



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**

**“UTILIDAD DE LA MEDICIÓN DEL TAMAÑO DEL RECTO EN LA EVALUACIÓN
PREOPERATORIA DE PACIENTES CON MALFORMACIÓN ANORRECTAL CON
FÍSTULA RECTOPERINEAL Y RECTOVESTIBULAR”**

TESIS

**PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALIDAD EN:
CIRUGIA PEDIATRICA**

PRESENTA

DRA. CLAUDIA JANETH BAÑUELOS CASTAÑEDA

TUTOR

DRA KARLA ALEJANDRA SANTOS JASSO

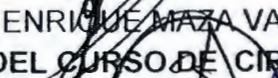
**ASESOR METODOLÓGICO.
DR. JORGE MAZA VALLEJOS**

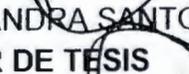
MÉXICO, D.F. 2014

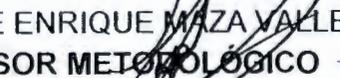
**"UTILIDAD DE LA MEDICIÓN DEL TAMAÑO DEL RECTO EN LA
EVALUACIÓN PREOPERATORIA DE PACIENTES CON MALFORMACIÓN
ANORRECTAL CON FÍSTULA RECTOPERINEAL Y RECTOVESTIBULAR"**


DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS
DIRECTORA DE ENSEÑANZA


DR. LUIS MARTÍN GARRIDO GARCÍA
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO


DR. JORGE ENRIQUE MAZA VALLEJOS
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA


DRA. KARLA ALEJANDRA SANTOS JASSO
TUTOR DE TESIS


DR. JORGE ENRIQUE MAZA VALLEJOS
ASESOR METODOLÓGICO



ÍNDICE

	Página
1. Resumen.....	4
2. Marco teórico.....	5
3. Pregunta de Investigación.....	11
4. Planteamiento del Problema.....	11
5. Justificación.....	12
6. Objetivos.....	13
7. Diseño y Métodos.....	13
8. Definición de variables.....	14
9. Cronograma de Actividades.....	17
10. Análisis estadístico.....	18
11. Consideraciones éticas	19
12. Resultados	19
13. Discusión	22
14. Bibliografía.....	27
15. Anexos.	
Anexo 1.....	29

RESUMEN

ANTECEDENTES. El tratamiento primario, sin colostomía es factible en pacientes con algunas malformaciones anorrectales (MA). Con esta conducta la dehiscencia/infección de la herida no es rara y tienen secuelas. En nuestra experiencia el megarrecto asociado en estos pacientes es un factor de riesgo para esta complicación. El objetivo de este trabajo es determinar cuál es la utilidad de la evaluación preoperatoria del tamaño del recto en pacientes con MA con fístula rectoperineal (FRP) y rectovestibular (FRV) en los resultados postoperatorios de la anorrectoplastía sagital posterior (ARPS) primaria; secundariamente, describir si el megarrecto es una condición clínica patológica con la que nacen los pacientes con MA con FRP o FRV o si se trata de una característica adquirida como consecuencia de las complicaciones de la enfermedad.

MATERIAL Y METODOS. Realizamos un estudio descriptivo, observacional, retrospectivo y transversal en pacientes con MA y FRP y MA con FRV que ingresaron al Instituto Nacional de Pediatría y al Hospital para el Niño Poblano desde febrero del 2011 hasta enero del 2014, que contaron con un rectograma preoperatorio a su llegada al hospital. Se determinó el índice recto-pélvico (IRP) y se analizó la presencia de dehiscencia/infección postoperatoria en los pacientes a los cuales se les realizó una ARPS como procedimiento primario. Se realizó un análisis descriptivo de las variables demográficas y una prueba χ^2 ó en su caso una prueba exacta de Fisher para el análisis de las variables categóricas.

RESULTADOS. Fueron incluidos en el estudio 30 niños con MA a quienes se realizó un rectograma al momento del diagnóstico, con edades que fluctuaron desde 1 día a 84 meses. 18 pacientes tuvieron megarrecto al diagnóstico. El megarrecto estaba presente en 46.2% de los niños diagnosticados en la etapa neonatal y en 70.6% de los que se diagnosticaron fuera de la etapa neonatal ($p = .176$). De las 16 anorrectoplastias sagitales posteriores primarias realizadas (10 en niños sin megarrecto y 6 en niños con megarrecto), se presentaron 4 complicaciones postoperatorias en los niños con megarrecto, donde el común denominador fue la dehiscencia parcial de la anoplastía, mostrando una significancia estadística de $p = 0.008$, respecto a los niños sin megarrecto a los que se les realizó una anorrectoplastía.

CONCLUSIONES. El rectograma parece ser una base segura para la toma de decisiones en el tratamiento quirúrgico de los pacientes con MA y fístula clínicamente evidente independiente de la edad al diagnóstico. Se demuestra una fuerte asociación entre la presencia de megarrecto y las complicaciones quirúrgicas inmediatas de la ARPS. Los resultados sugieren que ante la presencia de megarrecto, realizar una ARPS primaria mostrará altas tasa de complicaciones postoperatorias inmediatas que podrán contribuir al deterioro funcional fecal en etapas posteriores de la vida de estos pacientes.

MARCO TEÓRICO.

Las malformaciones anorrectales (MA) son anomalías relativamente frecuentes que representan un componente importante de la práctica quirúrgica pediátrica, son reconocidas en animales desde la época de Aristóteles en el siglo III A.C (1,2). Son defectos causados por la separación anormal del sistema genitourinario con estructuras del intestino posterior en una etapa temprana del desarrollo embriológico. La MA con fístula rectoperineal (FRP) consiste en que la porción terminal del tubo digestivo e intestino posterior no llega a desarrollarse hasta los límites del esfínter anal externo y el recto termina en un trayecto fistuloso, desplazado de manera anterior, encontrando un orificio de salida en el periné, puede encontrarse en cualquier sitio, incluyendo el rafé del escroto o en la horquilla vestibular en las niñas, en cuyo caso se conoce como MA con fístula rectovestibular (FRV). La secuela más temida es la incontinencia fecal en el 10% de los casos y el estreñimiento es la más común, hasta en un 80 a 85% de los casos.

El tratamiento de las MA ha sido un reto difícil para el cirujano pediatra. La incontinencia fecal (3,4) y/o urinaria, y ocasionalmente la impotencia sexual durante la edad adulta, afectan a muchos de los niños que nacen con estas malformaciones (4).

La corrección quirúrgica de las MA puede complicarse por estreñimiento severo o por incontinencia, frecuentemente tratados con manejo conservador. Existe un subgrupo de pacientes con megarrecto aislado, que cuando son estudiados apropiadamente y diagnosticados correctamente, pueden tener una continencia excelente después de la cirugía excisional correctiva (resección del megarrecto) (5,6,7,8,9,10).

El término megarrecto significa un gran recto; en adultos, Preston y colaboradores (15) definió el megarrecto como una amplitud del intestino de 6.5 cm en una radiografía lateral de abdomen; en niños, Van Der Plas (1) lo define por

un índice rectopélvico (IRP) (diámetro máximo del recto dividido entre el diámetro máximo de la pelvis) mayor a 0.61 según el estudio realizado en el 2000 (FIGURA 1) (1).

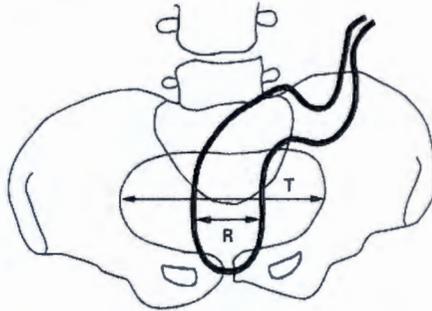


FIGURA 1. Índice rectopélvico=T/R. R = diámetro del recto, T= Diámetro de la pelvis (Tomada de Van Der Plas RN, Benninga MA, Staalman CR, et al: Megarrectum in constipation. Arch Dis Child 2000; 83:52-58)

Sin embargo, no hay una definición uniforme de megarrecto en pacientes con estreñimiento. Se desconoce que tan grande puede ser el recto como resultado del estreñimiento (1).

La etiología de esta condición ha sido descrita de forma variable: dismotilidad funcional, ectasia congénita, obstrucción distal, o tratamiento inadecuado del estreñimiento dependiendo de la edad al diagnóstico (5). El megarrecto en asociación con MA causa estreñimiento crónico y pseudoincontinencia fecal por rebosamiento (11), lo cual complica el tratamiento y evolución de estos pacientes. Algunos niños que nacen con MA tienen dilatación del recto sigmoides al nacimiento. Esto se ha descrito como ectasia rectal primaria con pobre motilidad del recto. En otros niños, el megarrecto y la impactación fecal se ha observado que se desarrollan más tarde, y el tratamiento inadecuado del estreñimiento en la infancia puede contribuir a este problema. La ectasia rectal primaria o dilatación focal del intestino ha sido reportada al nacimiento o poco

después del nacimiento en niños con anomalías anorrectales con fístula rectourogenital. Los niños con MA bajas, buen sacro, buenos nervios y músculos tienen alta incidencia de megarrectosigmoides y estreñimiento (11). Se ha descrito que existe una pérdida de relajación rectal por el desarrollo de miohipertrofia como un mecanismo potencial de adaptación en el niño estreñido, el cual probablemente se pierde en adultos con impactación fecal crónica. Esta hipótesis se ajusta a la ley de Laplace; la tensión en la pared dada por la presión, es proporcional al radio del cilindro. Por lo cual, en pacientes con impactación fecal rectal crónica, la pared rectal desarrolla miohipertrofia como un intento de superar la carga fecal crónica y solamente después de varios años, y no durante la infancia, este mecanismo compensatorio finalmente falla y la descompensación y distensión de la pared rectal ocurre, resultando en disminución en la presión de la pared rectal medida en adultos (1,12).

Un mecanismo para el desarrollo de megarrecto puede ser una alteración en la sensación rectal, resultando en incremento del volumen fecal y subsecuentemente incremento del tamaño del recto con deterioro de las propiedades de la pared rectal (1).

Finalmente, un recto incrementado de tamaño puede ser el resultado de problemas psicológicos iniciales. El manchado fecal, frecuentemente es considerado como resultado de negación a la sensación rectal o flojera o desobediencia del niño. Esta creencia puede resultar en entrenamiento en el control de esfínteres coercitivo por parte de los padres y subsecuentemente ansiedad del niño y en algunas ocasiones defecación dolorosa. El niño puede iniciar posponiendo la defecación y causando impactación fecal con incremento del tamaño rectal. En pacientes con estreñimiento, este concepto es frecuentemente usado de manera indiscriminada. Esto da como resultado un amplio espectro de prevalencia reportada de megarrecto en pacientes estreñidos, variando de 29% a 100% (1).

Una radiografía de abdomen (1), preferentemente con contraste (6,13), debe ser realizada para identificar un recto aumentado de volumen. Cuando el diámetro rectal es superior a 0.61, que es el límite superior en los controles normales según Van Der Plas et al, se aconseja realizar una evaluación adicional de la función de la pared rectal (manometría anorrectal y curvas de presión-volumen) para excluir anomalías de la pared rectal en presencia de megarrecto (1).

En niños con estreñimiento es importante reconocer y describir exactamente los hallazgos clínicos para determinar la severidad del estreñimiento e iniciar un tratamiento apropiado (6,14).

En niños estreñidos, con un recto incrementado de tamaño, la función del colon proximal es relativamente normal por arriba del rectosigmoides y la disfunción en este puede ser responsable del retraso en el tiempo total del tránsito colónico. Aún no está claro si la disfunción del sigmoides está causada por anomalías motoras o sensitivas (1,12).

En 1967, Ehrenpreis y colaboradores (4), describieron la presencia de megacolon haciendo una distinción entre el megacolon idiopático (Enfermedad de Hirschsprung) y el megacolon secundario o sintomático, desarrollado en pacientes con una causa demostrable como estenosis del ano o recto, lesiones del sistema nervioso central o alteraciones endocrinológicas; asociándolo ya desde entonces a la presencia de estreñimiento crónico pero sin definir una causa determinante, por encontrarlo en ausencia de un factor claramente asociado (4).

Van Der Plas RN y colaboradores (1), en 2000, no encontraron diferencias significativas en las manometrías anorrectales de pacientes con megarrecto comparados con controles. Encontraron durante su revisión que en algunos estudios se han reportado volúmenes tolerables máximos, sensación rectal disminuida, capacidad rectal mayor en pacientes con impactación fecal

comparados con controles, sugiriendo que estos hallazgos son responsables del aumento de tamaño del recto (1).

En un estudio realizado por **Burjonrappa S** y colaboradores (5) en el 2010, se reportó que todos los pacientes con megarrecto tuvieron problemas de estreñimiento y pseudoincontinencia. Una condición común e importante que fue observada en MA (5) mal llamadas bajas, complicadas con megarrecto fue que todos los pacientes fueron tratados inicialmente con dilatación de la fistula por diferentes periodos de tiempo antes de la corrección quirúrgica definitiva. Esto lleva a ectasia rectal y una vez establecida, no regresa al calibre normal después de la cirugía correctiva (5).

Levitt MA et al, en el 2010 (7), publican un estudio comparativo en el cual se analizan las secuelas del tratamiento inadecuado del estreñimiento en pacientes con MA, encontrando una frecuencia de megacolon de 14.6% en pacientes con tratamiento adecuado y 54.6% en pacientes con tratamiento inadecuado, considerando esta dilatación como consecuencia de la hipomotilidad generada por el vaciamiento incompleto del rectosigmoides, ocasionando dilatación progresiva del mismo; sin embargo, encontraron también pacientes que desde el nacimiento mostraron criterios de megacolon, lo cual consideraron como sugestivo de que dicho proceso inicia in útero, sin encontrar una explicación específica para esto (7).

En cuanto al tratamiento de las MA, sabemos que Soranus, fue el primer pediatra romano que lo establece. Realizó dilatación de la entrada de la que llamó "membrana anal". En 1956, Galeno describió el esfínter anal, los músculos elevadores del ano, y el cóccix. En 1787, Benjamín Bell realizó la primera disección perineal en dos recién nacidos, encontrando la terminación del recto en saco ciego. En 1792, Mantell publicó un caso acerca de una niña con una fistula rectovaginal. La colostomía fue propuesta por Littré y popularizada en el siglo XVIII en Francia, siendo utilizada posteriormente por varios médicos de la época para introducir sondas y empujar distalmente para identificar el saco ciego rectal. La

primera colostomía de sigmoides (colostomía inguinal o procedimiento de Littre) (FIGURA 2) fue realizada por Duret en 1793 (2).



FIGURA 2. Primera colostomía. Duret 1793. (Tomada de Grosfeld JL. "ARM –a Historical Overview". En Holschneider AM, Hutson JM, editors. *Anorectal Malformations in Children. Embriology, diagnosis, surgical treatment, follow up.* New York: Springer; 2006; 3-11.)

En 1834, Roux de Brignoles intentó preservar la función del esfínter anal externo durante la reparación de las MA realizando una incisión longitudinal en la línea media y extendiéndola hasta el cóccix, la incisión se continuó a través de la línea elíptica del esfínter y el músculo elevador del ano y al palpar la atresia rectal, introdujo un trócar en el intestino liberando el meconio (2).

Amussat realizó la primera anoplastia suturando la abertura de la atresia rectal a la piel en la línea media, usando una incisión extensa en forma de T que destruía el mecanismo de esfínter (2).

En 1886, McCormac fue uno de los pocos en sugerir realizar una colostomía antes de la anoplastia. En 1887, Matas fue el primero en estar a favor del procedimiento de un solo paso (anoplastia) en el periodo neonatal. En 1930 Wangenstein y Rice describieron el invertograma como un método para determinar el nivel de terminación de la atresia rectal y decidir en qué pacientes

era racional un abordaje perineal. En 1934 el Dr. Gross y el Dr. Ladd del Hospital para niños de Boston, propusieron una clasificación de MA que las dividía en 4 tipos, solamente 1 de sus 162 casos fue corregido quirúrgicamente de forma primaria (2).

En 1938, una cirugía perineal temprana era considerada el método de elección por muchos cirujanos (2).

En 1950, Denis Browne del Reino Unido reclasificó los defectos asociados a agenesia rectal usando una tesis originalmente descrita por Wood-Jones en 1904 y 1915. El término “ano cubierto” se volvió popular y la colostomía inicial con descenso rectal al suelo pélvico era recomendada para los defectos altos (2).

Actualmente la decisión de realizar una colostomía previa a la ARPSP primaria o no realizarla, generalmente depende del criterio del cirujano, en algunas ocasiones con resultados adversos, diferentes a lo esperado, sin existir un criterio objetivo que determine si realizar una colostomía o no en base al riesgo de posibles complicaciones de la corrección primaria.

PREGUNTA DE INVESTIGACION

¿Cuál es la utilidad de la evaluación preoperatoria del tamaño del recto en pacientes con MA con FRP y FRV en los resultados postoperatorios de la ARPSP primaria?

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

En nuestro medio, muchos pacientes recién nacidos con MA con fístula recto perineal y recto vestibular recibieron una valoración inicial inapropiada lo cual retrasó el diagnóstico de esta malformación y en consecuencia estos pacientes persistieron evacuando a través de una fístula y presentando progresivamente estreñimiento e impactación fecal hasta hacerse refractarios a tratamiento

médico. En la evaluación inicial radiológica con estudios contrastados, estos pacientes pueden presentar megarrecto.

Sin embargo, se han encontrado durante la práctica diaria, pacientes con MA con fístula recto perineal y recto vestibular con diagnóstico correcto desde el nacimiento, en quienes, durante la corrección quirúrgica inicial (ARPSP sin colostomía), se ha encontrado un recto de dimensiones grandes (megarrecto) con dificultad para la colocación del mismo dentro del complejo muscular anorrectal, así como mayor índice de complicaciones postquirúrgicas, como dermatitis perianal, dehiscencia parcial de la anoplastía, etc., empobreciendo el pronóstico funcional de los pacientes ya que en algunas ocasiones incluso ha sido necesario someterlos a una segunda intervención quirúrgica, lo cual también incrementa los costos y la estancia hospitalaria.

Por lo anterior, pretendemos determinar cuál es la utilidad de la evaluación preoperatoria del tamaño del recto en este grupo de pacientes y determinar si existe alguna asociación entre la presencia de megarrecto y complicaciones postoperatorias, y con lo anterior establecer recomendaciones en la toma de decisión quirúrgica de los pacientes con MA y fístula recto perineal y recto vestibular.

JUSTIFICACIÓN.

Existe la necesidad de establecer una base segura para la toma de decisiones respecto al tratamiento quirúrgico de los pacientes con MA y fístula clínicamente evidente independiente de la edad al diagnóstico. Inicialmente determinando por medio de un estudio descriptivo si existe alguna asociación entre la presencia de megarrecto y el número y características de las complicaciones quirúrgicas inmediatas.

OBJETIVOS

Objetivo General. Determinar cuál es la utilidad de la evaluación preoperatoria del tamaño del recto en pacientes con MA con FRP y MA con FRV en los resultados postoperatorios de la ARPSP primaria

Objetivos Específicos.

1. Determinar el tamaño del recto en pacientes con MA con FRV o FRV, antes del procedimiento quirúrgico temporal o definitivo (colostomía o ARPSP primaria).
2. Determinar si el megarrecto es una condición clínica patológica con la que nacen los pacientes con MA con FRP o FRV o si se trata de una característica adquirida como consecuencia de las complicaciones de la enfermedad.
3. Describir las complicaciones asociadas a la presencia de megarrecto en pacientes con MA con FRV o FRP y la corrección de la misma por medio de ARPSP primaria.

DISEÑO y MÉTODOS

- **Tipo de diseño.** Descriptivo, observacional, retrospectivo y transversal.
- **Población.**
 - **Población Objetivo.** Pacientes con diagnóstico de MA con FRP y MA con FRV.
 - **Población elegible.** Todos los pacientes con diagnóstico de MA con FRP y MA con FRV que ingresaron al Instituto Nacional de Pediatría y al Hospital para el Niño Poblano en el periodo febrero del 2011 a febrero 2014.
 - **Población muestra.** Se incluirán todos los pacientes con diagnóstico de MA con FRP y MA con FRV a los cuales se les haya realizado un rectograma.
- **Criterios de inclusión.**
 - Todos los niños con diagnóstico de MA con FRV o FRP desde recién nacidos hasta los 18 años de edad que fueron sometidos a la realización de un estudio contrastado de recto (rectograma) al momento de su ingreso y que posteriormente fueron intervenidos quirúrgicamente realizándose una ARPSP primaria o después de una colostomía.

- **Criterios de exclusión.**
 - Pacientes con MA sin fístula clínicamente evidente al diagnóstico (MA con rectoureterobulbar, rectoureteroprostática, rectovesical, cloaca, sin fístula).
 - Pacientes en quienes no se haya realizado la ARPSP en los centros hospitalarios incluidos en el estudio (debido a que no es posible valorar las complicaciones postquirúrgicas).

- **Criterios de eliminación.**
 - Pacientes en los que el rectograma no muestre imágenes adecuadas para la medición del IRP.

Tamaño de la muestra. A conveniencia de los investigadores incluyendo a todos los pacientes que cumplan los criterios de inclusión que acudan al servicio de Cirugía Pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría y al Hospital para el niño Poblano. Se calculó un poder estadístico de acuerdo al total de pacientes reclutados.

DEFINICIÓN OPERACIONAL DE LAS VARIABLES

- **Edad.** Tiempo transcurrido entre el nacimiento de una persona y la fecha al momento de la recolección de los datos, expresado en meses y años.
- **Edad al diagnóstico de la malformación anorrectal.** Tiempo transcurrido entre el nacimiento y la fecha en que fue diagnosticada la malformación anorrectal, expresado en meses y años.
- **Malformación anorrectal.** Espectro de alteraciones en el desarrollo embriológico del intestino primitivo posterior que condiciona que el proctodeo no forme el recto y el ano de manera normal. Se clasifica de acuerdo al sitio hacia donde fistuliza el recto.
- **Índice rectopélvico.** Diámetro máximo del recto dividido entre el diámetro máximo de la pelvis. Es megarrecto, cuando el resultado es mayor a 0.61 según Van Der Plas et al (1).
- **Anorrectoplastia sagital posterior.** Procedimiento quirúrgico que incide de forma sagital posterior y que permite la visualización de las estructuras anatómicas anorrectales (complejo muscular de fibras longitudinales, de fibras parasagitales y elevador del ano) y genitales, así como el descenso

rectal y creación de un neoano, el cual debe quedar ubicado dentro del complejo muscular anorrectal auxiliado por un electroestimulador para identificación de dicho complejo.

- **Colostomía.** Procedimiento quirúrgico en el que se exterioriza el colon descendente hacia la pared abdominal creando un estoma para evacuar el contenido fecal hacia una bolsa, cuando no es posible evacuarla por el ano. El extremo distal puede cerrarse o exteriorizarse en otro estoma hacia la pared abdominal.
- **Comorbilidades asociadas.** Enfermedades de otros órganos o sistemas presentes en el paciente con MA en el momento del diagnóstico y/o tratamiento: asociación VACTERL, que incluye anomalías vertebrales, traqueoesofágicas, cardíacas, renales, en las extremidades
- **Complicaciones postquirúrgicas.** Eventos médicos y/o quirúrgicos no esperados y no controlados que se presentan después de la corrección quirúrgica temporal o definitiva de una MA y que en general alteran el pronóstico de la enfermedad o provocan incremento de los costos o tiempo de hospitalización:
 - *Dehiscencia de la anastomosis coloanal:* cicatrización incompleta o parcial de la anoplastía, caracterizada por herida abierta, pérdida de puntos de sutura.
 - *Infección de herida quirúrgica:* caracterizada por presencia de secreción purulenta en la anoplastía
 - *Hematoma perianal:* presencia de colección de sangre en el sitio quirúrgico (anoplastía)
 - *Dermatitis perianal:* alteración en la piel de la región perianal del paciente caracterizada por eritema, pápulas pequeñas, acompañados de dolor local.

MEDICIÓN DE LAS VARIABLES

VARIABLE	UNIDAD DE MEDICIÓN	TIPO	ESCALA DE MEDICIÓN	ESTADÍSTICA DESCRIPTIVA
Edad	Meses-años	Cuantitativa	numérica	Frecuencia y porcentaje
Edad al diagnóstico de la MA	Meses-años	Cuantitativa	numérica	Frecuencia y porcentaje
Tipo de MA	1. Con fistula rectoperineal 2. Con fistula rectovestibular	Cualitativa	Nominal	Frecuencia y porcentaje
Índice rectopélvico	Diámetro máximo del recto entre diámetro máximo de la pelvis	Cuantitativa	numérica	Frecuencia, Porcentaje y media
Anorrectoplastia sagital posterior primaria.	1. Si 2. No	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Frecuencia y porcentaje
Colostomía	1. Si 2. No	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Frecuencia y porcentaje
Comorbilidades asociadas	1. Cardiopatías 2. Malformaciones vertebrales 3. Malformaciones renales 4. Malformaciones de las extremidades 5. Malformaciones traqueoesofágicas	Cualitativa	Nominal Politómica	Frecuencia y porcentaje
Complicaciones postquirúrgicas	1. Dehiscencia de anastomosis coloanal 2. Infección de herida quirúrgica 3. Hematoma perianal 4. Dermatitis perianal	Cualitativa	Nominal Politómica	Frecuencia y porcentaje

Descripción de procedimientos. Previa revisión de la literatura y elaboración del protocolo de investigación, se captaron todos los pacientes con MA FRV y FRP que ingresaron al Instituto Nacional de Pediatría y al Hospital para el Niño Poblano desde febrero del 2011 hasta febrero del 2014 desde el primer día de vida hasta los 18 años de edad a los que se les realizó un estudio contrastado por la fistula evidente y se determinó mediante una proyección radiográfica anteroposterior el IRP. Se registró la edad al diagnóstico, el tipo de MA, la presencia de megarrecto (entendiendo por megarrecto un IRP > 0.61), el tipo de cirugía realizada: colostomía o ARPSP primaria, así como la evolución postquirúrgica inmediata (los primeros 14 días postoperatorios) describiendo las complicaciones postquirúrgicas

encontradas (sangrado, dehiscencia de la anastomosis coloanal, infección de la anastomosis coloanal, formación de hematomas perianales).

El estudio radiológico fue realizado con medio de contraste hidrosoluble el cual fue administrado por goteo (sin presión) a través de la fístula perineal o vestibular según el caso.

El IRP fue obtenido dividiendo el diámetro máximo del recto entre el diámetro máximo de la pelvis ósea (1).

Se realizó captura de los datos en hoja de recolección para vaciarlos posteriormente en el programa SPSS 2.0 y realizar análisis descriptivo de las variables demográficas de los pacientes utilizando prueba de χ^2 o prueba de Fisher según los resultados obtenidos para la descripción de las variables de desenlace cualitativas, determinando la asociación de la presencia de megarrecto con complicaciones postquirúrgicas de acuerdo al procedimiento realizado, y con ello la utilidad de determinar el IRP antes de decidir el manejo quirúrgico para cada paciente.

Hoja de captura de datos.

Se presenta la hoja de recolección de datos en el anexo número 1.

Calendario o cronograma de actividades.

	FEB – JUN 2013	JUL-AGO 2013	SEP-OCT 2013	NOV-DIC 2013	ENE-FEB 2014	MAR – JUN 2014	JUN-NOV 2014
Revisión de la bibliografía							
Elaboración del protocolo							
Autorización del protocolo							
Recolección de la información							
Procesamiento y análisis de los datos							
Elaboración del informe técnico final							

Recursos.

Recursos Humanos.

Investigador: Dra. Claudia Janeth Bañuelos Castañeda

Actividad asignada: Revisión bibliográfica, elaboración del protocolo de investigación, obtención de la información, procesamiento y análisis de datos, elaboración del informe técnico final, divulgación de los resultados.

Número de horas por semana: 10 horas

Investigadora responsable: Dra. Karla Alejandra Santos Jasso

Apoyo estadístico: Dr. Jorge Maza Vallejos.

Actividad asignada: Revisión bibliográfica, revisión del protocolo, procesamiento y análisis de datos.

Recursos Materiales.

ARTICULOS Y COSTOS DE MATERIALES

ARTÍCULO	COSTO
Computadora portátil MacBook Air	\$18,000
Impresora HP Laserjet Professional M1132 MFP	\$2,500
Expedientes médicos y expedientes radiológicos (Medsys y PACS)	
Carpeta para archivar	
Hojas blancas	
Marcatextos	
Perforadora	
Engrapadora	

* Serán asumidos por el investigador principal.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO.

El análisis estadístico se realizó utilizando el programa SPSS versión 20.0. Se realizó un análisis descriptivo de las variables demográficas y una prueba de χ^2 o en su caso una prueba exacta de Fisher para las variables categóricas. Fue necesario dicotomizar la variable edad (menores de 30 días y mayores de 30 días) para analizar la existencia de megarrecto al nacimiento.

CONSIDERACIONES ÉTICAS.

Esta investigación está clasificada según la Ley General de Salud en materia de investigación para la salud de acuerdo al artículo 17 como una investigación sin riesgo, ya que la extracción de la información se realizó exclusivamente de los expedientes (electrónico y radiológico) por lo tanto no requiere consentimiento informado.

Se realizó anonimización de la información extraída ya que asignamos a cada caso una clave alfa numérica, conservando la confidencialidad de los participantes.

Los beneficios de esta investigación, no podrán ser aplicables para cada sujeto de investigación por ser un estudio observacional exclusivamente, sin embargo, los resultados obtenidos podrán ser generalizables a los pacientes con MA con FRP y MA con FRV una vez emitidos los resultados.

RESULTADOS

Se incluyeron 30 niños con MA con fístula evidente: 17 del género femenino y 13 masculino (**TABLA 1**); con edades que fluctuaron desde 1 día a 84 meses (7 años); 12 de ellos con FRV y 18 con FRP (**TABLA 2**).

TABLA 1. Género de los pacientes

	Frecuencia	Porcentaje
Femenino	17	56.7
Masculino	13	43.3
Total	30	100.0

TABLA 2. Tipo de malformación anorrectal

Tipo de MA	Frecuencia	Porcentaje
Vestibular	12	40.0
Perineal	18	60.0
Total	30	100.0

La tasa de megarrecto según el IRP determinado por Van Der Plas y colaboradores (**1**) en el año 2000 (>0.61) encontrada en nuestro estudio fue de

60% (n=18 de 30) de los pacientes evaluados con MA con FRP y FRV al momento del diagnóstico (TABLA 3).

TABLA 3. Megarrecto

Presencia de megarrecto	Frecuencia	Porcentaje
No	12	40.0
Si	18	60.0
Total	30	100.0

El 46.2% de los niños diagnosticados en la etapa neonatal ya tenían megarrecto comparado con 70.6% de los que se diagnosticaron fuera de la etapa neonatal, no mostrando diferencia estadísticamente significativa entre la edad de presentación $p= 0.176$ (TABLA 4 y 5).

TABLA 4. Presencia de megarrecto por grupo de edad.

			MEGARRECTO		Total
			NO	SI	
Edad	Recién nacido	Número de pacientes %	7 53.8%	6 46.2%	13 100.0%
	> 30 días de vida	Número de pacientes %	5 29.4%	12 70.6%	17 100.0%
Total		Número de pacientes %	12 40.0%	18 60.0%	30 100.0%

TABLA 5. Análisis estadístico. Megarrecto por grupo de edad.

	Valor	gl	Sig. asintótica (bilateral)	Sig. exacta (bilateral)	Sig. exacta (unilateral)
Chi-cuadrado de Pearson	1.833 ^a	1	.176		
Corrección por continuidad ^b	.956	1	.328		
Razón de verosimilitudes	1.839	1	.175		
Estadístico exacto de Fisher				.264	.164

Asociación lineal por lineal	1.771	1	.183		
N de casos válidos	30				

a. 0 casillas (.0%) tienen una frecuencia esperada inferior a 5. La frecuencia mínima esperada es 5.20.

b. Calculado sólo para una tabla de 2x2.

De los 18 pacientes con megarrecto, a 12 se les realizó colostomía y sólo a 6 se les realizó una ARPSP primaria. De los 12 niños sin megarrecto, a 2 se les realizó colostomía (por comorbilidades importantes como defectos estructurales cardiacos, que imposibilitaron la realización de un abordaje sagital posterior) y a 10 pacientes se les realizó ARPSP primaria. (TABLA 6).

TABLA 6. Tipo de cirugía realizada.

			TIPO DE CIRUGÍA REALIZADA		Total
			Colostomía	ARPSP	
Presencia de megarrecto	NO	Número de pacientes %	2 16.7%	10 83.3%	12 100.0%
	SI	Número de pacientes %	12 66.7%	6 33.3%	18 100.0%
Total		Número de pacientes %	14 46.7%	16 53.3%	30 100.0%

De las 16 ARPSP primarias realizadas (10 en niños sin megarrecto y 6 en niños con megarrecto), se presentaron 4 complicaciones postoperatorias: una dehiscencia parcial de la anoplastía, en dos casos dermatitis perianal severa con parcial dehiscencia de la anastomosis y en un cuarto caso un hematoma que ocasionó también dehiscencia parcial de la anoplastía. Lo cual traduce que 66.7% de los pacientes con megarrecto a quienes se les realizó una ARPSP primaria tuvieron complicaciones postoperatorias, con una significancia estadística de $p=0.008$, utilizando una prueba exacta de Fisher (TABLA 7 y 8).

TABLA 7. Complicaciones de ARPSP primaria.

			COMPLICACIONES DE ARPSP primaria		Total
			SI	NO	
Presencia de megarrecto	SI	Número de pacientes %	4 66.7%	2 33.3%	6 100.0%
	NO	Número de pacientes %	0	10 100%	10 100.0%
Total		Número de pacientes %	4 25%	12 75%	16 100.0%

TABLA 8. Análisis estadístico. Complicaciones de ARPSP primaria.

	Valor	gl	Sig. asintótica (bilateral)	Sig. exacta (bilateral)	Sig. exacta (unilateral)
Chi-cuadrado de Pearson	8.889 ^a	1	.003		
Corrección por continuidad ^b	5.689	1	.017		
Razón de verosimilitudes	10.357	1	.001		
Estadístico exacto de Fisher				.008	.008
Asociación lineal por lineal	8.333	1	.004		
N de casos válidos	16				

a. 3 casillas (75.0%) tienen una frecuencia esperada inferior a 5. La frecuencia mínima esperada es 1.50.

b. Calculado sólo para una tabla de 2x2.

DISCUSIÓN.

Actualmente la terminología para clasificar las MA está basada en el sitio de la localización de la fístula rectal, lo cual tiene implicaciones pronósticas y terapéuticas. Es inadecuado utilizar términos como alto, intermedio o bajo los cuales son confusos, y deberían no ser utilizados. El 80% de los pacientes masculinos con MA tiene una fístula que comunica al recto y la vía urinaria (del

recto al cuello vesical, recto uretro prostática o recto uretro bulbar) y cerca del 15% tienen una fístula del recto al periné (en el cual el recto tiene un orificio de salida en la piel del periné), que en algunas ocasiones puede tener una piel delgada cubriendo el orificio fistuloso, simulando una asa de cubeta. Menos del 5% y comúnmente en pacientes con trisomía 21, el recto no tiene una fístula (termina en fondo de saco ciego en la pelvis), y éste se localiza en la gran mayoría de las veces a nivel de la uretra bulbar. En las pacientes del sexo femenino existen cuatro formas principales de ésta malformación: fístula recto perineal, fístula recto vestibular, cloacas y malformación anorrectal sin fístula. Una fístula recto perineal muestra una abertura en la piel perineal, anterior al complejo muscular anorrectal, en los casos de las fístulas recto vestibulares el orificio fistuloso se encuentra en el introito vaginal. Una cloaca es una malformación en la cual el recto, la vagina y la uretra terminan en un solo canal común el cual subsecuentemente se abre en el periné.

El diagnóstico de una MA deberá realizarse en la exploración física del recién nacido. La falta de un orificio anal puede ser muy evidente, sin embargo la presencia de una fístula recto perineal puede requerir más pericia para realizar el diagnóstico, ya que el orificio externo de la fístula puede variar en diámetro y en su trayecto lo cual permite en algunos recién nacidos evacuaciones espontáneas y en otros es tan pequeño que genera un verdadero sitio de obstrucción mecánica que incluso en ocasiones no es visible macroscópicamente y tiene que ser buscado con magnificación óptica.

Dos preguntas deben ser contestadas en las primeras 24 horas de vida de un recién nacido con MA. La primera interrogante es si el paciente necesita el tratamiento urgente de otro defecto anatómico asociado; sobre todo los defectos cardíacos o urológicos agregados. La segunda interrogante es: ¿se debe realizar una colostomía, difiriendo la reparación del defecto anatómico? ó ¿se debe realizar una reparación primaria durante el periodo neonatal sin una colostomía protectora?. El autor y experto en la técnica quirúrgica de reparación de estos

defectos llamada Anorrectoplastia Sagital Posterior (ARPSP), Dr. Alberto Peña sugiere que con la realización de un examen físico completo y especialmente de una inspección perineal, en un 90% de los casos se puede contestar esta interrogante. Algunas condiciones como la presencia de meconio a nivel perineal en el sitio de la fístula o un trayecto subepitelial obscuro hasta la abertura en la base del escroto de un orificio con salida de meconio pueden sugerir la presencia de una fístula perineal. La salida de meconio en la orina puede sugerir la presencia de una fístula a la vía urinaria. Cuando la evidencia clínica no es suficiente es necesario esperar 24 horas para la completa neumatización distal del recto y valorar la distancia existente entre la imagen radiolúcida (correspondiente a la burbuja rectal) y el objeto radiopaco que es colocado en el sitio donde debería encontrarse la foseta anal en una radiografía pélvica lateral.

El tratamiento de las MA ha sido un reto difícil para el cirujano pediatra. La incontinencia fecal (3,4) y/o urinaria, y ocasionalmente la impotencia sexual durante la edad adulta, afectan a muchos de los niños que nacen con estas malformaciones (4). Muchos factores pueden contribuir a éstos resultados: tipo de MA, índice sacro, calidad del periné (lo cual implica el desarrollo de músculos del complejo anorrectal), el tamaño del colon y el recto y sin duda alguna la presencia de complicaciones en el abordaje sagital posterior utilizado para su corrección.

Actualmente la decisión de realizar una colostomía previa a la ARPSP primaria o no realizarla, generalmente depende del criterio del cirujano, en algunas ocasiones con resultados adversos. No existe ningún estudio previo a este, que sugiera un criterio objetivo para realizar una colostomía o una ARPSP primaria en base a la medición del riesgo de complicaciones secundarias a la presencia de megarrecto al momento del diagnóstico de la MA.

Consideramos que la corrección anatómica neonatal de un paciente con MA y megarrecto (ARPSP primaria) puede ser difícil de realizar, con presencia de complicaciones como dehiscencia de la anoplastia, fístulas rectales, mayor

dermatitis perianal, etc; como pudimos observarlo en nuestro estudio; en el que el índice de complicaciones fue mayor en los pacientes con megarrecto: 66.7% (cuatro de los seis pacientes sometidos a ARPSP primaria) contra 0% de complicaciones en pacientes con recto de tamaño normal.

Aunque el megarrecto por si sólo puede ser un factor pronóstico importante en la corrección quirúrgica, otros como estado nutricional, preparación intestinal adecuada, técnica quirúrgica, cuidados y seguimiento postquirúrgico adecuado pueden contribuir al pronóstico funcional del paciente.

A pesar de que la mayoría de los pacientes con MA con fístula evidente clínicamente tienen un bajo porcentaje de defectos sacros, la evaluación del mismo con una radiografía anteroposterior y lateral que permita calcular el índice sacro así como un rectograma que evalúe el tamaño del recto, pueden predecir el pronóstico funcional de continencia y la presencia de estreñimiento postquirúrgico; pronóstico que debe ser transmitido a los padres de los pacientes desde la entrevista inicial al diagnóstico.

Consideramos que la exploración radiológica con un rectograma debería de realizarse rutinariamente en todo paciente con diagnóstico de MA con fístula clínicamente evidente (perineal o vestibular), y con ello, de acuerdo a la experiencia quirúrgica decidir la corrección primaria (ARPSP) o la colostomía con ARPSP diferida en un segundo tiempo quirúrgico, con mayor edad del paciente haciendo el procedimiento técnicamente más sencillo y seguro, además de no subestimar los cuidados postoperatorios de los niños con megarrecto a los cuales se les realice ARPSP primaria.

En este trabajo describimos la presencia de complicaciones postquirúrgicas en pacientes con MA con fístula clínicamente evidente al diagnóstico que presentaban megarrecto, en donde el común denominador fue la dehiscencia parcial de la anoplastia, lo cual en el futuro puede afectar el pronóstico funcional

fecal de éste grupo de pacientes. Por lo anterior sugerimos que el realizar un estudio radiológico contrastado por la fístula evidente en niños con MA, nos ayudará a decidir el mejor procedimiento que debe emplearse en cada caso en particular.

Concluimos que la teoría de que el megarrecto es una condición patológica adquirida en la vida postnatal es incorrecta ya que algunos pacientes pueden presentar desde el nacimiento un índice rectopélvico mayor de 0.61 descrito por Van Der Plas et al (1) como megarrecto, sin embargo, deberán realizarse más estudios para determinar con mayor número de pacientes si este índice es significativo y representativo para toda la población.

Finalmente todos los pacientes con MA deben recibir un adecuado seguimiento clínico por la posibilidad de persistir con megarrecto una vez corregida la MA y la alta asociación que existe entre megarrecto y estreñimiento, con subsecuentemente pseudoincontinencia fecal (manchado fecal por rebosamiento) y deterioro de actividad social en los pacientes con esta patología.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

- 1) Van Der Plas RN, Benninga MA, Staalman CR, et al: Megarectum in constipation. *Arch Dis Child* 2000; 83:52-58.
- 2) Grosfeld JL. "ARM –a Historical Overview". En Holschneider AM, Hutson JM, editors. *Anorectal Malformations in Children. Embriology, diagnosis, surgical treatment, follow up*. New York: Springer; 2006; 3-11.
- 3) Bischoff A, Levitt MA, Peña A: Bowel management for the treatment of pediatric fecal incontinence. *Pediatr Surg Int* 2009; 25:1027-1042.
- 4) Ehrenpreis T: Megacolon and Megarectum in Older Children and Young Adults. *Proc R Soc Med* 1967; 60: 799-801.
- 5) Burjonrappa S, Youssef S, Lapierre S, et al: Megarectum after surgery for anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery* 2010; 45:762-768.
- 6) Rodriguez LA, Flores A, Doody DP: Evaluation and Management of Intractable Constipation in Children. *Semin Colon Rectal Surg* 2006;17:29-37.
- 7) Levitt MA, Kant A, Peña A: The morbidity of constipation in patients with anorectal malformations. *J Ped Surg* 2010; 45: 1228-1233.
- 8) Gladman MA, Scot SM, Lunniss PJ et al: Systematic Review of Surgical Options for Idiopathic Megarectum and Megacolon. *Ann Surg* 2005; 241:562-574.
- 9) Levitt MA, Martin CA, Falcone RA Jr, et al: Transanal rectosigmoid resection for severe intractable idiopathic constipation. *J Ped Surg* 2009; 44:1285-1291.
- 10) Levitt MA, Peña A: Surgery and Constipation: When, How, Yes, or No?. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005; 41:69-71.
- 11) Keshtgar AS, Ward HC, Richards C, et al: Outcome of excision of megarectum in children with anorectal malformation. *Journal of pediatric Surgery* 2007; 42: 227-233.
- 12) Sutcliffe JR, King S, Hutson J, et al: What is new in radiology and pathology of motility disorders in children?. *Semin Ped Surg* 2010; 19:81-85.
- 13) Gross GW, Wolfson PJ, Peña A: Augmented-pressure colostogram in imperforate anus with fistula. *Pediatr Radiol* 1991; 21:560-562.

- 14) Christison-Lagay ER, Rodriguez L, Kurtz M, et al: Antegrade colonic enemas and intestinal diversion are highly effective in the management of children with intractable constipation. *J Ped Surg* 2010; 45:213-219.
- 15) Preston DM, Lennard-Jones JE, Thomas BM: Towards a radiologic definition of idiopathic megacolon. *Gastrointestinal Radiology* 1985; 10:167-169.

**"UTILIDAD DE LA MEDICIÓN DEL TAMAÑO DEL RECTO EN LA EVALUACIÓN
PREOPERATORIA DE PACIENTES CON MALFORMACIÓN ANORRECTAL CON
FÍSTULA RECTOPERINEAL Y RECTOVESTIBULAR"**

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Nombre:

Edad:

Fecha de nacimiento:

Número de expediente:

1. Tipo de malformación anorrectal

MA con FRV (1) M A con FRP (2)

2. Sexo

Masculino (1) Fem enino (2)

3. Edad al diagnóstico de la malformación anorrectal

4. Índice rectopélvico

Menor de 0.61 (0) M Mayor de 0.61 (1)

5. Cirugía realizada

Colostomía (0) Anorrectopl astía sagital posterior (1)

6. Comorbilidades asociadas

Cardiopatías (1) M Malformaciones vertebrales (2)
Malformaciones renales (3) Malformaciones de las extremidades (4)
Malformaciones traqueoesofágicas (5)

7. Complicaciones postquirúrgicas

Sin complicaciones (0) Con complicaciones (1)

8. Tipo de complicación

Dehiscencia de la anastomosis coloanal (1) Infección de herida quirúrgica (2)
Hematoma perianal (3) Dermatitis perianal (4)