia 1. Si 2. No 1A. Profiláctico 1B. Tratamiento

Cual(es) _____

Duración ____ días

Condición Egreso: 1. Vivo 2. Fallecido 3. Referido a otro centro

Hospital de referencia: _____