



FACULTAD DE MEDICINA HUMANA  
SECCIÓN DE POSGRADO

**DIAGNÓSTICOS SINDRÓMICOS ASOCIADOS CON  
MALFORMACIÓN ANORRECTAL SIN FÍSTULA  
HOSPITAL NACIONAL MADRE NIÑO SAN BARTOLOMÉ**

**2012- 2017**

**PRESENTADO POR  
MARCEL TEOFILO ZARAVIA GARCIA**

**ASESOR  
GEZEL RAQUEL VASQUEZ JIMENEZ**

**PROYECTO DE INVESTIGACIÓN  
PARA OPTAR AL TÍTULO DE SEGUNDA ESPECIALIDAD EN CIRUGÍA  
PEDIÁTRICA**

**LIMA – PERÚ  
2018**



**Reconocimiento - No comercial - Sin obra derivada**  
**CC BY-NC-ND**

El autor sólo permite que se pueda descargar esta obra y compartirla con otras personas, siempre que se reconozca su autoría, pero no se puede cambiar de ninguna manera ni se puede utilizar comercialmente.

<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>



**FACULTAD DE MEDICINA HUMANA  
SECCIÓN DE POSGRADO**

**DIAGNÓSTICOS SINDRÓMICOS ASOCIADOS CON  
MALFORMACIÓN ANORRECTAL SIN FÍSTULA  
HOSPITAL NACIONAL MADRE NIÑO SAN BARTOLOMÉ  
2012- 2017**

**PROYECTO DE INVESTIGACIÓN**

**PARA OPTAR**

**EL TÍTULO DE SEGUNDA ESPECIALIDAD EN CIRUGÍA PEDIÁTRICA**

**PRESENTADO POR  
MARCEL TEOFILO ZARAVIA GARCIA**

**ASESOR  
GEZEL RAQUEL VASQUEZ JIMENEZ**

**LIMA, PERÚ  
2018**

## ÍNDICE

	<b>Págs.</b>
<b>Portada</b>	i
<b>Índice</b>	ii
<b>CAPÍTULO I: PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA</b>	1
1.1 Descripción del problema	1
1.2 Formulación del problema	3
1.3 Objetivos	3
1.4 Justificación	4
1.5 Viabilidad y factibilidad	5
<b>CAPÍTULO II: MARCO TEÓRICO</b>	6
2.1 Antecedentes	6
2.2 Bases teóricas	11
2.3 Definiciones de términos básicos	19
<b>CAPÍTULO III: HIPÓTESIS Y VARIABLES</b>	
3.1 Formulación de la hipótesis	20
3.2 Variables y su operacionalización	20
<b>CAPÍTULO IV: METODOLOGÍA</b>	
4.1 Tipos y diseño	22
4.2 Diseño muestral	22
4.3 Técnicas y procedimiento de recolección de datos	23
4.4 Procesamiento y análisis de datos	24
4.5 Aspectos éticos	24
<b>CRONOGRAMA</b>	25
<b>PRESUPUESTO</b>	26
<b>FUENTES DE INFORMACIÓN</b>	27
<b>ANEXOS</b>	
1. Matriz de consistencia	
2. Instrumento de recolección de datos	

## **CAPÍTULO I: PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

### **1.1 Descripción del problema**

Las malformaciones anorrectales (MAR) representan un complejo grupo de anomalías congénitas que resultan del desarrollo anormal del intestino medio, alantoides y conductos Mullerianas resultando en una alteración del desarrollo anormal del tabique urorectal.

Las MAR consiste en un espectro muy amplio de anomalías anatómicas congénitas que involucran al ano y al recto principalmente además de la vía urinaria y también los genitales, lo cual le otorga características particulares a cada tipo de defecto. Las MAR son un poco más comunes en varones, con variaciones en su presentación clínica en relación a la gravedad de la malformación.

Las MAR se producen aproximadamente en 1 de cada 5000 nacimientos. Según esta información en nuestro país podríamos estimar el nacimiento de 130 nuevos casos al año, sumando a este número los casos de años previos que aún viven con diagnósticos y tratamientos no adecuados (1,2).

Las MAR son problemas congénitos que generan un gran desgaste económico, familiar, psicosocial y potencialmente tienen resultados catastróficos cuando no se establece un diagnóstico y tratamiento adecuado.

Hasta el momento no se ha descrito cuales son las causas específicas de las MAR, sin embargo, se encontró que esta condición es más frecuente en algunas regiones del mundo y que existiría una predisposición genética ya que se ha corroborado la presencia de la malformación en algunas generaciones y se asocia a un riesgo de 1% de que una misma familia tenga un segundo hijo con MAR (3,4).

Dentro del espectro de MAR, los casos con fístula rectouretral son más comunes en hombres, mientras que en las mujeres son más frecuentes los asociados a fístula rectovestibular. Los casos sin fístula tienen una menor frecuencia llegando a un 5% del total de casos y están asociados por lo general a Síndrome de Down (5).

En el pasado las MAR tipo cloaca fueron consideradas un defecto raro, mientras que la fistula rectovaginal se informó comúnmente; en la actualidad las cloaca son consideradas el tercer defecto más común en mujeres con MAR, después del tipo vestibular y perineal. Una verdadera fístula rectovaginal es una entidad rara, presentándose en un 1% de los casos (6).

En los pacientes con MAR cualquier error que se cometa en las primeras horas o días de vida puede acarrear serias consecuencias para el paciente, por tal motivo en la evaluación del paciente neonatal no se puede subestimar la exploración física meticulosa de la región anorrectal. En estos pacientes se debe verificar la presencia del ano en el sitio correcto dentro del complejo muscular dado que la Malformación Ano Rectal (MAR) en pediatría es una patología que se ha observado con mayor número en hospitales de alta especialidad como lo es el Hospital Nacional Docente San Bartolomé; pero de la cual no contamos con datos nacionales reportados, ni epidemiológicos, ni clínicos, todo tipo de información en relación a esta enfermedad es de utilidad científica. Podríamos mencionar que la incidencia de malformaciones anorrectales en nuestro medio es mayor ligeramente, comparado con las cifras estadísticas mundiales (1 niño por cada 5000 nacimientos); así en la Maternidad de Lima la frecuencia es de 1 niño con MAR por cada 4607 nacimientos; en el Hospital Nacional Docente San Bartolomé por cada 4651 nacimientos existe uno con MAR (7). Existe una mejor sobrevida en pacientes mayores de 5 días pero no es significativo para considerarlo como factor pronóstico y no existe diferencia de la sobrevida entre pacientes con diagnóstico de MAR Alta y MAR Baja, operados en el Hospital Nacional Docente San Bartolomé durante el periodo 2008-2010(8).

En la literatura, se han descrito un gran número de artículos acerca de las malformaciones anorrectales en general; abarcando desde la historia de la enfermedad hasta los tratamientos quirúrgicos empleados actualmente en su corrección. Sin embargo, en relación a la malformación ano rectal sin fistula son pocos los estudios que se realizaron en centros especializados de atención a los pacientes con patología colorrectal pediátrica y mucho menos se exploró si existe alguna asociación entre las malformaciones anorrectales sin fistula y las alteraciones estructurales o síndromes, o el pronóstico de función antes y después de tratamiento.

## **1.2 Formulación del problema**

¿Cuáles son los diagnósticos sindrómicos asociados con malformación anorrectal sin fistula en pacientes atendidos en el servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Nacional Docente San Bartolomé en el periodo 2012 al 2017?

## **1.3 Objetivos**

### **Objetivo general**

Determinar los diagnósticos sindrómicos asociados con malformación anorrectal sin fistula en pacientes atendidos en el servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital San Bartolomé en el periodo 2012 al 2017.

### **Objetivos específicos**

Describir las características sociodemográficas de los pacientes con malformación anorrectal sin fístula en el departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé en el periodo 2012 al 2017.

Describir los diagnósticos sindrómicos asociados con malformación anorrectal sin fistula según las características sociodemográficas de los pacientes del departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé en el periodo 2012 al 2017.

Determinar los tipos de diagnósticos sindrómicos asociados con malformación anorrectal sin fistula en pacientes atendidos en el departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé en el periodo 2012 al 2017.

Determinar la prevalencia de malformaciones anorrectales sin fístula en el departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé en el periodo 2012 al 2017.

#### **1.4 Justificación**

El propósito de este estudio de investigación es ofrecer información a todo el personal involucrado en la atención de niños con malformación anorrectal de cualquier tipo y en particular para la atención de pacientes con malformación anorrectal sin fístula, con y sin asociación con otras patologías, como el síndrome de Down, síndrome de medula anclada, etc. para de esta manera tratar de establecer estrategias de referencia, y atención especializada de forma oportuna en los pacientes con esta patología.

La utilidad de los datos obtenidos pretende conocer la prevalencia de los pacientes con malformación anorrectal sin fístula, con y sin asociación con síndromes, que son referidos, diagnosticados y tratados en el Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé.

Los resultados obtenidos ayudarán a identificar los problemas funcionales intestinales derivados de la malformación anorrectal y cómo aplicar estrategias de tratamiento para integrar individuos a la sociedad adecuadamente mediante la rehabilitación intestinal, la cual juega un papel fundamental en la integración de éstos individuos a la sociedad, siendo un programa fácilmente reproducible en cualquier institución de salud y de fácil instrucción a los familiares del paciente, para continuar con el tratamiento ambulatorio; además es un método económico y de fácil acceso.

Con el seguimiento estrecho de la evolución de los pacientes con malformación anorrectal sin fístula, con y sin Síndrome de Down se podrá identificar tempranamente a los pacientes que serán candidatos a procedimientos quirúrgicos definitivos para ayudar en la rehabilitación intestinal (Cirugía de Malone).



Además, no existen estudios suficientes en la población pediátrica que describan la evolución clínica de los pacientes con malformación anorrectal sin fístula asociada o no al Síndrome de Down, por lo que es importante dar a conocer la experiencia en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de estos pacientes en el Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé.

### **1.5 Viabilidad y factibilidad**

El presente estudio es viable puesto que se realizará en el Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé, que es la sede donde se labora actualmente, además se cuenta con la autorización de las jefaturas de servicio, como también del Comité de Investigación, para su realización y el acceso a las historias clínicas para la recolección de datos.

Es factible pues dispone de un número adecuado de casos, además de disponer de los recursos tecnológicos, materiales y financieros, es decir se cuenta con computadoras y programas de procesamiento de datos y será autofinanciado por el autor.

## **CAPÍTULO II: MARCO TEÓRICO**

### **2.1 Antecedentes**

En el 2018, Minneci PC, et al. publicaron en Estados Unidos un estudio de cohorte retrospectivo multiinstitucional de niños nacidos entre 2007 y 2011 donde se evalúa las prácticas de detección y la incidencia de anomalías asociadas en lactantes con MAR. Se obtuvieron 506 casos en un total de 10 hospitales. Las anomalías asociadas por categoría de cribado fueron: de tipo espinal: medula anclada (20,6%); vertebral: displasia sacra/hemisacro (17.8%); Cardíaco: foramen oval permeable (58.0%); renal: hidronefrosis (22.7%); extremidad: radio ausente (7,9%). La tasa de identificación de al menos una anomalía asociada fue alta en todos los subtipos de MAR. Se sospecha que las malformaciones más complejas pueden ser el resultado de una detención anterior del desarrollo y por lo tanto son más propensos a estar asociados a anomalías que aquellas malformaciones que resultan de errores posteriores en el desarrollo. Se debe considerar la detección de anomalías asociadas como parte de atención estándar para todos los pacientes con MAR (9).

En 2018, Brisighelli G, et al. publicaron en Milán, un estudio comparativo entre las diferentes escalas que valoran el grado de continencia fecal en MAR, comparando las escalas de Holschneider, Kricknebeck y Rintala, incluyeron ochenta pacientes (42 varones: 52%). La edad media fue de 7,6 años (rango 3-22). Veintiocho pacientes (35%) tenían fístula perineal, 13 (16%) bulbar, 7 (9%) de próstata, 5 (6%) cuello vesical, 15 (19%) vestibular, 7 (9%) tenían una cloaca y 5 (6%) sin fístula. Se encontró que las MAR NFT presentan una baja tasa de frecuencia. Los puntajes obtenidos utilizando los cuestionarios Holschneider, Rintala y Kricknebeck, no son comparables para la mayoría de los tipos de MAR, por lo que es necesario un cuestionario que evalúe con mayor precisión la función intestinal en pacientes con ARM y sea universalmente aceptado (10).

En el 2018 Sarkar A, et al. publicaron en Arabia Saudita, un estudio de revisión retrospectiva sobre el manejo de MAR y sus características entre el periodo comprendido entre el 2000 al 2015, se obtuvieron datos demográficos, anatómicos y de resultado funcional (según Krickenbeck). Se obtuvieron 100 casos de los cuales el 16% fueron MAR sin fistula (NFT), a diferencia de otras series (5-6%). En el estudio, los defectos congénitos asociados tuvieron una mayor incidencia en el grupo con MAR NFT en comparación a la MAR FT, así se encontró que el síndrome de Down en pacientes con NFT se presentó en el 56,2% en comparación con el 0% en los pacientes con FT ( $p = <0,0001$ ). Los datos de calidad de vida no mostraron diferencias significativas entre los dos grupos para el movimiento voluntario del intestino, la suciedad y el estreñimiento, respectivamente. También hallaron que las anomalías sacras y la medula anclada asociados con la MAR afectarían negativamente el resultado en estos pacientes (11).

En el 2016, Nam SH, Kim DY, Kim SC, realizaron un estudio de revisión retrospectiva sobre la clasificación, experiencia quirúrgica y su resultado funcional de las malformaciones anorrectales (MAR) entre 1990 al 2011, en un total de 311 niños (M/F = 200:111). Se encontró en los resultados postoperatorios que el 84.8% de los pacientes mostraron deposiciones voluntarias. La tasa general de estreñimiento fue del 30.7% y la de manchado fue del 6.5%. El resultado de la continencia fue bueno para el 82.2% de los niños, presentaron estenosis anal el 2.7% y manchado el 15.2%. Concluyeron entonces que un diagnóstico preciso basado en la clasificación de Krickenbeck y los procedimientos quirúrgicos que siguen los principios de ARPSP son cruciales para lograr un buen resultado funcional en niños con MAR. El estreñimiento sigue siendo el principal problema asociado (12).

El 2016, Rigueros SL, et al. realizó en Londres, una revisión sistemática a fin de definir la prevalencia de los problemas activos a largo plazo más comunes en pacientes con antecedente quirúrgico de malformaciones anorrectales, para lo cual se realizó la revisión de artículos originales desde el 1 de agosto de 1994 hasta el 20 de octubre de 2015, que incluyeron datos de pacientes  $\geq 10$  años con malformación anorrectal. Los diagnósticos de cloaca fueron excluidos del estudio.

Se incluyeron doce estudios que incluyeron 455 pacientes con antecedente quirúrgico de malformación anorrectal, donde se concluyó que el rango de prevalencia de problemas activos a largo plazo fue el siguiente: estreñimiento crónico, 22.2% a 86.7%; incontinencia fecal, 16.7% a 76.7%; incontinencia urinaria, 1.7% a 30.5%; disfunción eyaculatoria, 15.6% a 41.2%; y disfunción eréctil, 5.6% a 11.8% (13).

En el 2016, Ahsan MM, Zea MI, Gupta AK, Chana RS, realizaron en la India, un estudio descriptivo comparando la incidencia de varias anomalías asociadas a pacientes con MAR de tipo baja y alta, estudiando su frecuencia y coexistencia de estas, sobre un total de 60 pacientes en el periodo de 2008 al 2010. La malformación del sistema genitourinario se presentó en el 36.67% de los pacientes. Las anomalías espinales estaban presentes en 35%, mientras las anomalías gastrointestinales asociada a malformaciones anorrectales estaban presentes solo 5%. Se encontraron anomalías cardiovasculares en 5%. Se concluyó que las incidencias de la mayoría de las anomalías asociadas en este estudio fueron comparables con las de los estudios anteriores (14).

En el 2016, Martínez RA, Montoya DA, Rodas JF, realizaron un estudio descriptivo, retrospectivo, para evaluar su experiencia sobre MAR. Así tomaron como población de estudio a 70 menores de 18 años con diagnóstico de MAR atendidos desde 2010 hasta el 2015. Encontraron que el nivel socioeconómico bajo está relacionado con mayor incidencia de MAR (91.43%), mientras el factor de edad materna no tuvo representación estadística. El tipo de MAR más frecuente en esta serie fue la fístula vestibular en niñas y la fístula perineal en niños, discrepando con la literatura internacional donde la fístula rectouretral es la más frecuente en niños. Encontraron que las complicaciones más frecuentes fueron constipación en 15.7% de los casos, estenosis en 8.5% de los casos y dehiscencia en 8.57%; manchado 7.14% e incontinencia fecal 4.3% de casos. (15).

En el 2015, Bidondo MP, et al. realizó un estudio de asociación y prevalencia de enfermedades congénitas en recién nacidos entre 7 y 28 días de vida entre el 2009 al 2013 en Argentina. El estudio se realizó con datos del Registro Nacional

de Anomalías Congénitas. Se calcularon las prevalencias de encefalocele, espina bífida, gastrosquisis, onfalocele, hernia diafragmática, atresia de esófago, atresia intestinal o malformación anorrectal. Se concluyó que en las malformaciones congénitas seleccionadas, existe significativa asociación entre mayor edad gestacional y sobrevida a los 7 días y a los 28 días de vida. Se determinó que un bajo nivel socioeconómico se asocia a mayor letalidad con hernia diafragmática, con atresia intestinal y malformación anorrectal (16).

En el 2014, Bischoff A, Frischer J, Dickie BH, Peña A, realizaron un estudio de revisión retrospectivo entre 1980 y 2014 en el Centro Colorrectal para Niños del Hospital Infantil de Cincinnati; obteniendo un total de 92 pacientes con MAR sin fístula, 76 pacientes fueron hombres y 16 mujeres. En esta oportunidad encontraron que el 40% tuvieron Trisomía 21. El 93.4% de pacientes fueron operados primariamente y 6.6% tuvieron una intervención después de un intento fallido de reparación en otra institución. La ubicación del recto ciego estaba en el nivel de la uretra bulbar en hombres y a 1-2 cm piel perineal en mujeres; y en 9 pacientes se encontró a nivel de la uretra prostática. En este estudio concluyeron además que la malformación anorrectal sin fístula es un defecto único y ocurre en el 4% de todos las MAR. Las MAR sin fístula tiene un buen pronóstico funcional, incluso en pacientes con Trisomía 21 asociada y se relaciona a una baja frecuencia de defectos urológicos asociados (17).

En el 2013, Moore SW, realizó una revisión sistemática sobre las anomalías asociadas a MAR, obteniendo que una de las asociaciones más interesantes ha sido con el síndrome de Down en un orden de 2.2 a 5.1 % con mayor incidencia en la población femenina con malformación anorrectal sin fístula. Las niñas con anomalías asociadas pero que no presentan fístula tienen una incidencia mayor de Síndrome de Down que los niños sin fístula clínica evidente. Además refiere que aunque se desconoce mucho sobre la etiología de la MAR, la mayor evidencia apunta a factores genéticos como principales causas. Como resultado, puede ser expresado como un "defecto de desarrollo" con muchas anomalías asociadas. También concluye que el papel de los factores ambientales en el desarrollo de MAR es probablemente pequeño (18).

En el 2013, Bălănescu RN, realizó un estudio donde observo que la malformación anorrectal sin fístula clínicamente evidente tiene la mayor proporción de anomalías asociadas; 15% cursan con anomalías musculo esqueléticas, malformaciones cerebrales, y anomalías cromosómicas representados especialmente por el Síndrome de Down. Cualquier otro tipo de malformación anorrectal es más infrecuente en pacientes con Trisomia 21. La variante anatómica más común en la malformación anorrectal sin fistula y Síndrome de Down; es la terminación del cabo ciego del recto justo por encima de la piel del margen anal; generalmente dos centímetros sobre la piel; la cual frecuentemente está íntimamente relacionada a la uretra en niños o a la pared común de la vagina en las niñas. El colostograma distal es mandatorio en la valoración pre quirúrgica para determinar longitud, diámetro de la bolsa rectal y ausencia de una fístula (19).

En el 2013, Blaauw I, et al. realizó en Europa a través del Consorcio Europeo sobre MAR, un estudio descriptivo durante el periodo 2007 al 2012, en el que se consideró a 203 pacientes con diagnóstico de MAR, hallando que las anomalías cromosómicas estuvieron presentes en el 9%. Las fístulas perineales se observaron más en niños (42%) que en niñas (29%). Se encontraron formas raras de MAR en el 4% de los hombres y en el 14% de las pacientes mujeres. Los pacientes tenían anormalidades urogenitales adicionales en un 45% de los casos. Sin embargo, el 32% de los pacientes nunca fueron examinados para detectar anormalidades en la vejiga. El 8% nunca fueron examinados para detectar malformaciones renales. En la mayoría de los pacientes (79%), se realizó ARPSP para la reconstrucción definitiva. Concluyeron que las MAR sin fístula es más frecuente en varones (v/15% vs f/4%) y que las malformaciones asociadas más frecuentes son la esquelética (36%), cardiaca (31%) y renal (29%) en la totalidad de los pacientes (20).

En el 2010, Ceciliano N, Beauchamp D, Chavez L, Cortés J., realizaron en Costa Rica, un estudio descriptivo donde se revisaron 200 expedientes de pacientes operados por malformaciones anorrectales entre 1990 y 2008, para determinar: malformaciones congénitas asociadas, tipo de malformación anorrectal, tipo de cirugía, complicaciones, resultados exámenes por imágenes y sus resultados

funcionales, después de los tres años de edad. En este estudio se pudo determinar que las MAR sin fístula de tipo Altas son pacientes de difícil abordaje quirúrgico y que por tanto las complicaciones sean frecuentes. La colostomía es la operación indicada y la que arroja mejores resultados y evita tales complicaciones. Los resultados de este grupo han sido los mejores, con un 92.8% de pacientes continentes entre los evaluados. El 100% de los casos de MAR sin fistula de tipo Baja son continentes (21).

En el 2000, Nazer J, Hubner ME, Valenzuela P, Cifuentes L; realizaron en Santiago de Chile, un estudio descriptivo sobre la principales patologías asociadas a malformación anorrectal. Se incluyó a todos los recién nacidos vivos entre 1979 y 1999, obteniéndose un total de 70242 niños, de los cuales 4486 tenían una malformación y 54 tenían una malformación anorrectal (7.7 por cada 10000 nacidos vivos). Se encontró que el 59% tenía otras malformaciones asociadas (del tracto urinario en el 42.5%, del esqueleto en el 26% y del cardiovascular en el 18.5%). En comparación con los controles normales, los recién nacidos malformados tenían un peso al nacer más bajo, menor edad gestacional y una edad materna media más alta, una mayor frecuencia de metrorragias durante el primer trimestre del embarazo, un mayor número de hermanos con malformaciones y un mayor grado de consanguinidad padres. Por lo que se obtuvo como conclusión los genes recesivos podrían participar en la etiología de las malformaciones anorrectales (22).

## **2.2 Bases teóricas**

### **Definición de Malformaciones Anorrectales**

Se presentan como un espectro de defectos. En un extremo del espectro, se incluyen malformaciones menores que requieren un tratamiento mínimo y que generalmente rinden excelentes resultados. En el otro extremo del espectro, uno puede tener un bebé muy enfermo con un defecto complejo, que generalmente representa un muy grave desafío técnico en el que los resultados en términos del intestino, la función urinaria y sexual no son buenas, a pesar de los mejores esfuerzos de un especialista. Un neonato con malformación anorrectal puede

representar una emergencia quirúrgica principalmente porque puede sufrir de obstrucción intestinal, además de graves defectos urológicos, gastrointestinales o cardíacos asociados, que pueden requerir una gestión agresiva y eficiente para su tratamiento. Otros pacientes con malformación anorrectal no representan una emergencia porque tienen una fístula que permite la descompresión intestinal; en estos casos, la reparación del defecto se convierte en un procedimiento electivo (23).

### **Causas de las Malformaciones Anorrectales**

Se ha evidenciado la asociación de la malformación anorrectal con algunos síndromes. De los síndromes genéticos que involucran a la malformación anorrectal se reconoce una secuencia de anomalías congénitas por sus siglas en inglés VACTERL:

- V. vertebrales.
- A. anorrectales
- C. cardíacas.
- T. traqueales.
- E. esofágicas.
- R. renales.
- L. (limbs) extremidades.

### **Evaluación diagnóstica de las Malformaciones Anorrectales**

El abordaje multidisciplinario en un paciente con cualquier defecto congénito debe ser obligatorio.

La evaluación física exhaustiva en un paciente con malformación anorrectal es determinante para la elección del mejor tratamiento de estos pacientes. Así mismo se debe evidenciar la adecuada ubicación del ano, esto es dentro del complejo muscular que es la zona hiperpigmentada del orificio anal, así como la permeabilidad de este mediante la instrumentación con un dilatador a más de dos



centímetros de profundidad del margen anal; en los pacientes de mayor edad es mandatorio la exploración física de esta zona ya que en algunos casos no se advierte el defecto congénito sino hasta mayor edad.

En el recién nacido el dato principal en la clínica de malformación anorrectal es la ausencia de evacuaciones y la falta o ausencia de la permeabilidad del ano en la exploración física.

En los pacientes de mayor edad datos compatibles con la dificultad para lograr las evacuaciones de manera fácil y diaria, manchado frecuente de la ropa interior, dolor a la defecación distensión abdominal, anorexia y aislamiento social son los principales datos clínicos encontrados.

Al iniciar el abordaje de estos pacientes la historia clínica continua siendo la principal herramienta de diagnóstico.

Existen dos preguntas principales a contestar al evaluar un paciente con malformación anorrectal: ¿El paciente evaluado tiene alguna malformación o problema que comprometa su vida en las próximas horas o días de vida? y número dos; ¿El paciente amerita colostomía?

Las primeras 24 horas de vida del paciente deben estar destinadas a contestar la primer pregunta, posteriormente decidir el plan de la segunda.

Las malformaciones anorrectales se dividen de la siguiente manera para su estudio:

**Cuadro 1. Tipos de malformaciones anorrectales por género**

HOMBRES	MUJERES
-Malformación anorrectal con fístula perineal.	-Malformación anorrectal con fístula recto perineal.
-Malformación anorrectal con fístula recto uretra bulbar.	-Malformación anorrectal con fístula recto vestibular.
-Malformación anorrectal con fístula recto prostática.	-Malformación anorrectal tipo cloaca < a 3 cm y > a 3 cm de canal común.

-Malformación anorrectal con fístula al cuello de la vejiga.	-Malformación anorrectal sin fístula
-Malformación anorrectal sin fístula	-Atresia rectal
-Atresia rectal	-Defectos complejos.
-Defectos complejos.	

**Fuente:** Blaauw et al. (2013) (20).

### **Exámenes de laboratorio**

Generalmente los estudios que se tienen que realizar a los pacientes están enfocados a evaluar su estado nutricional, examen general de orina, exámenes pre quirúrgicos como biometría hemática y perfil de la coagulación en los casos que ameritan corrección quirúrgica y algunas pruebas especiales en caso de que la malformación se acompañe de otras malformaciones en específico por ejemplo pacientes con alteraciones urológicas, endocrinológicas y cardiológicas (24).

### **Estudios histológicos y de gabinete**

Los estudios histológicos generalmente no son requeridos. Una parte fundamental en el estudio de los pacientes con malformación anorrectal son los estudios de imagen radiológica, ecográfica y estudios especiales con medios de contraste.

Los estudios de todo paciente con malformación anorrectal deben estar enfocados a evaluar los índices pronósticos de la continencia principalmente, descartar malformaciones asociadas y lograr la planeación quirúrgica más segura para el paciente. A continuación se describen estas herramientas diagnósticas:

### **Radiografía simple de abdomen**

Todos los pacientes con malformación anorrectal deben tener una radiografía simple de abdomen para poder evaluar el grado de dilatación de las asas, las características de la columna vertebral y las características del sacro, la presencia de calcificaciones por la mezcla de orina y meconio.

### **Radiografías sacras**

Es muy importante evaluar las características del sacro en sus proyecciones AP y

Lateral ya que de ello depende el pronóstico funcional para la continencia fecal, urinaria y la función sexual. Los valores referidos para la medición lateral del sacro que se relacionan con buen pronóstico funcional corresponden a 0.77 y en proyección AP de 0.74. Es importante también descartar la presencia de hemisacro por la asociación con masa presacra.

### **Ecografía lumbar**

Importante para descartar la presencia de alteraciones de la medula espinal como médula anclada u otras disrafias medulares con impacto pronóstico de la función intestinal y urológica.

### **Resonancia magnética de columna toracolumbosacra**

Se realiza este estudio como parte de protocolo de evaluación del canal medular y disrafias en los pacientes mayores de 3 meses o en los cuales no se puede realizar ésta evaluación por medios ecográficos (25).

### **Radiografía lateral en posición prona con pelvis elevada**

Evalúa la situación del fondo de saco rectal contrastado con la burbuja de aire y el periné con un marcador en la foseta anal para determinar la longitud que existe entre las dos estructuras. Se puede realizar en los pacientes con malformación anorrectal sin fístula clínica evidente.

### **Colostograma distal**

Estudio contrastado que se realiza por el estoma de la colostomía distal para evaluar anatomía del tipo de malformación anorrectal, valoración de la presencia de fístulas, sitio y localización de las mismas, longitud del segmento intestinal a descender, se realiza a todos los pacientes colostomizados sin evidencia de fístula principalmente.

### **Rectograma**

Se realiza un estudio contrastado a los pacientes con malformación anorrectal mediante la instilación de medio de contraste por el sitio de la fístula con la finalidad de lograr la medición del índice rectopélvico como factor para decidir el tipo de procedimiento quirúrgico a realizar. Se realiza a pacientes que no están colostomizados.

### **Colon por enema**

Estudio contrastado que se realiza mediante la instilación de medio de contraste por el ano o neo ano para valorar, morfología, patrón de motilidad, longitud del colon, muy útil en el seguimiento de la rehabilitación intestinal. Se solicita a todos los pacientes en la fase inicial de rehabilitación dentro de los tres primeros meses. La evaluación multidisciplinaria por especialidades juega un papel muy importante en la valoración inicial del paciente con malformación anorrectal. Estos dependen del tipo de malformaciones identificadas en la evaluación inicial.

En la valoración cardiológica se deben descartar la presencia de cardiopatías, las principales son comunicación interauricular, comunicación interventricular y persistencia de conducto arterioso. Se realiza radiografía de tórax y electrocardiograma. En caso necesario se debe iniciar tratamiento médico y/o quirúrgico previo a la corrección de la malformación anorrectal (26).

Valoración urológica con la finalidad de descartar presencia de malformaciones de las vías urinarias y en caso necesario emplear tratamiento médico o quirúrgico para la corrección de estas alteraciones; ya que se ha documentado la presencia de estas malformaciones hasta en un 25 a 50% de los pacientes con malformación anorrectal (27).

Los estudios a realizar son ecografía renal y de vías urinarias, Cistograma miccional, Urografía excretora, Gammagrama renal con radiotrazador DTPA o MAG3 con diurético. Como principales alteraciones encontramos agenesia renal reflujo vesicoureteral de diversos grados, hidronefrosis, ectasias renales, vejiga neuropática, etc. (28).

Valoración del aspecto genético ya que se debe descartar síndromes asociados a cromosomopatías; la principal Síndrome de Down.

Valoración ortopédica ya que se encuentra generalmente asociado a defectos de la columna vertebral y defectos óseos de las extremidades principalmente.

## **Tratamiento**

El tratamiento debe estar encaminado al tipo de malformación anorrectal, edad del paciente, fase de la enfermedad y condiciones médicas agregadas al enfermo.

### **Tratamiento médico**

El tratamiento médico lo podemos dividir en dos etapas; prequirúrgico y posquirúrgico.

### **Etapa prequirúrgica**

En Esta etapa se incluyen los pacientes que se diagnostican al nacimiento de malformación anorrectal de cualquier tipo o los pacientes que son captados en la consulta y/o urgencias de primera vez; los cuales no tienen una urgencia quirúrgica por la corrección de la malformación y consta de: dilataciones de la fístula del recto, empleo de laxantes, enemas y/o irrigaciones rectales, cuidados de heridas y estomas.

### **Etapa posquirúrgica**

Comprende las medidas empleadas para asegurar el mejor resultado de un procedimiento quirúrgico realizado para corregir la malformación anorrectal. La mayoría de estas medidas se incluyen dentro del programa de rehabilitación intestinal; los objetivos principales de este programa son mantener al paciente limpio, lograr evacuaciones diarias y lograra adaptar el paciente a la vida social.

Otras medidas que se emplean en el seguimiento de éste programa incluyen esquema descendente de dilataciones, laxantes, loperamida, calendario de evacuaciones, enemas y/o irrigaciones rectales, cuidados de heridas y estomas, consultas de seguimiento. Es indispensable la participación de padres, enfermeras y médicos del área colorrectal.

### **Tratamiento quirúrgico**

El tratamiento quirúrgico debe considerar varios aspectos del paciente con malformación anorrectal:

- Sexo
- Tipo de malformación anorrectal
- Edad del diagnóstico
- Tratamiento médico y/o quirúrgico previo
- Comorbilidades asociadas

### **Colostomía descendente por malformación anorrectal**

Consiste en realizar una derivación intestinal a nivel del colon descendente en su

unión con el colon sigmoides creando una estoma proximal madura y una fístula mucosa distal con un espacio interestomal aproximado de 3 cm; esto con la finalidad de otorgar al paciente un adecuado manejo de la bolsa de colostomía, evitar prolapso de la parte distal del colon, realizar estudios contrastados e irrigaciones del segmento distal.

### **Anorrectoplastía sagital posterior (ARPSP)**

Actualmente el *gold estándar* como técnica quirúrgica para la corrección de la mayoría de las malformaciones anorrectales. Es el procedimiento quirúrgico descrito por el doctor Alberto Peña en 1980 para la corrección de las malformaciones anorrectales. Se puede realizar de forma primaria; es decir, en pacientes seleccionados con malformación anorrectal que no ameritan colostomía, o de segunda intención en pacientes con derivación intestinal previamente. Existen otras técnicas de abordajes combinados (abdominal y perineal) para la corrección de las malformaciones de mayor complejidad. En la actualidad el uso de la laparoscopia como método diagnóstico y terapéutico mantiene un papel muy importante en la evaluación y corrección de las malformaciones anorrectales.

Este procedimiento se realiza en pacientes seleccionados con malformación anorrectal como medida profiláctica de restitución del tránsito intestinal, urgencia abdominal, protección del descenso rectal entre otras (29).

### **Descenso rectal por doble vía de abordaje**

Se designa esta técnica a la disección vía abdominal del segmento intestinal a descender, completando el abordaje perineal, se emplea en pacientes con malformaciones anorrectales complejas como cloacas con canal común mayor de 3 cm, malformación anorrectal con fístula a cuello de la vejiga principalmente cirugías en las cuales la laparoscopia es considerada de gran utilidad (30).

La incontinencia fecal suele ser devastadora para la familia y suele ser asociada a depresión en los niños que la padecen. El tratamiento de la incontinencia fecal incluye manipulación en la dieta, medicamentos y tratamientos quirúrgicos. Los procedimientos descritos para la incontinencia fecal incluyen colostomía, apendicostomía para enemas anterógrados, y recientemente en los adultos la colocación de esfínteres artificiales. En la población pediátrica se describen algunos procedimientos como la apendicostomía (Cirugía de Malone), cecostomía

o colocación de un botón sigmoideo. La finalidad de estos procedimientos es ayudar al paciente en la administración de enemas administrados por sus familiares y en los niños mayores establecer la capacidad de realizar los enemas por sí mismos, promoviendo la independencia, privacidad y el control de su función intestinal (31,32).

### 2.3 Definiciones de términos básicos

**Malformación anorrectal:** Representan un amplio espectro de patologías debido a un anormal desarrollo de la porción más distal del intestino y del tracto urogenital. Estas malformaciones incluyen todos los defectos con una apertura anal anormal. Comprende una gama de anomalías de diversos grados de complejidad. El examen físico cuidadoso inicia los pasos de diagnóstico y terapéuticos que establecen un plan de manejo (33).

**Cloaca:** Se define como la unión del recto, la vagina y la uretra en un solo canal común o cloaca, esta es la malformación anorrectal más grave vista en mujeres. Representa aproximadamente el 10% del total de defectos anorrectales (23).

**Fistula rectal:** Salida de contenido fecal por un trayecto organizado de ubicación ectópica, esta puede ser de tipo: recto- uretra bulbar, recto - prostática, recto vesical y perineal en hombres; mientras en mujeres puede ser de tipo recto perineal y vestibular (23).

**Malformaciones asociadas:** Se define como la coexistencia de patología congénita que puede poner en peligro la vida del paciente. Las principales son de tipo urológico (50%), defecto sacro (30%), medula anclada (25%), malformación cardiovascular (30%) y atresia esofágica (5-10%) (34).

**Índice sacro (IS):** Índice radiológico que nos permite evaluar de manera objetiva el pronóstico para la continencia fecal, así un IS mayor o igual a 0.7, tiene buen pronóstico para continencia fecal, menor o igual a 0.4 son universalmente

incontinentes fecales y el intervalo entre 0.7 y 0.4 son considerados como no predictivos para continencia fecal (33).

**Invertograma:** Se define como la radiografía lateral con el niño boca abajo y la pelvis elevada que puede indicar la posición del recto en relación al perineo y así determinar la actitud quirúrgica (34).

**Rehabilitación intestinal:** Manejo médico de la incontinencia fecal y la constipación que consiste en la administración de un enema específico, que se determina por ensayo error durante una semana y que logra mantener al paciente limpio por 24 horas en su ropa interior (34).

### CAPÍTULO III: HIPÓTESIS Y VARIABLES

#### 3.1 Formulación de la hipótesis

Existe asociación significativa entre los diagnósticos de Síndrome de Down, cardiopatías congénitas, malformaciones urológicas y buen pronóstico funcional y la malformación ano rectal sin fístula.

#### 3.2 Variables y su operacionalización

Variable	Definición	Tipo por su naturaleza	Indicador	Escala de medición	Categorías y sus valores	Medio de verificación
Sexo	Características biológicas y fisiológicas que definen a hombres y mujeres.	Cualitativa		Dicotómica	Hombre Mujer	Historia clínica
Referido	Pacientes que acuden de otro centro hospitalario.	Cualitativa	Hoja de referencia	Dicotómica	Sí No	Hoja de referencia
Edad	Tiempo de vida desde nacimiento.	Cuantitativa	meses y años	Ordinal	Recién Nacido (1-28 días) Lactante (29 días - 2 años) Preescolar (2-6 años) Escolar (6- 12 años)	Historia clínica



					Adolescente (12-18 años)	
Etapas designadas para corrección quirúrgica	Número de cirugía para corregir la malformación anorrectal, primaria corresponde a una cirugía sin derivación intestinal, y tres etapas; corresponde al manejo con colostomía, anorrectoplastia sagital posterior y cierre de colostomía como tercer procedimiento quirúrgico.	Cualitativa	Reporte operatorio	Nominal	1	Historia clínica
					2	
					3	
Consultas consecutivas	Número de veces que se revisó al paciente después de recibir tratamiento definitivo.	Cuantitativa	Registro de consulta externa	Cualitativa continua	Número de consultas	Historia clínica
Edad de corrección definitiva	Tiempo de vida en la que se realiza última intervención quirúrgica.	Cuantitativa	Reporte operatorio	Continúa	Edad en meses	Historia clínica
Índices pronósticos de continencia	Medición que resulta del cálculo de la relación del recto y los huesos de la pelvis útil en la evaluación para la predicción de la capacidad para la continencia fecal.	Cuantitativa	Radiografía sacra	Continúa	0.0 al 1.0	Historia clínica
Malformaciones asociadas	Patologías presentes al momento del nacimiento.	Cualitativa		Cualitativa ordinal	Síndrome de Down	Historia clínica
					Anomalías Cardiacas	
					Anomalías Renales	
					Otra malformación	
Rehabilitación intestinal	Tratamiento médico ampliado para mejorar el bienestar bio- psico- social del paciente con problemas colorrectales que cursan con estreñimiento, pseudo incontinencia o incontinencia fecal.	Cualitativa	Registro de consulta externa	Cualitativa ordinal	Sí	Historia clínica
					No	
					Vigilancia	

Continencia fecal	Capacidad para presentar deposiciones controladas en el tiempo y lugar adecuados.	Cualitativa	Registro de consulta externa	Ordinal	Avisa para evacuar	Historia clínica
					No avisa para evacuar	
					No valorable	
Evacuaciones diarias	Numero de evacuaciones por día que presentan los pacientes corregidos completamente y que se encuentran en seguimiento.	Cuantitativa	Registro de consulta externa	Continúa	Número de deposiciones	Historia clínica

## CAPÍTULO IV: METODOLOGÍA

### 4.1 Tipos y diseño

- Según la intervención del investigador: Observacional
- Según el alcance: Descriptivo (correlacional)
- Según el número de mediciones de la o las variables del estudio: Transversal
- Según el momento de la recolección de datos: Retrospectivo.

### 4.2 Diseño muestral

#### **Población universo**

El estudio se llevara a cabo en el Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé que es una institución de tercer nivel de atención dependiente del Ministerio de Salud y que atiende a pacientes pediátricos de diversas regiones de Perú, con diversas enfermedades quirúrgicas, una de las más frecuentes son los problemas colorrectales.

#### **Población de estudio**

Población pediátrica hombres y mujeres de 0 a 18 años, con diagnóstico de malformación anorrectal sin fístula con y sin síndrome de Down, seleccionados en el área de archivos del Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé.

### **Tamaño de la muestra**

Se trabajará con el total de la población de estudio.

### **Criterios de selección**

#### **Criterios de inclusión**

-Pacientes pediátricos hombres y mujeres con diagnóstico de malformación anorrectal sin fístula corroborado por estudios de imagen y hallazgos quirúrgicos que se atienden en el Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé.

-Pacientes con diagnóstico de malformación anorrectal sin fístula corroborado por estudios de imagen o nota quirúrgica referidos a el Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé.

-Pacientes referidos de otro hospital con diagnóstico de malformación anorrectal sin fístula con o sin el tratamiento y seguimiento completo que se atienden en el Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé.

#### **Criterios de exclusión**

-Pacientes con otro tipo de malformación anorrectal o indeterminada.

-Pacientes con expediente sin datos suficientes para fines del estudio.

-Pacientes fallecidos durante el seguimiento.

### **4.3 Técnicas y procedimiento de recolección de datos**

Para la realización del presente trabajo de investigación se procederá de la siguiente manera:

Previa autorización del Jefe del Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé, se procederá a la búsqueda del

número de historia de aquellos pacientes que ingresaron al servicio el 1 de enero de 2012 al 31 de diciembre de 2017, utilizando para esto el libro de ingresos con que cuenta el servicio y se procederá a seleccionar a los pacientes según los criterios de inclusión.

Se solicitará también permiso y autorización del jefe de la Unidad de Archivo de historias clínicas del Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé, para la búsqueda respectiva y así obtener los datos que se requieren para la investigación, usando para ello la ficha de recolección de datos.

#### **4.4 Procesamiento y análisis de datos**

Para el análisis de las variables se utilizó el paquete estadístico para las Ciencias Sociales (S.P.S.S. versión 23); en las variables numéricas para grupos independientes se utilizó T de Student considerando una p significativa  $< 0.005$ . Para las variables categóricas se utilizó Chi<sup>2</sup>, considerando un valor de  $p < 0.005$ . Se utilizaron elementos de estadística descriptiva, como promedios, proporciones y/o porcentajes.

Se ajustaron las variables por edad, sexo y comorbilidades asociadas utilizando análisis bivariado.

#### **4.5 Aspectos éticos**

Se presentó el proyecto de investigación al Comité de Ética e Investigación del Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé. Posteriormente se procedió a la aplicación de los instrumentos previo procedimiento de consentimiento informado.

Se conservó en anonimato la identificación de los participantes solo para la investigación y los datos obtenidos se conservan como confidenciales.

Al ser este un estudio retrospectivo con base en la revisión de expedientes clínicos, se considera sin riesgo, motivo por el cual no fue necesario el consentimiento informado de participación de los pacientes o de sus padres.

## CRONOGRAMA

Pasos	2018												2019							
	Octubre				Noviembre				Diciembre				Enero				Febrero			
	S e m 1	S e m 2	S e m 3	S e m 4	S e m 1	S e m 2	S e m 3	S e m 4	S e m 1	S e m 2	S e m 3	S e m 4	S e m 1	S e m 2	S e m 3	S e m 4	S e m 1	S e m 2	S e m 3	S e m 4
Redacción final de proyecto de investigación	X	X	X	X																
Aprobación de proyecto de investigación					X	X														
Recolección de datos							X	X	X	X										
Procesamiento y análisis de datos											X	X								
Elaboración de informe													X	X						
Corrección del trabajo de investigación															X	X				
Aprobación del trabajo de investigación																	X	X		
Publicación de artículo científico																			X	X

## PRESUPUESTO

<b>Concepto</b>	<b>Monto estimado (en soles)</b>
Material de escritorio	100.00
Soporte especializado	300.00
Empastado de tesis	250.00
Transcripción	400.00
Impresiones	300.00
Logística	300.00
Refrigerio y movilidad	600.00
<b>Total</b>	<b>2250.00</b>

## FUENTES DE INFORMACIÓN

1. Richard J, Wood MD, Levitt MA. Anorectal malformations, Clin Colon Rectal Surg 2018 (31): 61–70.
2. INEI. Indicadores Demográficos por Departamento. 2015. Extraído el 2 de octubre de 2018. Disponible en <https://www.inei.gob.pe/estadisticas/indice-tematico/poblacion-y-vivienda>.
3. Falcone RA Jr, Levitt MA, Peña A, Bates M. Increased heritability of certain types of anorectal malformations. J Pediatr Surg. 2007; 42(01):124- 8.
4. Mundt E, Bates MD. Genetics of hirschsprung disease and anorectal malformations. Semin Pediatr Surg. 2010; 19(02):107–17.
5. Levitt MA, Peña A. Anorectal alformations. Orphanet J Rare Dis 2007; 1-13.
6. Rosen NG, Hong AR, Soffer SZ, Rodriguez G, Peña A. Rectovaginal fistula: a common diagnostic error with significant consequences in girls with anorectal malformations. J Pediatr Surg 2002, 37(07): 961–5.
7. Dellepiane JM, Mendoza J. Malformaciones del ano y recto en el recién nacido. Nuestra experiencia. Hospital San Bartolomé. Servicio de Cirugía Infantil. 1969: 113-9.
8. Quispealaya LM. Factores pronósticos en pacientes operados por malformación anorrectal. Rev. Cient. Fac Med Hum. UPLA 2016, 7(1): 17-22.
9. Minneci PC et al. Screening practices and associated anomalies in infants with anorectal malformations: Results from the Midwest Pediatric Surgery Consortium. J Pediatr Surg, 2018 53(6), 1163–67.
10. Brisighelli G, Macchini F, Consonni D, Di Cesare A, Morandi A, Leva E. Continence after posterior sagittal anorectoplasty for anorectal malformations: comparison of different scores. J Pediatr Surg. 2018 (53) 1727–33.
11. Sarkar A., Al Shanafey S, Mourad M, Abudan A. No-fistula vs. fistula type anorectal malformation: Outcome comparative study. J Pediatr Surg. 2018 (53)

1734–36.

12. Nam SH, Kim DY, Kim SC. Can we expect a favorable outcome after surgical treatment for an anorectal malformation? *J Pediatr Surg* 2016, 51(3): 421–4.

13. Rigueros SL, Connor MJ, Jones K, Kapetanakis VV, Giuliani S. Prevalence of active long-term problems in patients with anorectal malformations. *Diseases of the Colon & Rectum*, 2016 59(6): 570–80

14. Ahsan MM, Zea MI, Gupta AK, Chana RS. Anomalies associated with anorectal malformations. *International Journal of Contemporary Surgery* 2016, Vol 4(1): 166-71

15. Martínez RA, Montoya DA, Rodas JF. Malformaciones anorrectales, diagnóstico y tratamiento. Cinco años de experiencia. *Rev Med Hondur* 2016 (84): 36-40.

16. Bidondo MP, Groisman B, Gili JA, Liascovich R, Barbero P, Pingray V. Estudio de prevalencia y letalidad neonatal en pacientes con anomalías congénitas seleccionadas con datos del Registro Nacional de Anomalías Congénitas de Argentina. *Arch Argent Pediatr* 2015; 113(4): 295-302.

17. Bischoff A, Frischer J, Dickie BH, Peña A. Anorectal malformation without fistula: a defect with unique characteristics. *Pediatr Surg Int* 2014 (30): 763-6.

18. Moore SW. Associations of anorectal malformations and related síndromes. *Pediatr Surg Int* 2013 (29): 665-76.

19. Bălănescu RN, Moga TA. Anomalies associated with anorectal malformations. *Chirurgia* 2013 (108): 38-42.

20. De Blaauw I, et al. First results of a european multicenter registry of patients with anorectal malformations. *J Pediatr Surg*, 2013 48(12), 2530–5.

21. Ceciliano N, Beauchamp D, Chavez L, Cortés J. Análisis de 200 casos pediátricos de malformaciones anorrectales. *Acta méd. costarric.* 2010 Vol 52 (2), 109-17.



22. Nazer JH, Hubner M, Valenzuela P, Cifuentes L. Malformaciones congénitas anorrectales y sus asociaciones preferentes. Experiencia del Hospital Clínico de la Universidad de Chile. Período 1979-1999. Rev Méd Chile 2000; 128(05): 519-25.
23. Peña A. Anorectal Anomalies. Edited By Prem Puri. Newborn Surgery. Second Edition. London. By Arnold-Hodder Headline Group. 2003 (56): 535-552.
24. Levitt MA, Peña A. Imperforate Anus and Cloacal Malformations. Edited By George W. Holcomb, J. Patrick Murphy. Ashcraft's Pediatric Surgery. Fifth Edition. Philadelphia. By Elseiver Inc. 2010 (36): 468-90.
25. Di Cesare A. et al. Anorectal malformations and neurospinal dysraphism: is this association a major risk for continence? Pediatr Surg Int 2010 (26): 1077-81.
26. Örün. et al. Gastrointestinal system malformations in children are associated with congenital heart defects. Anadolu Kardiyol Derg. 2011 (1): 146-9.
27. Ganesan I, Rajah S. Urological anomalies and chronic kidney disease in children with anorectal malformations. Pediatr Nephrol. 2012 (27): 1125-30.
28. Senel E, Akbiyik F, Atayurt H, Tiryaki H. Urological problems or fecal continence during long-term follow-up of patients with anorectal malformation. Pediatr Surg Int 2010 (26): 683-89.
29. Bischoff A, Levitt MA, Peña A. Update on the management of anorectal malformations. Pediatr Surg Int 2013 (29): 899-904.
30. Yamataka A, Lane GJ, Koga H. Laparoscopy-assisted surgery for male imperforate anus with rectourethral fistula. Pediatr Surg Int 2013 (29):1007-11.
31. Freeman JJ, Simha S, Jarboe MD, Ehrlich PF, Teitelbaum DH. Antegrade continent enema procedures performed prior to starting school may improve functional stooling and quality of life. Pediatr Surg Int 2014 (30): 715-22.
32. Basson S. et al. Antegrade Continence enema (ACE): predictors of outcome in 111 patients. Pediatr Surg Int 2014 (30): 1135-41.
33. Meade MD, Nelson MD, Stephen ED. Anorectal Malformations. Editors

Stephen E. Dolgin, Chad E. Hamner. Surgical Care of Major Newborn Malformations. Firth Edition. Singapore. World Scientific Publishing Co. Pte. Ltd. 2012: 141-64.

34. Bischoff A, Levitt MA, Peña A. Malformaciones Anorectales. CIRUPED. 2011 (1):48-56.