

# GOBIERNO FEDERAL



**SALUD**

**SEDENA**

**SEMAR**

GUÍA DE PRACTICA CLINICA **GPC**

## Diagnóstico y Tratamiento de la **MALFORMACIÓN ANO RECTAL EN EL PERIODO NEONATAL**

### **Evidencias y recomendaciones**

Catálogo maestro de guías de práctica clínica: **IMSS-275-10**

CONSEJO DE  
SALUBRIDAD GENERAL



**DIF**  
SISTEMA NACIONAL  
PARA EL DESARROLLO  
INTEGRAL DE LA FAMILIA



Vivir Mejor

Ave. Reforma No. 450, piso 13, Colonia Juárez,  
Delegación Cuauhtémoc, 06600, México, D. F.

[www.cenetec.salud.gob.mx](http://www.cenetec.salud.gob.mx)

Publicado por CENETEC.

© Copyright CENETEC.

Editor General.

Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud.

Esta guía de práctica clínica fue elaborada con la participación de las instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud, bajo la coordinación del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. Los autores han hecho un esfuerzo por asegurarse de que la información aquí contenida sea completa y actual; por lo que asumen la responsabilidad editorial por el contenido de esta guía, que incluye evidencias y recomendaciones y declaran que no tienen conflicto de intereses.

Las recomendaciones son de carácter general, por lo que no definen un curso único de conducta en un procedimiento o tratamiento. Las recomendaciones aquí establecidas, al ser aplicadas en la práctica, podrían tener variaciones justificadas con fundamento en el juicio clínico de quien las emplea como referencia, así como en las necesidades específicas y preferencias de cada paciente en particular, los recursos disponibles al momento de la atención y la normatividad establecida por cada Institución o área de práctica.

Este documento puede reproducirse libremente sin autorización escrita, con fines de enseñanza y actividades no lucrativas, dentro del Sistema Nacional de Salud.

Deberá ser citado como: Guía de Práctica Clínica **Diagnóstico y Tratamiento de la Malformación Ano rectal en el Periodo Neonatal**. México; Secretaría de Salud, 2010

Esta guía puede ser descargada de Internet en: [www.cenetec.salud.gob.mx/interior/gpc.html](http://www.cenetec.salud.gob.mx/interior/gpc.html)

CIE-10: Q43.9 malformación congénita del intestino  
 GPC: Diagnóstico y Tratamiento de la Malformación Ano Rectal en el Periodo  
 Neonatal

**AUTORES Y COLABORADORES**

**Coordinadores:**

Dra. Aidé María Sandoval Mex	Pediatra	Instituto Mexicano del Seguro Social	Coordinadora de Programas Médicos/ Coordinación de UMAE, División de Excelencia Clínica/México DF.
------------------------------	----------	--------------------------------------	--

**Autores:**

Dr. Joel Ulises López Arguello	Pediatra Neonatólogo		Médico adscrito al servicio de neonatología, UMAE Hospital de Gineco obstetricia No.4, "Luis Castelazo Ayala" México, DF.
Dr. Sergio Pacheco Sotelo	Pediatra Gastroenterólogo	Instituto Mexicano del Seguro Social	Médico adscrito al servicio de gastroenterología pediátrica, UMAE CMNO Hospital de Pediatría, Guadalajara, Jalisco.
Dr. Julián Alberto Saldaña Cortés	Cirujano Pediatra		Médico adscrito al servicio de cirugía pediátrica, UMAE CMNO Hospital de Pediatría, Guadalajara, Jalisco.

**Validación Interna:**

Dr. José Martín Tolosa Kuk	Cirujano Pediatra		Médico adscrito al servicio de cirugía pediátrica Hospital General Regional No.1, Mérida, Yucatán
Dr. Gabriel Reyes García	Cirujano Pediatra	Instituto Mexicano del Seguro Social	Médico adscrito al servicio de cirugía pediátrica, UMAE Hospital de Pediatría SXXI, México, DF.
Dra. Martha Patricia Sandoval Andrade	Cirujano Pediatra		Subdirector médico, UMAE CMN SXXI Hospital de Pediatría, México, DF.

## ÍNDICE

AUTORES Y COLABORADORES.....	3
1. CLASIFICACIÓN.....	5
2. PREGUNTAS A RESPONDER POR ESTA GUÍA .....	6
3. ASPECTOS GENERALES.....	7
3.1 OBJETIVO DE ESTA GUÍA.....	7
3.1.1 OBJETIVO GENERAL.....	7
3.1.2 OBJETIVOS PARTICULARES .....	7
3.2 ANTECEDENTES.....	7
3.3 JUSTIFICACIÓN.....	8
3.4 PROPÓSITO.....	9
3.5 DEFINICIÓN .....	9
4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES .....	10
4.1 PREVENCIÓN SECUNDARIA.....	11
4.1.1 DETECCIÓN PRENATAL.....	11
4.1.1.1 FACTORES DE RIESGO.....	11
4.2 DIAGNÓSTICO .....	14
4.2.1 PRUEBAS DIAGNÓSTICAS .....	19
4.3 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO .....	22
4.3.1 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO .....	22
4.3.2 TRATAMIENTO MEDICO .....	34
4.4 CRITERIOS DE REFERENCIA .....	35
4.4.1 TÉCNICO-MÉDICOS.....	35
4.4.1.1 REFERENCIA AL SEGUNDO NIVEL DE ATENCIÓN .....	35
4.5 VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO.....	36
5. ANEXOS.....	39
5.1. PROTOCOLO DE BÚSQUEDA.....	39
5.2 SISTEMAS DE CLASIFICACIÓN DE LA EVIDENCIA Y FUERZA DE LA RECOMENDACIÓN .....	40
5.3 CLASIFICACIÓN O ESCALAS DE LA ENFERMEDAD .....	42
5.4 DIAGRAMAS DE FLUJO .....	44
6. GLOSARIO.....	47
7. BIBLIOGRAFÍA.....	48
8. AGRADECIMIENTOS.....	49
9. COMITÉ ACADÉMICO.....	50
10. DIRECTORIO SECTORIAL Y DEL CENTRO DESARROLLADOR.....	51
11. COMITÉ NACIONAL DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA.....	52

## 1. CLASIFICACIÓN.

Catálogo maestro: IMSS-275-10	
<b>PROFESIONALES DE LA SALUD</b>	Médicos pediatras, Médicos neonatologos, Cirujanos pediatras, Médicos pediatras gastroenterologos
<b>CLASIFICACIÓN DE LA ENFERMEDAD</b>	Q439 malformación congénita del intestino
<b>NIVEL DE ATENCIÓN</b>	Segundo y tercer nivel de atención.
<b>CATEGORÍA DE LA GPC</b>	Diagnóstico Tratamiento
<b>USUARIOS</b>	Médicos pediatras, Médicos neonatologos, Cirujanos pediatras, Médicos pediatras gastroenterologos,
<b>POBLACIÓN BLANCO</b>	Neonatos de cualquier sexo
<b>INTERVENCIONES Y ACTIVIDADES CONSIDERADAS</b>	Cuadro clínico, Criterios diagnósticos, Manejo quirúrgico inicial y Manejo médico. Se excluye el manejo de las complicaciones inmediatas, mediatas y a largo plazo
<b>IMPACTO ESPERADO EN SALUD</b>	Referencia oportuna y efectiva Tratamiento específico Uso adecuado de estudios de laboratorio y gabinete Uso eficiente de los recursos Diagnóstico certero y oportuno
<b>METODOLOGÍA</b>	Definición del enfoque de la GPC Elaboración de preguntas clínicas Métodos empleados para coleccionar y seleccionar evidencia Protocolo sistematizado de búsqueda Revisión sistemática de la literatura Búsquedas de bases de datos electrónicas Búsqueda de guías en centros elaboradores o compiladores Búsqueda manual de la literatura Número de Fuentes documentales revisadas: <u>22</u> No se recuperaron Guías publicadas sobre el tópico Revisiones sistemáticas: 0 Ensayos controlados aleatorizados: 0 Cohortes y Reporte de casos: 22 Validación del protocolo de búsqueda Adopción de guías de práctica clínica Internacionales: Selección de las guías que responden a las preguntas clínicas formuladas con información sustentada en evidencia Construcción de la guía para su validación Respuesta a preguntas clínicas por revisión sistemática de la literatura y gradación de evidencia y recomendaciones Emisión de evidencias y recomendaciones
<b>MÉTODO DE VALIDACIÓN Y ADECUACIÓN</b>	Validación del protocolo de búsqueda Método de Validación de la GPC: Validación por pares clínicos Validación Interna: IMSS Revisión externa : Academia
<b>CONFLICTO DE INTERES</b>	Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés en relación a la información, objetivos y propósitos de la presente Guía de Práctica Clínica
<b>REGISTRO Y ACTUALIZACIÓN</b>	REGISTRO <b>IMSS-275-10</b> Fecha de actualización: de 3 a 5 años a partir de la fecha de publicación

PARA MAYOR INFORMACIÓN SOBRE LOS ASPECTOS METODOLÓGICOS EMPLEADOS EN LA CONSTRUCCIÓN DE ESTA GUÍA PUEDE CONTACTAR AL CENETEC A TRAVÉS DEL PORTAL: [WWW.CENETEC.SALUD.GOB.MX](http://WWW.CENETEC.SALUD.GOB.MX)

## 2. PREGUNTAS A RESPONDER POR ESTA GUÍA

1. ¿Cómo se realiza el diagnóstico prenatal de la malformación ano rectal?
2. ¿Cuál es la clasificación de la malformación ano rectal en los neonatos?
3. ¿Cuál es el cuadro clínico de la malformación ano rectal en los neonatos?
4. ¿Cuáles son las anomalías asociadas a la malformación ano rectal?
5. ¿Cuál es la utilidad de las pruebas diagnósticas para malformación ano rectal en el periodo neonatal?
6. ¿Cuál es el abordaje quirúrgico y médico en la malformación ano rectal en el periodo neonatal?
7. ¿Cuál es el seguimiento médico que requieren los neonatos con malformación ano rectal en el periodo neonatal?
8. ¿Cuáles son las complicaciones postquirúrgicas inmediatas en los neonatos con malformación ano rectal?
9. ¿Cuáles son los criterios de referencia de los neonatos con malformación ano rectal para su envío a un tercer nivel de atención médica?

### 3. ASPECTOS GENERALES

#### 3.1 OBJETIVO DE ESTA GUÍA

##### 3.1.1 OBJETIVO GENERAL

Proponer el abordaje diagnóstico y terapéutico de la malformación ano rectal en el periodo neonatal.

##### 3.1.2 OBJETIVOS PARTICULARES

- Establecer la utilidad del USG obstétrico para el diagnóstico de la malformación ano rectal en el embarazo
- Identificar el cuadro clínico de la malformación ano rectal en el periodo neonatal y definir las anomalías congénitas y/o genéticas asociados
- Describir las pruebas diagnósticas y su utilidad en el diagnóstico de certeza de la malformación ano rectal en la etapa neonatal
- Establecer el tratamiento quirúrgico y multidisciplinario de la malformación ano rectal en etapa neonatal con base a la clasificación clínica.
- Establecer los criterios de referencia del neonato con malformación ano rectal a un hospital de tercer nivel.

#### 3.2 ANTECEDENTES

El ano imperforado es una condición conocida desde la antigüedad. Por muchos siglos los médicos, manejaron a los niños con ano imperforado con la creación de un orificio en el perineo, los que sobrevivieron se consideran con un tipo de defecto que se conoce en nuestro tiempos como “bajo”. Los que presentaron defecto “alto” no sobrevivieron al tratamiento.

Amussat en 1835 fue el primero quien suturo la pared rectal a un puente de piel, pudiéndose considerar como la primera anoplastia. Durante los primeros 60 años del Siglo XX, los cirujanos realizaban una operación perineal sin colostomía considerándola malformación baja. El ano imperforado alto fue usualmente tratado con una colostomía en el periodo neonatal, seguido por un descenso abdomino perineal tiempo después, sin embargo no existían guías anatómicas objetivas, por lo que desafortunadamente esto favoreció alteraciones funcionales como la incontinencia. (Levitt MA 2007)

Como referencia de los primeros trabajos publicados se encuentran los del cirujano australiano Douglas Stephens, con el primer artículo de estudios postmortem de 12 casos de ano imperforado (1953), Stephens continuó con la publicación de sus trabajos hasta 1980.

Cripps en Inglaterra (1877) publicó 36 casos de cáncer colorectal manejados quirúrgicamente con abordaje sagital posterior (ASP) transesfinteriano, sin requerir de la colostomía. Posteriormente Paul Kraske (1885) aspiró a realizar la primera cirugía con abordaje sagital posterior. En 1901, Weir publicó 3 casos de pacientes con cáncer rectal operados por ASP transanal. Arthur Bevan (1917) se considera el cirujano el cual inicio este tipo de abordaje en USA entre 1943 y 1969, sin embargo existen otros autores que presentaron series cortas de pacientes operados con ASP.

York Mason es el representante más reconocido del abordaje trans esfinteriano en adultos al reparar una fístula recto uretral usando este abordaje. Durante la década de los setentas y hasta la actualidad, se ha difundido y adquirido experiencia con este abordaje. La colostomía es una alternativa que previene complicaciones posoperatorias siendo Kilpatrick y Mason, los primeros en proponerlo. La mayoría de cirujanos que usan el abordaje trans esfinteriano reportan que el control intestinal posterior a la cirugía es bueno. (Peña A 2003).

El abordaje quirúrgico para reparar la malformación ano rectal en la edad pediátrica presento un cambio radical encabezado por Alberto Peña en la década de los ochentas con la introducción del abordaje sagital posterior (ASP), lo que permitió a los cirujanos identificar en una forma clara y precisa la anatomía del defecto de la malformación ano rectal, lo que permite una reparación bajo visión directa con elreconocimiento de la anatomía del complejo muscular de la unión del recto y el tracto genitourinario. Actualmente este es la técnica quirúrgica de elección para la malformación ano rectal tomando en cuenta que la decisión del abordaje depende de la presencia de fístula y su apertura. (Levitt MA 2007).

### 3.3 JUSTIFICACIÓN

La malformación ano rectal (MAR) en la etapa neonatal puede englobar un espectro amplio de enfermedades asociadas y comprometer al ano distal, las vías urinarias y el tracto genital, afecta tanto a niños como niñas y su prevalencia es de 1:3,500 a 1: 5000 nacidos vivos.

El amplio espectro clínico de la enfermedad incluye defectos menores, los cuales se abordan fácilmente con un excelente pronóstico funcional hasta los defectos mayores o complejos que dificultan el manejo, sobre todo si existen otras anomalías múltiples con pobre pronóstico funcional. (Levitt MA 2007).

La MAR en México es una de las malformaciones más frecuentes del tubo digestivo y se ubica después del labio y paladar hendido, se considera una tasa anual de aproximadamente 625 casos nuevos si tomamos en cuenta la tasa anual de nacimientos vivos de 2,5 millones (Tovilla JM. 2008).

La etiología de la malformación ano rectal es desconocida hasta la actualidad. Dada la posibilidad que se relacione a otras malformaciones, es importante tener presente la asociación VACTERL, CHARGE, trisomía: 21, 13, 18, deleciones 22q11.2 y otros con fenotipos característicos.

La importancia de identificar la anatomía de la malformación ano rectal estriba en la posibilidad de definir el tratamiento quirúrgico inmediato y a largo plazo, definir las intervenciones quirúrgicas necesarias para lograr la corrección del o los defectos y con ello lograr un mejor pronóstico funcional,

mejoría de la calidad de vida y prevención de las complicaciones a largo plazo como el: estreñimiento, incontinencia (fecal y urinaria) y disfunción de la vida sexual.

### 3.4 PROPÓSITO

La Guía de Práctica Clínica *para el Diagnóstico y Tratamiento de La Malformación Ano rectal en el periodo neonatal* Forma parte de las Guías que integrarán el *Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica*, el cual se instrumentará a través del Programa de Acción *Específico de Guías de Práctica Clínica*, de acuerdo con las estrategias y líneas de acción que considera el *Programa Sectorial de Salud 2007-2012*.

La finalidad de este Catálogo, es establecer un referente nacional para orientar la toma de decisiones clínicas basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible.

Lo que favorecerá la mejora en la efectividad, seguridad y calidad de la atención médica, contribuyendo de esta manera al bienestar de las personas y de las comunidades, que constituye el objetivo central y la razón de ser de los servicios de salud.

### 3.5 DEFINICIÓN

La malformación ano rectal (MAR) comprende un amplio espectro de anomalías congénitas con involucro del ano y recto incluso puede comprometer el tracto urinario y genital, la afectación es para ambos sexos.

El defecto puede ser menor y fácilmente tratado con excelente pronóstico funcional y en los casos complejos existe dificultad para el manejo a menudo asociado con un pobre pronóstico funcional.

La MAR se asocia con otras anomalías congénitas como cardíacas, renales, óseas y gastrointestinales. (Shandip K 2010, Tovilla J 2008, Levitt MA 2007).

## 4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

La presentación de la evidencia y recomendaciones en la presente guía corresponde a la información obtenida de GPC internacionales, las cuales fueron usadas como punto de referencia. La evidencia y las recomendaciones expresadas en las guías seleccionadas, corresponde a la información disponible organizada según criterios relacionados con las características cuantitativas, cualitativas, de diseño y tipo de resultados de los estudios que las originaron. Las evidencias en cualquier escala son clasificadas de forma numérica y las recomendaciones con letras, ambas, en orden decreciente de acuerdo a su fortaleza.

Las evidencias y recomendaciones provenientes de las GPC utilizadas como documento base se gradaron de acuerdo a la escala original utilizada por cada una de las GPC. En la columna correspondiente al nivel de evidencia y recomendación el número y/o letra representan la calidad y fuerza de la recomendación, las siglas que identifican la GPC o el nombre del primer autor y el año de publicación se refieren a la cita bibliográfica de donde se obtuvo la información como en el ejemplo siguiente:

### Evidencia / Recomendación

### Nivel / Grado

E. La valoración del riesgo para el desarrollo de UPP, a través de la escala de Braden tiene una capacidad predictiva superior al juicio clínico del personal de salud

2++  
(GIB, 2007)

En el caso de no contar con GPC como documento de referencia, las evidencias y recomendaciones fueron elaboradas a través del análisis de la información obtenida de revisiones sistemáticas, metaanálisis, ensayos clínicos y estudios observacionales. La escala utilizada para la gradación de la evidencia y recomendaciones de estos estudios fue la escala Shekelle modificada.

Cuando la evidencia y recomendación fueron gradadas por el grupo elaborador, se colocó en corchetes la escala utilizada después del número o letra del nivel de evidencia y recomendación, y posteriormente el nombre del primer autor y el año como a continuación:

### Evidencia / Recomendación

### Nivel / Grado

E. El zanamivir disminuyó la incidencia de las complicaciones en 30% y el uso general de antibióticos en 20% en niños con influenza confirmada

1a  
[E: Shekelle]  
Matheson, 2007

Los sistemas para clasificar la calidad de la evidencia y la fuerza de las recomendaciones se describen en el Anexo 5.2.

Tabla de referencia de símbolos empleados en esta Guía:



EVIDENCIA



RECOMENDACIÓN



PUNTO DE BUENA PRÁCTICA

#### 4.1 PREVENCIÓN SECUNDARIA

##### 4.1.1 DETECCIÓN PRENATAL

##### 4.1.1.1 FACTORES DE RIESGO

Evidencia / Recomendación

Nivel / Grado



Las malformaciones ano rectales incluyen una serie de lesiones congénitas que van desde una leve mal posición del ano hasta anomalías complejas del recto sigmoides y los órganos urogenitales. La incidencia reportada varía entre 1:3,300 a 1:5,000 nacidos vivos.

- En comunidades occidentales el predominio reportado fue de: 55 a 70% en población masculina
- Grandes series relatan a las malformaciones más complejas las de presentación más común en los pacientes masculinos.

IV  
[E. Shekelle]  
*Rintala RJ 2009*

El diagnóstico de MAR in útero se realiza de forma fortuita en la revisiones del embarazo al realizar el ultrasonido (USG) obstétrico de rutina.

Los hallazgos ultrasonográficos que sugieren el diagnóstico son:



- dilatación intestinal: focos hiper ecogénicos o anecogénicos
- fístula intestinal al tracto urogenital: focos hiper ecogénicos en el lumen intestinal (coprolitos)
- masa pélvica
- hidrometrocolpos
- hidronefrosis
- hemisacro
- hemivagina
- ausencia de radio
- ausencia renal

III  
[E. Shekelle]  
Calda P 2009



- Una serie de casos reportó el diagnóstico prenatal de MAR no asociada a otras malformaciones por USG en 15.9%.
- La dilatación colónica se encontró preferentemente en la semana 18 de gestación.
- La sensibilidad del USG obstétrico para el diagnóstico es baja.

III  
[E. Shekelle]  
Brantberg A 2006  
Calda P 2009

Considerar ante hallazgos por ultrasonido obstétrico de:

- dilatación intestinal
- fístula recto urogenital
- masa pélvica
- hidrometrocolpos, hemivagina
- hidronefrosis, ausencia renal
- hemisacro
- ausencia de radio



La sospecha de MAR por lo que se sugiere envío a unidad de gineco obstetricia para confirmación diagnóstica.

C  
[E. Shekelle]  
Brantberg A 2006  
Calda P 2009

Reconocer que la sensibilidad del USG obstétrico para el diagnóstico de MAR es baja.

Se ha propuesto que la etiología de la malformación ano rectal es multifactorial, sin embargo se sugiere predisposición ante:

**E**

- un caso índice con MAR, con una probabilidad incrementada de 1:100 en embarazos posteriores en contraste a 1:5,000 en la población general
- un caso índice con fístula vestibular o perineal la probabilidad del 3% en un embarazo posterior

III  
[E. Shekelle]  
*Falcone RA 2007*

Se recomienda en los neonatos con MAR:

**R**

- identificar los antecedentes familiares positivos de MAR
- en embarazadas con antecedente de hijo con MAR realizar escrutinio en busca de MAR en el producto
- solicitar inter consulta a genética para complementación diagnóstica y asesoría

C  
[E. Shekelle]  
*Falcone RA 2007*

**E**

- La frecuencia asociada entre anomalías congénitas y MAR es > al 60%
- Los síndromes genéticos asociados a MAR son poco frecuentes

III  
[E. Shekelle]  
*Brantberg A 2006*

De los síndromes genéticos que involucran a la MAR se reconoce una secuencia de anomalías congénitas, conocida con el acrónimo VACTERL (por sus siglas en inglés):

**E**

- V: vertebrales
- A: ano rectal
- C: cardiacas
- T: traqueal
- E: esofágicas
- R: renales
- L: limbs (extremidades)

III  
[E. Shekelle]  
*Rintala RJ 2009*  
*Brantberg A 2006*

Ver tabla 1

Se ha reportado la siguiente frecuencia de malformaciones congénitas asociadas a MAR:

**E**

- malformaciones urogenitales (67%)
- cardiacas (40.7%)
- craneofaciales (23%)
- atresia esofágica (20.3%)
- trisomía 21 (presencia de ano imperforado sin fístula en un 95%)

III  
[E. Shekelle]  
*Rintala RJ 2009*  
*Ratan S 2004*

Ver tabla 1

En todo neonato con sospecha de MAR buscar intencionadamente manifestaciones clínicas sugestivas de anomalías congénitas y/o manifestaciones sindrómicas: Asociación VACTERL, trisomía 21, entre otras.



Se recomienda realizar:

- ultrasonido (USG) de vías urinarias
- ecocardiograma (ECO cardiaco)
- radiografía de tórax
- radiografía de columna lumbo sacra

C

[E. Shekelle]

Rintala R.J 2009  
Brantberg A 2006  
Levitt MA 2007  
Tovilla J 2008  
Ratan S 2004



Se recomienda en todo neonato con sospecha de MAR envío a tercer nivel de atención para valoración por el equipo médico multidisciplinario (cardiología, nefrología, pediatría, neonatología, cirugía pediátrica y genética)

**Punto de Buena Práctica**

## 4.2 DIAGNÓSTICO

Evidencia / Recomendación

Nivel / Grado

El cuadro clínico de un neonato con malformación ano rectal puede ser un hallazgo en la exploración física inicial:



- ano imperforado en un 99%
- atresia rectal en un 1% manifestada por impermeabilidad recto anal (imposibilidad de introducción de la sonda aproximadamente 3 cm)
- ano pequeño o localizado fuera del esfínter
- orificio único en el periné
- meconio entre los labios mayores o a través de la uretra peneana o línea media escrotal
- casos complejos con defecto significativo infra umbilical o en región prepúbica que involucran malformación de vías urinarias, genital y en casos graves: defectos de los órganos intra pélvicos y óseos (cadera y columna lumbo sacra).

Se observa una amplia variedad de defectos asociados con fenotipos específicos desconocidos.

IV

[E. Shekelle]

Tovilla J 2008

Se ha descrito la secuencia de la exploración del neonato en forma sistematizada en busca de anomalías congénitas:



- permeabilidad de los orificios externos: esófago, ano en este la introducción de no menos de 3 cm de un instrumento como para asegurar la permeabilidad recto anal.
- identificación de estructuras del piso pélvico que incluye genitales, rafe o línea media escrotal, foseta anal y esfínter anal

IV  
[E. Shekelle]  
Tovilla J 2008

Por rutina en todo neonato se debe identificar en la exploración física:



- permeabilidad esofágica, recto anal y anal
- tamaño y localización del ano (localización anormal fuera del esfínter)
- orificio único en el periné
- meconio entre los labios mayores o meconio a través de la uretra peneana
- defectos significativos infra umbilicales o en región prepúbica
- malformación de vía urinaria, genital y en casos graves defectos de los órganos intra pélvicos

D  
[E. Shekelle]  
Tovilla J 2008

Establecer si existe asociación de MAR con otras anomalías congénitas o es defecto único:



- neonato con ano imperforado exclusivamente
- neonato con múltiples malformaciones
- neonato con otras malformaciones del tubo digestivo agregadas
- neonato con malformación cardiaca
- neonato con malformación renal
- neonato con malformación en columna vertebral: lumbo sacra

IV  
[E. Shekelle]  
Tovilla J 2008

Ver tabla 1



En el caso de MAR asociadas a otras anomalías congénitas es necesario priorizar el manejo de acuerdo a la gravedad de estas y el estado clínico del paciente, determinando con base a esto la decisión del abordaje diagnóstico y tratamiento multidisciplinario

D  
[E. Shekelle]  
Tovilla J 2008

Algunas clasificaciones previas de MAR, la categorizaba de acuerdo a la altura del fondo de saco del recto sigmoides en: alta, intermedia y baja.

Esta clasificación presenta desventajas por no considerar:



- presencia de fístula
- inervación relacionada con la malformación de sacro
- anatomía de acuerdo al sexo
- anomalías y síndromes asociados

IV  
[E. Shekelle]

*Levitt MA 2007*

*Tovilla J 2008*

Alberto Peña en 1995 propuso una clasificación de acuerdo al sexo y sitio de apertura de la fístula, con el objetivo de precisar una secuencia diagnóstico-terapéutica con ventajas en función urinaria, genital y ano rectal.

Esta se emplea en la mayoría de los centros especializados a nivel mundial, la cual se describe a continuación:



1. malformación ano rectal sin síndromes asociados en **niños**:

- fístula recto-perineal
- fístula recto-uretro bulbar
- fístula recto-uretro prostática
- fístula recto-cuello vesical
- ano imperforado sin fístula
- defectos inusuales y complejos

IV

[E. Shekelle]

*Levitt MA 2007*

*Tovilla J 2008*

2. malformación ano rectal sin síndromes asociados en **niñas**:

- fístula recto-perineal
- fístula recto-vestibular
- cloaca con canal común corto (< 3 cm)
- cloaca con canal común largo (> de 3 cm)

3. defectos inusuales y complejos

- extrofia cloacal
- cloaca posterior
- masas pre sacras asociadas
- atresia rectal

Ver tabla 2

Se recomienda el uso de la clasificación de MAR del Dr. Peña por considerar los siguientes aspectos:

R

- presencia de fístula y sitio de apertura
- anatomía de acuerdo al sexo
- asociada a un síndrome u otras malformaciones
- grado de complejidad

D

[E. Shekelle]

Levitt MA 2007

La cual favorece precisión en el diagnóstico y en el tratamiento, con un número menor de secuelas en la función urogenital y anal

En la MAR tanto en los neonatos masculinos (90%) como femeninos (95%) la exploración física de la región perianal provee información suficiente para corroborar el tipo de MAR y consecuentemente en la toma de decisión en el tratamiento médico-quirúrgico a seguir.

E

- **perineo plano** demostrado por la falta de un pliegue inter glúteo en la línea media y ausencia de una foseta anal, indica un pobre complejo muscular en el periné.
- **meconio en periné** indica la presencia de fístula recto perineal; sin embargo su ausencia en las primeras 24 horas no lo descarta
- MAR sin presencia de fístula puede presentar: malformación de piel **en asa de cubeta** (remanente de piel prominente, en forma de asa localizado en la foseta anal) y la presencia de **membrana anal** (a través de la cual se puede observar el meconio)

III

[E. Shekelle]

Rintala R.J 2009  
Levitt MA 2007

En la exploración física inicial del recién nacido se debe sistematizar la exploración perineal, tomando en cuenta como punto angular la permeabilidad ano rectal, considerar que el diagnóstico de MAR es clínico en un 90 a 95%.

Con especial atención ante hallazgos de:

R

- perineo plano, ausencia de pliegue inter glúteo en línea media y ausencia de foseta anal
- meconio en el periné indica la presencia de fístula recto perineal
- malformación de piel en asa de cubeta sobre la foseta anal y la membrana anal son sugestivas del diagnóstico de MAR sin presencia de fístula

C

[E. Shekelle]

Rintala R.J 2009  
Levitt MA 2007

El examen físico del área perineal del neonato sumado a la evolución de las primeras 24hs son relevantes para la complementación diagnóstica de la MAR que presenta fístula, por lo que habrá que considerar lo siguiente:

- el meconio no es comúnmente visto en el periné del neonato con fístula recto-perineal hasta las 16 a 24 horas
- la distensión abdominal puede no evidenciarse durante las primeras horas de vida, debido a la salida de meconio a través de una fístula recto-perineal o fístula urinaria; esto se favorece debido a que la parte más distal del recto está rodeada por un embudo de una estructura muscular voluntaria que mantiene la parte del recto colapsada y vacía. Por lo que la presión intra abdominal debe ser lo suficientemente alta para superar el tono de los músculos que rodean el recto para favorecer la expulsión del meconio en el periné o sistema genitourinario.



III

[E. Shekelle]

*Rintala R.J 2009*

*Levitt MA 2007*

El examen físico del área perineal del neonato y la evolución dentro de las 24horas de VEU son requeridas para la complementación diagnóstica de la MAR.

Por lo que el clínico debe considerar que los neonatos con MAR y fístula presentan lo siguiente:

- fístula recto-perineal, el meconio no es visible en el periné hasta las 16 a 24 horas.
- la distensión abdominal puede no evidenciarse durante las primeras horas de vida



C

[E. Shekelle]

*Rintala R.J 2009*

*Levitt MA 2007*

El diagnóstico preciso puede ser realizado usualmente cuando las características típicas están presentes.

La presencia de una fístula ano cutánea indica la presencia de un ano imperforado. Los neonatos con este fenotipo regularmente no necesitan procedimientos diagnósticos previos a la cirugía.



III

[E. Shekelle]

*Haber HP 2007*

Ante un cuadro clínico típico con presencia de fístula ano cutánea, el clínico no requerirá de pruebas diagnósticas adicionales



C

[E. Shekelle]

*Haber HP 2007*

#### 4.2.1 PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

##### Evidencia / Recomendación

##### Nivel / Grado

En el 5 a 10% donde no se establezca el tipo de MAR por datos clínicos, es conveniente realizar estudios de laboratorio y gabinete:

- examen general de orina (EGO) con búsqueda de células epiteliales intestinales para confirmar el diagnóstico de MAR con fístula a tracto urinario en el caso de neonatos masculinos
- ultrasonido (USG) perineal identifica la distancia entre el saco rectal y la foseta anal con una sensibilidad del 86%
- radiografía lateral en posición de decúbito ventral con las extremidades inferiores flexionadas con presión sobre el abdomen con un marcador radio opaco en la foseta anal, permite establecer la distancia entre el fondo de saco rectal y periné
- invertograma este método diagnóstico ha reportado una sensibilidad del 27%; determinando la distancia entre el fondo de saco rectal y periné
- tomografía axial computada (TAC) de abdomen permite visualizar estructuras óseas y musculares, sin embargo no identifica: fístulas recto urogenitales, ni fondo de saco intestinal. Con desventaja debido a la exposición a radiación
- resonancia magnética (RM) identifica el fondo de saco intestinal y en pequeño porcentaje detecta fístulas recto urogenitales. Sin exposición a radiación



III

[E. Shekelle]

*Rintala RJ 2009*

*Tovilla J 2008*

*Levitt MA 2007*

*Niedzielski J 2005*

Se reconoce entre un 5 y 10% existe duda diagnóstica por la insuficiencia de los datos clínicos para definir el tipo de MAR. Por lo que se aconseja realizar los siguientes estudios de gabinete:

**R**

- Radiografía lateral en decúbito ventral con la pelvis elevada
- USG perineal, considerar que se requiere experiencia por ser un estudio dependiente operador
- EGO en neonatos masculinos
- \*TAC y RMN considerar los escasos datos que aportan para la confirmación diagnóstica y el riesgo de radiación y/o sedación. La indicación para la realización de estos estudios es de acuerdo al caso (individualizar) y del criterio del cirujano pediatra.

**C**

**[E. Shekelle]**

*Rintala R J, 2009*

*Tovilla J 2008*

*Levitt MA 2007*

*Niedzielski J 2005*

Otros estudios que se deben considerar en busca de malformación asociada:

- Radiografía de columna lumbo sacra
- USG abdominal

La Radiografía lateral en decúbito ventral con la pelvis elevada sobre un cojín, requiere que se marque la foseta anal con material radio opaco, posterior de 5 minutos en esa posición se toma la radiografía en proyección lateral, con la incidencia del rayo en forma lateral, es recomendable realizar posterior a las 24hs de VEU.

**E**

- La ventaja de esta técnica es que mantiene abrigado al paciente, lo cual evita hipotermia y evita el riesgo de bronco aspiración

**IV**

**[E. Shekelle]**

*Tovilla J 2008*

*Levitt MA 2007*

Entre el 80 y 90% de los neonatos masculinos, la evaluación clínica y el examen general de orina proporcionan suficiente información para la decisión diagnóstico quirúrgico.

**R**

Si ninguno de los signos clínicos determina la localización de la MAR en las primeras 24 horas, está indicado realizar en los casos con duda o que requieran complementación diagnóstica la radiografía lateral en decúbito ventral

**D**

**[E. Shekelle]**

*Tovilla J 2008*

*Levitt MA 2007*

**E**

Los estudios recomendados para búsqueda de malformación asociada renal y ósea son:

- US abdominal identifica alteraciones urológicas, renales y en el caso de cloaca descartar la existencia de hidrometrocolpos.
- Radiografía de columna lumbo sacra detecta la presencia de espina bífida y hemi vértebras; su hallazgo está ligado a mal pronóstico funcional
- 

Se recomienda realizar:

- USG renal y ecocardiograma en pacientes con MAR para descartar las principales anomalías asociadas.
- en casos de cloaca persistente el USG abdominal nos orientara para descartar otras manifestaciones de MAR: dilatación vaginal o hidronefrosis.

Considerar el estado clínico del neonato en relación a la comorbilidad asociada la prioridad para establecer el manejo a seguir

En una cohorte de niños con MAR por medio de ultrasonido transperineal se evaluó la distancia promedio entre el botón rectal distal y el perineo reportando:

- 22 lactantes con ano imperforado bajo con  $10 \pm 4$  mm comparado con el promedio de  $24 \pm 6$  mm en 34 niños con malformación intermedia o alta ( $p < 0.001$ )
- Sensibilidad de 100%, especificidad de 86% y precisión 95%. Con un valor predictivo positivo de 92% y valor predictivo negativo de 100%.
- 34 pacientes con ano imperforado intermedio o alto fueron identificados con un valor de corte entre la distancia del botón rectal distal y el perineo de 15 mm.
- El ultrasonido transperineal es un procedimiento preciso, no invasivo, factible de realizar sin preparación específica del neonato
- 

**E**

**R**

Se recomienda realizar ultrasonido transperineal como procedimiento útil en los neonatos con duda en el tipo de MAR, considerando que su utilidad diagnostica es dependiente operador.

III

[E. Shekelle]

*Rintala RJ 2009*

*Tovilla J 2008*

*Levitt MA 2007*

*Niedzielski J 2005*

C

[E. Shekelle]

*Rintala RJ 2009*

*Tovilla J 2008*

*Levitt MA 2007*

*Niedzielski J 2005*

III

[E. Shekelle]

*Haber HP 2007*

C

[E. Shekelle]

*Haber HP 2007*



La realización de estudios paraclínicos debe considerar el riesgo beneficio para el paciente así como la disposición del recurso.

**Punto de Buena Práctica**

### 4.3 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

#### 4.3.1 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado	
<p><b>E</b></p>	<p>La MAR en neonatos <b>masculinos</b> (90%) y femeninos (95%) la exploración física de la región perineal provee la información suficiente para establecer un diagnóstico de posibilidad y el tratamiento médico-quirúrgico a seguir:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• derivación intestinal por medio de una colostomía</li> <li>• reparación primaria: anoplastia o abordaje sagital posterior (ASP)</li> </ul> <p>Al confirmar el diagnóstico de MAR y el estado clínico, el cirujano pediatra debe decidir en el periodo neonatal el manejo:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Esto de acuerdo a la clasificación de MAR (anexo 6 cuadro 1)</li> </ul>	<p><b>IV</b> [E. Shekelle] <i>Levitt MA 2007</i></p>
<p><b>R</b></p>	<p>El cirujano pediatra de acuerdo a la clasificación de MAR (anexo 6 cuadro 1) decide conjuntamente con el equipo multidisciplinario y los padres del neonato el manejo quirúrgico inmediato a seguir.</p>	<p><b>D</b> [E. Shekelle] <i>Levitt MA 2007</i></p>
<p><b>E</b></p>	<p>El manejo inicial de un neonato con MAR debe ser establecido en las primeras 24 a 48 horas de vida. Se proponen plantear los siguientes preguntas:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• ¿las anomalías asociadas ponen en riesgo la vida y deben ser tratadas inmediatamente?</li> <li>• ¿se debe someter a un procedimiento primario sin colostomía o realizar una colostomía con una reparación definitiva posteriormente?</li> <li>• ¿con cloaca persistente determinar si presenta dilatación vaginal, si requiere ser drenada o sí se realiza derivación urinaria?</li> </ul>	<p><b>IV</b> [E. Shekelle] <i>Levitt MA 2007</i></p>



La decisión para realizar una anoplastia en el periodo neonatal o retrasar la reparación y realizar una colostomía se basa en el examen físico del periné y la evolución en las primeras 24 horas de vida extrauterina

IV  
[E. Shekelle]  
Levitt MA 2007



El cirujano pediatra debe esperar de 16 a 24 horas para decidir el tipo de manejo quirúrgico con base a los hallazgos clínicos, evolución y en la minoría de los casos con los resultados de los estudios paraclínicos.

D  
[E. Shekelle]  
Levitt MA 2007



Los siguientes hallazgos a la exploración física son suficientes para realizar una **colostomía**:

- perineo plano (pobre complejo muscular) con falta de pliegue glúteo en la línea media y ausencia de foseta anal, considerando MAR sin fístula

IV  
[E. Shekelle]  
Levitt MA 2007



Es recomendable ante la ausencia de foseta anal y pliegue inter glúteo, realizar colostomía en cuadrante inferior izquierdo a nivel de colon descendente.

D  
[E. Shekelle]  
Levitt MA 2007



Se recomienda realizar:

- colostomía cuando no hay evidencia de fístula perineal

Considerar el estado clínico del neonato en relación a la comorbilidad asociada y la prioridad para establecer el manejo médico quirúrgico

D  
[E. Shekelle]  
Levitt MA 2007



Los siguientes hallazgos son suficientes para realizar una anoplastia:

- presencia de **membrana anal**

IV  
[E. Shekelle]  
Levitt MA 2007

Se reporta entre el 80 a 90 % de los neonatos **masculinos** con clínica y evidencia de salida de meconio a través de la uretra presentan MAR con **fístula recto uretral**.

**E**

En neonato masculino con fístula recto uretral (comunicación a uretra o cuello vesical) se debe realizar colostomía. En neonatos con MAR y **fístula recto-perineal**:

- se puede manejar sin colostomía y ASP limitado en un solo tiempo quirúrgico.
- se puede manejar con colostomía y ASP limitado en un segundo tiempo.

**Esto dependerá de las condiciones clínicas del neonato y la experiencia del cirujano pediatra en las diferentes técnicas.**

**IV**  
[E. Shekelle]  
*Levitt MA 2007*

**R**

- Ante neonato con MAR tipo membrana anal se recomienda realizar anoplastia.
- Ante neonato con MAR con fístula recto perineal se recomienda realizar ASP limitado sin colostomía, o realizar colostomía y el ASP limitado en un segundo tiempo, esto dependerá de la condición clínica del paciente y experiencia del cirujano.

**D**  
[E. Shekelle]  
*Levitt MA 2007*

**E**

Los neonatos con MAR con **fístula recto uretral** se recomienda el abordaje combinado (abdominal y sagital

**IV**  
[E. Shekelle]  
*Levitt MA 2007*

**R**

Los neonatos con MAR con fístula recto uretral se recomienda el abordaje combinado: abdominal y sagital

**D**  
[E. Shekelle]  
*Levitt MA 2007*

**E**

En la mayoría de los neonatos **masculinos** los hallazgos clínicos y el examen general de orina proporcionan el diagnóstico y por ende la alternativa quirúrgica. En caso contrario si no se determina el tipo MAR en las primeras 24 horas se realizara la radiografía lateral en decúbito ventral para investigar:

1. la distancia de la columna de aire entre el recto distal y el perineo si es igual o <1 cm podrá ser tratado con ASP limitado.
2. si la columna de aire es > 1cm del perineo la colostomía está indicada

**IV**  
[E. Shekelle]  
*Levitt MA 2007*

Reconocer a los neonatos masculinos sin signos clínicos que determinen la localización de la MAR en las primeras 24 horas realizar:

R

- examen general de orina en busca de fístula al tracto urinario
- radiografía lateral en decúbito ventral para evaluar:
  1. distancia de la columna de aire entre el recto distal y el perineo si es igual o  $<1$  cm está indicado el ASP limitado.
  2. si la columna de aire es  $> 1$ cm del perineo la colostomía está indicada

D

[E. Shekelle]

Levitt MA 2007

En MAR en neonato **femenino** en el 95% la inspección perineal meticulosa demuestra el defecto ano rectal, considerando:

- evolución entre 16 a 24 horas en busca de distensión abdominal y observar la presencia de una fístula recto perineal o recto vestibular
- con fístula lo suficientemente grande para descomprimir el tracto gastrointestinal, esta puede ser dilatada para facilitar el drenaje fecal, en espera de una reparación definitiva.

E

Por lo que el 5% de los neonatos **femeninos** posterior a las 24 horas de vida, no presentan evidencia clínica de la localización del recto. Y se debe corroborar el diagnóstico de **MAR sin fístula en los neonatos femeninos por medio de:**

- radiografía lateral en decúbito ventral para localizar el nivel de fondo de saco.

IV

[E. Shekelle]

Levitt MA 2007

En caso de confirmar MAR sin fístula la elección quirúrgica es la colostomía

El mayor porcentaje de los neonatos femeninos con MAR presentan hallazgos perineales del tipo de defecto ano rectal, por lo que se debe considerar los siguientes puntos:

R

- evolución en las primeras 24 horas: distensión abdominal y fístula recto perineal o recto vestibular
- fístula grande con posibilidad de dilatación para facilitar el drenaje fecal, en espera de una reparación definitiva

D

[E. Shekelle]

Levitt MA 2007

Alrededor del 5% de los neonatos **femeninos** con 24 horas de vida extrauterina sin evidencia clínica de localización del recto:

**R**

- realizar radiografía lateral en decúbito ventral para localizar el nivel de fondo de saco en busca de MAR sin fístula
- si se corrobora el diagnóstico de MAR sin fístula considerar la **colostomía** como elección

**D**

**[E. Shekelle]**

*Levitt MA 2007*

La anomalía más común en **niñas** es la **fístula recto vestibular**, la inspección perineal, muestra una uretra y vagina normal, con otro orificio que es la fístula rectal en el vestíbulo.

**E**

- este tipo de MAR tiene un buen pronóstico y por lo tanto las complicaciones que afectan la continencia deben evitarse.
- la reparación definitiva es con abordaje sagital posterior (ASP), la parte más delicada de esta intervención es la separación del recto y vagina que comparten una misma pared.
- es causa común de referencia a tercer nivel la reintervención por una reparación primaria fallida

**IV**

**[E. Shekelle]**

*Levitt MA 2007*

*Levitt MA 2005*

La opción segura para un cirujano inexperto en el manejo de neonatos **femeninos** con MAR con evidencia clínica de una fístula recto vestibular es la colostomía, la cual evita complicaciones como:

**R**

- infección
- dehiscencia al momento de la reparación principal

**D**

**[E. Shekelle]**

*Levitt MA 2007*

*Levitt MA 2005*

*Peña A 2006*

La reparación definitiva de esta anomalía en el periodo neonatal se reserva para cirujanos con experiencia. En fístula recto vestibular se recomienda realizar un ASP limitado

La colostomía en MAR se recomienda realizar en el cuadrante inferior izquierdo, a nivel del colon descendente, con estomas separados, considerando las siguientes ventajas:



- desfuncionaliza solo una pequeña porción del colon distal
- en casos de fístula recto urinaria (paso de orina hacia intestino) se facilita la salida de orina por estoma distal, evitando problemas de acidosis hiperclorémica debido a la absorción de la orina
- evita infecciones del tracto urinario
- es relativamente fácil de limpiar la parte distal del colon derivado
- permite realizar el colograma distal
- el asa de sigmoides se mantiene con longitud suficiente a la región perineal para el momento del descenso definitivo
- los estomas separados previenen derrame de heces del intestino proximal al distal evitando la impactación distal de heces
- baja incidencia de prolapso bajo esta técnica

**IIb, IV**  
**[E. Shekelle]**  
*Levitt MA 2007*  
*Peña A 2006*

Esta indicado realizar colostomía en el cuadrante inferior izquierdo a nivel de colon descendente en el neonato **masculino** con fístula recto uretral.



Con el objetivo de:

- descompresión intestinal
- evitar infección de vías urinarias de repetición
- evitar acidosis hiperclorémica, entre otras

**B, D**  
**[E. Shekelle]**  
*Levitt MA 2007*  
*Peña A 2006*

En los casos con indicación de colostomía tomar en cuenta riesgo/beneficio. En caso de poca experiencia en la técnica del ASP, enviar a un tercer nivel para su reparación definitiva.

E

- 90% de los neonatos masculinos pueden ser intervenidos por medio del abordaje sagital posterior (ASP), considerado el método ideal para reparar las anomalías ano rectales
- 10% requieren un abordaje combinado con: laparotomía o laparoscopia, para movilizar un recto muy alto o en casos de fístula al cuello vesical.
- la mayoría de las malformaciones femeninas, pueden ser reparadas con ASP a excepción de las cloacas que requieren abordaje combinado: laparotomía vs. laparoscopia.

IV  
[E. Shekelle]  
*Levitt MA 2007*

R

- En la mayoría de las MAR en niños el manejo quirúrgico es con la técnica de ASP
- en neonatos masculinos con fístula a cuello vesical o fondo de saco muy alto se recomienda el abordaje combinado: ASP más abdominal
- en neonatos femeninos ante la presencia de cloaca el abordaje combinado: ASP más abdominal está indicado

D  
[E. Shekelle]  
*Levitt MA 2007*

La **cloaca** involucra fusión del recto, vagina y uretra contiguos a un canal común. La longitud de este canal común puede ser de 1 a 10 cm.

El recto y vagina pueden compartir una pared común así como la vagina y el tracto urinario. Su reparación representa un desafío técnico que debe ser realizado en tercer nivel por cirujano pediatra experto en este tipo de malformación.



Al nacimiento un vez diagnosticado se realiza colostomía. Posteriormente se evaluará el ASP o ASP más abordaje abdominal.

El objetivo del tratamiento quirúrgico definitivo es:

- control intestinal
- continencia urinaria
- función sexual normal

Un estudio retrospectivo de 339 pacientes postoperados de cloaca intervenidos por el grupo del autor reportaron:



- 265 pacientes con cirugía primaria y 74 secundaria. Todos los pacientes fueron intervenidos con ASP; 111 de ellos requirieron de laparotomía.
- se dividió en 2 grupos de pacientes: grupo A con canal común corto de 3 cm (62%) y grupo B con canal común largo > 3 cm (38%).
- El promedio en la longitud del canal común fue de 4.7cm para pacientes que requirieron laparotomía contra 2.3 cm. para aquellos que no lo requirieron.
- Las complicaciones incluyeron a las estructuras vaginales (atresia) en 17, estructuras uretrales en 6 y fístula uretro-vaginal en 19, las cuales ocurrieron antes de la introducción de la movilización urogenital.

IV  
[E. Shekelle]  
Levitt MA 2007

III  
[E. Shekelle]  
Peña A 2004

Del estudio retrospectivo de 339 pacientes postoperados de cloaca intervenidos por el grupo del autor reportaron la evolución posquirúrgica:

- 54% de los pacientes evaluados fueron continentes de orina y 24% permanecen secos con cateterismo intermitente a través de su uretra nativa y 22% a través del conducto tipo Mitrofanoff.
- 78% de los niños con canal común > 3 cm. requirieron cateterismo intermitente comparado con 28% de aquellos con canal común < 3 cm.
- 60% de todos los casos presentaron movimientos intestinales voluntarios, 40% manifestaron incontinencia fecal sin embargo permanecían limpios al someterse a un programa de manejo de intestino.
- 28% nacidos en otra institución con hidrocolpos no fueron tratados correctamente durante el periodo neonatal.
- Las fallas quirúrgicas señaladas fueron: en el drenaje de las vaginas dilatadas, lo cual interfirió con el drenaje de los uréteres provocando infección de vías urinarias, piocolpos, perforación vaginal, 47 pacientes con complicaciones relacionadas a la colostomía.
- 36% requirieron reintervención debido a la persistencia del seno urogenital posterior a la cirugía primaria (realizada en otra institución), y 38 pacientes con reintervención por atresia o estenosis de la vagina o uretra.



III  
[E. Shekelle]  
Peña A 2004

**Los pacientes con canal común largo > 3 cm. usualmente requiere laparotomía y poseen una incidencia mucho mayor de problemas urológicos asociados.**

Los autores concluyen que la separación de estos grupos posee implicaciones terapéuticas y pronósticas.

**R**

Reconocer la complejidad de la MAR tipo **cloaca** por su involucro en la fusión del recto, vagina y uretra contiguos a un canal común.

Su manejo inicial requiere ser multidisciplinario realizando colostomía y posteriormente ASP o ASP más abordaje abdominal.

El tratamiento quirúrgico definitivo busca:

- control intestinal
- continencia urinaria
- función sexual normal

**C, D**

**[E. Shekelle]**

*Levitt MA 2007*

*Peña A 2004*

**E**

Factores pronósticos en malformación cloacal:

- característica del sacro
- calidad de los músculos perineales
- longitud del canal común

**IV**

**[E. Shekelle]**

*Levitt MA 2005*

*Levitt MA 2007*

**E**

En la MAR tipo cloaca se han definido dos grupos de pacientes de acuerdo a la longitud del canal común para la decisión quirúrgica.

- neonato con un canal común < de 3 cm, el ASP sin abordaje abdominal puede ser realizado.
- neonato con un canal común > de 3 cm requieren un abordaje combinado con laparotomía vs. laparoscopia, es recomendable realizar la reparación en tercer nivel, por cirujanos expertos y equipo multidisciplinario.

\*Considerar una vagina grande como una ventaja, ya que el cirujano la puede movilizar fácilmente durante la reparación definitiva

**IV**

**[E. Shekelle]**

*Levitt MA 2007*

**R**

El cirujano pediatra debe considerar como factores pronósticos en presencia de MAR tipo cloaca:

- característica del sacro
- calidad de los músculos perineales
- longitud del canal común

Identificar dos grupos de pacientes de acuerdo a la longitud del canal común, para su manejo:

- neonato con un canal común < de 3cm, indicación de ASP sin abordaje abdominal
- neonato con un canal común > de 3cm, indicación de abordaje combinado con laparotomía vs. laparoscopia, se aconseja realizar la reparación en tercer nivel de atención médica.

**D**

**[E. Shekelle]**

*Levitt MA 2007*

*Levitt MA 2005*

Alrededor del 50% de los neonatos con cloaca presentan diversos grados de tabicación vaginal o uterina. Esta puede ser reparada total o parcialmente durante la cirugía.

Aproximadamente un tercio de neonatos con cloaca pueden tener obstrucción de las estructuras Mullerianas que conllevan a:



- menstruación retrograda o amenorrea, en casos de útero atrésico
- hidrometrocolpos en el periodo neonatal. La vagina y el tracto urinario al ser separados, ganan longitud y es posible la reconstrucción de la uretra
- reflujo vesico ureteral, en algunos casos se debe realizar reimplante ureteral
- la movilización del complejo vaginal puede requerir un reemplazo intestinal
- el descenso del recto es similar a otras MAR.

IV  
[E. Shekelle]  
Levitt MA 2007

Reconocer que la obstrucción de las estructuras Mullerianas puede manifestarse como:



1. menstruación retrograda o amenorrea en casos de útero atrésico
2. hidrometrocolpos en el periodo neonatal.
3. reflujo vesicoureteral, entre otros

D  
[E. Shekelle]  
Levitt MA 2007

El abordaje ano rectal asistido por laparoscopia, consiste en movilizar y trasladar el recto a través de los músculos del esfínter del piso pélvico, a través de una mínima incisión posterior, la disección perianal hacia la luz laparoscópica favorece la colocación precisa de un trocar para descender el recto a través del complejo muscular del esfínter externo.



- la reparación ano rectal asistida por laparoscopia puede realizarse en el neonato sin colostomía.
- esta técnica necesita evaluación a largo plazo en términos de continencia fecal

IV  
[E. Shekelle]  
Levitt MA 2005  
Levitt MA 2007

El abordaje ano rectal asistido por laparoscopia, favorece la colocación precisa de un trocar para descender el recto a través del complejo muscular del esfínter externo, no requiere de colostomía, sin embargo puede tener secuelas de incontinencia anal Se recomienda realizar el abordaje laparoscópico combinado con ASP por médicos expertos en la técnica, en centros hospitalarios de 3er nivel



D  
[E. Shekelle]  
Levitt MA 2005  
Levitt MA 2007

Los riesgos y complicaciones del manejo quirúrgico en los neonatos masculinos son:



- la reparación definitiva en el periodo neonatal evita una colostomía, sin embargo esto es de riesgo considerable para el tracto urinario, debido a la dificultad del cirujano para no identificar el defecto ano rectal preciso.
- el cirujano puede no ser capaz de encontrar el recto y ocasionar daños a estructuras como: uretra posterior, vesículas seminales, conductos deferentes y uréter ectópico durante la exploración del recto.
- sin una derivación intestinal existe el riesgo de dehiscencia e infección de la cirugía perineal.

IV  
[E. Shekelle]  
*Levitt MA 2007*

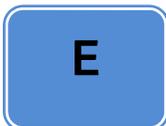
\*Estas complicaciones pueden comprometer el pronóstico funcional final.

Es aconsejable se reconozcan los riesgos y complicaciones del manejo quirúrgico en los neonatos masculinos son:



- la reparación definitiva en el periodo neonatal sin colostomía, conlleva el riesgo de lesionar el tracto urinario
- daño a: uretra posterior, vesículas seminales, conductos deferentes y uréter ectópico durante la exploración
- en ausencia de colostomía: riesgo de dehiscencia e infección de la cirugía perineal.
- estas complicaciones comprometen el pronóstico funcional

D  
[E. Shekelle]  
*Levitt MA 2007*



Si no se cuenta con experiencia en el manejo de la MAR, se recomienda realizar colostomía en cuadrante inferior izquierdo a nivel de colon sigmoides con estomas separado.

IV  
[E. Shekelle]  
*Levitt MA 2007*

Una vez estabilizado el neonato, enviar a tercer nivel de atención para su reparación definitiva.



Si no se cuenta con suficiente experiencia en el manejo de la MAR, realizar colostomía en cuadrante inferior izquierdo con traslado a tercer nivel de atención para su reparación definitiva.

D  
[E. Shekelle]  
*Levitt MA 2007*

**E**

La **atresia rectal** se maneja en forma inmediata con colostomía y en un segundo tiempo con ASP con una anastomosis termino-terminal entre el saco rectal superior y el canal anal.

**IV**  
[E. Shekelle]  
Levitt MA 2007

**R**

Neonatos con atresia rectal se les realiza colostomía al nacimiento y su reparación definitiva con un ASP

**D**  
[E. Shekelle]  
Levitt MA 2005  
Levitt MA 2007

### 4.3.2 TRATAMIENTO MEDICO

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado	
<p>✓/R</p>	<p>El manejo medico inicial en los neonatos con MAR debe considerar:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ayuno</li> <li>• soluciones intravenosas a requerimiento</li> <li>• sonda oro gástrica a derivación ante la sospecha de MAR sin fístula a región perineal</li> </ul> <p>Se sugiere ver la guía de manejo de líquidos y electrolitos en el recién nacido enfermo.</p>	<p><b>Punto de Buena Práctica</b></p>
<p>✓/R</p>	<p>La colostomía busca desfuncionalizar el intestino, con el objetivo de reestablecer el tránsito intestinal, posterior a la anastomosis de los extremos seccionados del colon en un segundo tiempo quirúrgico.</p>	<p><b>Punto de Buena Práctica</b></p>
<p>✓/R</p>	<p>Para la higiene del estoma y piel circundante, es necesario:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• limpieza diaria de la colostomía la cual consiste en lavar la piel alrededor del estoma con agua tibia, jabón neutro y esponja natural, por medio de movimientos circulares</li> <li>• secar sin frotar con una toalla suave</li> <li>• una vez seca la piel se coloca la bolsa</li> </ul> <p>La esponja y la toalla deben estar en buenas condiciones de higiene y utilizarse solo para la limpieza de la colostomía.</p>	<p><b>Punto de Buena Práctica</b></p>

El material colector está formado por la bolsa y por un adhesivo el cual se pega a la piel que rodea la colostomía, de tal forma que permite que la bolsa quede fija y no se mueva o despegue.

Se debe tomar en cuenta para la elección del dispositivo:



- conector que se adapte al tamaño del estoma
- considerar la condición de la piel que rodea el estoma, ya que se debe preservar de irritaciones (hipoalergénicas)
- uso y cambio sencillo
- garantizar la perfecta sujeción a la piel
- eficaz en su durabilidad y hermeticidad para evitar fugas de olor y heces

**Punto de Buena Práctica**

#### 4.4 CRITERIOS DE REFERENCIA

##### 4.4.1 TÉCNICO-MÉDICOS

##### 4.4.1.1 REFERENCIA AL SEGUNDO NIVEL DE ATENCIÓN

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado	
	<p>Todo neonato con diagnóstico clínico de MAR debe ser referido a un tercer nivel de atención que cuente con el equipo multidisciplinario para abordaje y manejo</p>	<p><b>Punto de Buena Práctica</b></p>
	<p>Todo neonato inestable con diagnóstico de MAR es recomendable estabilizar y evaluar la realización de colostomía previo a su traslado, considerando el riesgo/beneficio</p>	<p><b>Punto de Buena Práctica</b></p>
	<p>En caso que exista poca experiencia para realizar el ASP, derivar a un tercer nivel para su reparación definitiva.</p>	<p><b>Punto de Buena Práctica</b></p>
	<p>La MAR tipo cloaca requiere de una reparación quirúrgica compleja por lo debe ser realizada en tercer nivel por cirujano pediatra experto en este tipo de malformación.</p>	<p><b>Punto de Buena Práctica</b></p>
	<p>Todo neonato con diagnóstico clínico de MAR con anomalías asociadas o síndromes debe ser referido a un tercer nivel de atención para su evaluación multidisciplinario</p>	<p><b>Punto de Buena Práctica</b></p>

## 4.5 VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
	<p>Los pacientes con MAR con colostomía requieren entre la 4 a 6 semana de la intervención, como parte del seguimiento y protocolo quirúrgico:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• colograma distal a presión con material de contraste hidrosoluble, con el objetivo de localizar el fondo de saco rectal y fistula de la vía urinaria, este estudio se reporta con una sensibilidad del 100% en la detección de estas últimas</li> </ul>	<p>III, IV [E. Shekelle] <i>Levitt MA 2007</i> <i>Niedzielski J 2005</i></p>
	<p>Realizar colograma distal a presión con medio de contraste hidrosoluble dentro de las 4 a 6 semanas posterior a la colostomía como complemento del manejo quirúrgico.</p>	<p>C, D [E. Shekelle] <i>Levitt MA 2007</i> <i>Niedzielski J 2005</i></p>
	<p>Alberto Peña comparo en forma retrospectiva una cohorte de 50 pacientes con colostomía (colon descendente con estomas separados) realizadas por su grupo de colaboradores con 1420 niños con colostomía realizada en otra institución</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• identificando una incidencia de complicaciones de 8% vs. 33% respectivamente con una <math>p &lt; 0.01</math></li> </ul> <p>Por lo que se concluyen que esta diferencia puede estar originada por la heterogeneidad de los grupos, lo que en apariencia coloca a la colostomía como un procedimiento de alta morbilidad, sin embargo se atribuye esto a errores técnicos los cuales son prevenibles.</p>	<p>III [E. Shekelle] <i>Peña 2006</i> <i>Levitt MA 2007</i></p>
	<p>Siempre que no se cuenta con experiencia en el manejo de la MAR, se recomienda realizar colostomía en cuadrante inferior izquierdo a nivel de colon sigmoides con estomas separados.</p> <p>Si no se cuenta con suficiente experiencia en el manejo de la MAR, realizar colostomía en cuadrante inferior izquierdo con traslado a tercer nivel de atención para su reparación definitiva.</p>	<p>D [E. Shekelle] <i>Levitt MA 2007</i></p>

En la segunda fase de estudio para la toma de decisiones quirúrgicas, la TAC y la RM son estudios complementarios y aportan información de los tejidos involucrados a nivel óseo y muscular. Considerar riesgos y beneficio:



- TAC de abdomen:
  1. identifica estructuras óseas y musculares
  2. si expone al paciente a radiación
  3. no identifica fístulas recto urogenital, ni el fondo de saco intestinal
- RMN de abdomen:
  1. establece el fondo de saco intestinal
  2. sin radiación para el paciente
  3. en un menor porcentaje detecta fístulas recto urogenital

III  
**[E. Shekelle]**  
*Rintala RJ 2009*  
*Levitt MA 2007*



En los casos complejos; si se cuenta con el recurso de TAC y RM el cirujano pediatra debe decidir si son indispensables, para la definición de otros tejidos involucrados y toma de decisión en el tratamiento quirúrgico en busca de mejorar el pronóstico funcional

C  
**[E. Shekelle]**  
*Rintala RJ 2009*  
*Tovilla J 2008*  
*Levitt MA 2007*



Los neonatos con anoplastía requieren de calibración y de un programa de dilatación anal con el objetivo de evitar estenosis y retención fecal.

IV  
**[E. Shekelle]**  
*Levitt MA 2007*



Se recomienda que en todos los neonatos con MAR y anoplastía:

- calibración y dilatación programadas a partir de la segunda semana postoperatoria con adiestramiento supervisado por parte del familiar.
- el ano debe ser dilatado 2 veces al día y cada semana aumentar el calibre del dilatador

D  
**[E. Shekelle]**  
*Levitt MA 2007*

**Pronóstico:**

- El 75% de los niños con MAR tiene evacuaciones voluntarias
- El 50% de los niños con MAR presentan evacuaciones espontáneas y escurrimiento ocasional asociado a estreñimiento
- 40% de los niños con MAR tienen evacuaciones espontáneas y no presentarán escurrimiento, condición que los hace 100% continentes.
- 25% sufren de incontinencia fecal y deben ser tratados con enemas evacuantes
- niños con hipo desarrollo del sacro tienen mayor probabilidad de ser incontinentes
- tipos de MAR con buen pronóstico: fístula vestibular, fístula perineal, atresia rectal, fístula recto uretro bulbar, ano imperforado sin fístula; los cuales lograrán evacuaciones voluntarias a la edad de 3 años
- la MAR con mal pronóstico son: cloaca (canal >3 cm), fístula rectal al cuello vesical; los pacientes requerirán programa de enemas a la edad de 3 años
- la MAR asociada a fístula recto prostática, el 50% evolucionan a incontinencia.



IV  
[E. Shekelle]  
Levitt MA 2007



Considerar que el pronóstico funcional de los pacientes depende del tipo de MAR y del manejo quirúrgico otorgado, por lo que se debe dar seguimiento y manejo para las secuelas más frecuentes: incontinencia fecal y estreñimiento

D  
[E. Shekelle]  
Levitt MA 2007

Complicaciones de la colostomía en el posquirúrgico inmediato, las cuales requieren seguimiento y manejo por parte del cirujano pediatra:

- isquemia o necrosis
- hemorragia
- dehiscencia
- edema
- infección peri estoma
- perforación y/o fistulización



Complicaciones tardías:

- prolapso/ evisceración
- estenosis de la colostomía
- granuloma
- retracción del estoma
- dermatitis (irritación cutánea)
- hernia

**Punto de Buena Práctica**

## 5. ANEXOS

### 5.1. PROTOCOLO DE BÚSQUEDA

Se formularon preguntas clínicas concretas y estructuradas según el esquema paciente-intervención-comparación-resultado (PICO) sobre el Diagnóstico y Tratamiento de la Malformación Ano Rectal en el Periodo Neonatal.

Se estableció una secuencia estandarizada para la búsqueda de Guías de Práctica Clínica (GPC), a partir de las preguntas clínicas formuladas sobre Diagnóstico y Tratamiento de la Malformación Ano Rectal en el periodo Neonatal en las siguientes bases de datos: Fisterra, Guidelines Internacional Networks, Practice Guideline, National Guideline Clearinghouse, New Zealand Clinical Guidelines Group, Primary Care Clinical Practice Guidelines y Scottish Intercollegiate Guidelines Network.

El grupo de trabajo selecciono las guías de práctica clínica con los siguientes criterios:

1. Idioma inglés y español
2. Metodología de medicina basada en la evidencia
3. Consistencia y claridad en las recomendaciones
4. Publicación reciente
5. Libre acceso

No se encontraron guías publicadas relacionadas con el tema a desarrollar.

Para las recomendaciones no incluidas en las guías de referencia el proceso de búsqueda se llevó a cabo en Pubmed y Cochrane Library Plus utilizando los términos y palabras claves: newborn, children, diagnosis, treatment, prenatal diagnosis, neonatal management, imperforate anus, correction of anorectal malformations, invertography, ultrasonography, distal colostography, associated congenital anomalies, neonatal management of ano rectal malformation, Cloaca, anorectal malformation, cloacal malformation.

La búsqueda se limitó a revisiones sistemáticas, meta-análisis y ensayos clínicos controlados en idioma inglés y español, publicados a partir del 2000, sin embargo ante la ausencia de estos la búsqueda se amplió de acuerdo a lineamientos de medicina basada en la evidencia.

En caso de controversia de la información y resultados reportados en los estudios, las diferencias se discutieron en consenso y se empleó el formato de juicio razonado para la formulación de recomendaciones. Se marcaron con el signo ✓ y recibieron la consideración de práctica recomendada u opinión basada en la experiencia clínica y alcanzada mediante consenso.

## 5.2 SISTEMAS DE CLASIFICACIÓN DE LA EVIDENCIA Y FUERZA DE LA RECOMENDACIÓN

### Criterios para gradar la evidencia

El concepto de Medicina Basada en la Evidencia (MBE) fue desarrollado por un grupo de internistas y epidemiólogos clínicos, liderados por Gordon Guyatt, de la Escuela de Medicina de la Universidad McMaster de Canadá. En palabras de David Sackett, *“la MBE es la utilización consciente, explícita y juiciosa de la mejor evidencia clínica disponible para tomar decisiones sobre el cuidado de los pacientes individuales”* (Evidence-Based Medicine Working Group 1992, Sackett DL et al, 1996).

En esencia, la MBE pretende aportar más ciencia al arte de la medicina, siendo su objetivo disponer de la mejor información científica disponible -la evidencia- para aplicarla a la práctica clínica (Guerra Romero L, 1996)

La fase de presentación de la evidencia consiste en la organización de la información disponible según criterios relacionados con las características cualitativas, diseño y tipo de resultados de los estudios disponibles. La clasificación de la evidencia permite emitir recomendaciones sobre la inclusión o no de una intervención dentro de la GPC (Jovell AJ et al, 2006)

Existen diferentes formas de gradar la evidencia (Harbour R 2001) en función del rigor científico del diseño de los estudios pueden construirse escalas de clasificación jerárquica de la evidencia, a partir de las cuales pueden establecerse recomendaciones respecto a la adopción de un determinado procedimiento médico o intervención sanitaria (Guyatt GH et al, 1993). Aunque hay diferentes escalas de gradación de la calidad de la evidencia científica, todas ellas son muy similares entre sí.

A continuación se presentan las escalas de evidencia de cada una de las GPC utilizadas como referencia para la adopción y adaptación de las recomendaciones.

**Escala De Evidencia Y Recomendación Utilizada En La Guía Clínica Para La El Diagnóstico Y Tratamiento De La Malformación Ano Rectal En El Periodo Neonatal. Escala modificada de Shekelle y Colaboradores**

Clasifica la evidencia en niveles (categorías) e indica el origen de las recomendaciones emitidas por medio del grado de fuerza. Para establecer la categoría de la evidencia utiliza números romanos de I a IV y las letras a y b (minúsculas). En la fuerza de recomendación letras mayúsculas de la A a la D.

<b>Categoría de la evidencia</b>	<b>Fuerza de la recomendación</b>
<b>Ia.</b> Evidencia para meta-análisis de los estudios clínicos aleatorios	<b>A.</b> Directamente basada en evidencia categoría I
<b>Ib.</b> Evidencia de por lo menos un estudio clínico controlado aleatorios	
<b>IIa.</b> Evidencia de por lo menos un estudio controlado sin aleatoriedad	<b>B.</b> Directamente basada en evidencia categoría II o recomendaciones extrapoladas de evidencia I
<b>IIb.</b> Al menos otro tipo de estudio cuasiexperimental o estudios de cohorte	
<b>III.</b> Evidencia de un estudio descriptivo no experimental, tal como estudios comparativos, estudios de correlación, casos y controles y revisiones clínicas	<b>C.</b> Directamente basada en evidencia categoría III o en recomendaciones extrapoladas de evidencias categorías I o II
<b>IV.</b> Evidencia de comité de expertos, reportes opiniones o experiencia clínica de autoridades en la materia o ambas	<b>D.</b> Directamente basadas en evidencia categoría IV o de recomendaciones extrapoladas de evidencias categorías II, III

Modificado de: Shekelle P, Wolf S, Eccles M, Grimshaw J. Clinical guidelines. Developing guidelines. BMJ 1999; 3:18:593-59

### 5.3 CLASIFICACIÓN O ESCALAS DE LA ENFERMEDAD

**TABLA 1. MALFORMACIÓN ANO RECTAL CON SÍNDROMES ASOCIADOS**

Malformación ano rectal con síndromes asociados:
VACTERL (malformaciones vertebrales, atresia anal, malformaciones cardíacas, fístula traqueo esofágica, anomalías renales y malformaciones en extremidades)
MURCS (Aplasia ductal muleriana, aplasia renal, displasia de somitas cervico torácicas)
OEIS (Onfalocele, extrofia, ano imperforado y defectos espinales)
Displasia axial mesodérmica
Síndrome de Klippel-Feil
Regresión caudal-sirenomelia
Trisomía 21
Trisomía 13
Trisomía 18
Síndrome de Pallister-Killian
Síndrome de ojos de gato
Unidisomia parenteral 16
Síndrome de delección 22q11 síndrome (delección 22q11.2)
Síndrome de Currarino
Síndrome de Pallister-Hall
Síndrome de Townes-Brock
Síndrome de Ulnar-mammary
Síndrome de Okihiro
Síndrome de Rieger
Duarfismo Tanatoporico
Enfermedad de Hirschsprung
Síndrome de Feingold
Síndrome de Kabuki
Síndrome de Optitz BBB/G
Síndrome de Johanson-Blizzard
Disostosis Epondilocostal
Síndrome de costillas cortas y polidactilia
Síndrome de Baller-Gerold
Ciliopatias
Síndrome de Fraser
Síndrome de Lowe
Heterotaxia
Síndrome FG
Retardo mental X-linked
Síndrome de Midas
Síndrome de Christian

Tomado de - Levitt MA, Peña A. Ano rectal malformations. Orphanet Journal of rare diseases. 2007; 2:33-46

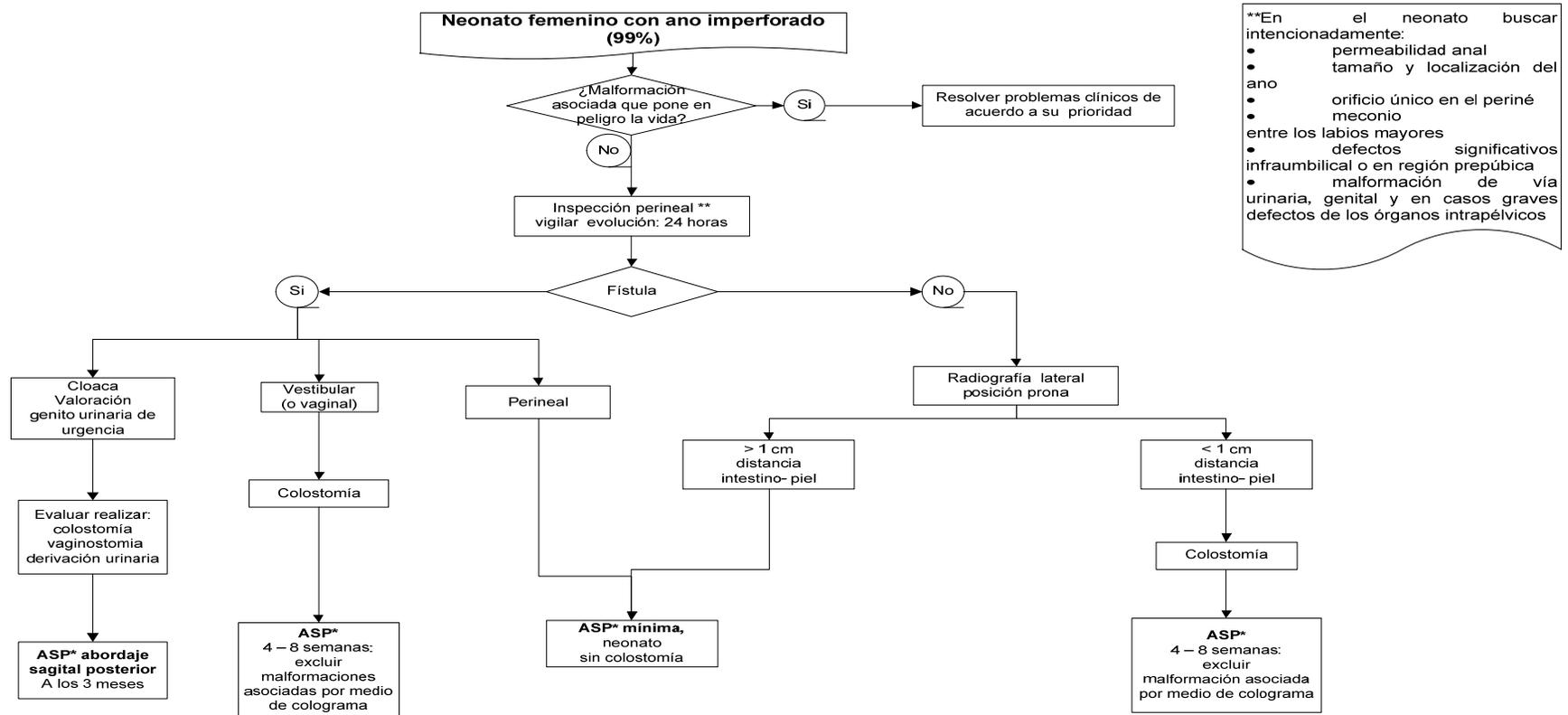
**TABLA 2. MALFORMACIÓN ANO RECTAL SIN SÍNDROMES ASOCIADOS:**

<b>Malformación ano rectal sin síndromes asociados:</b>	
Hombres	Fístula recto-perineal Fístula recto-uretro bulbar Fístula recto-uretro prostática Fístula recto-cuello vesical Ano imperforado sin fístula Defectos inusuales y complejos
Mujeres	Fístula recto-perineal Fístula recto-vestibular Cloaca con canal común corto (< 3 cm) Cloaca con canal común largo (> 3 cm)
Defectos inusuales y complejos	Extrofia cloacal Cloaca posterior Masas presacras asociadas Atresia rectal

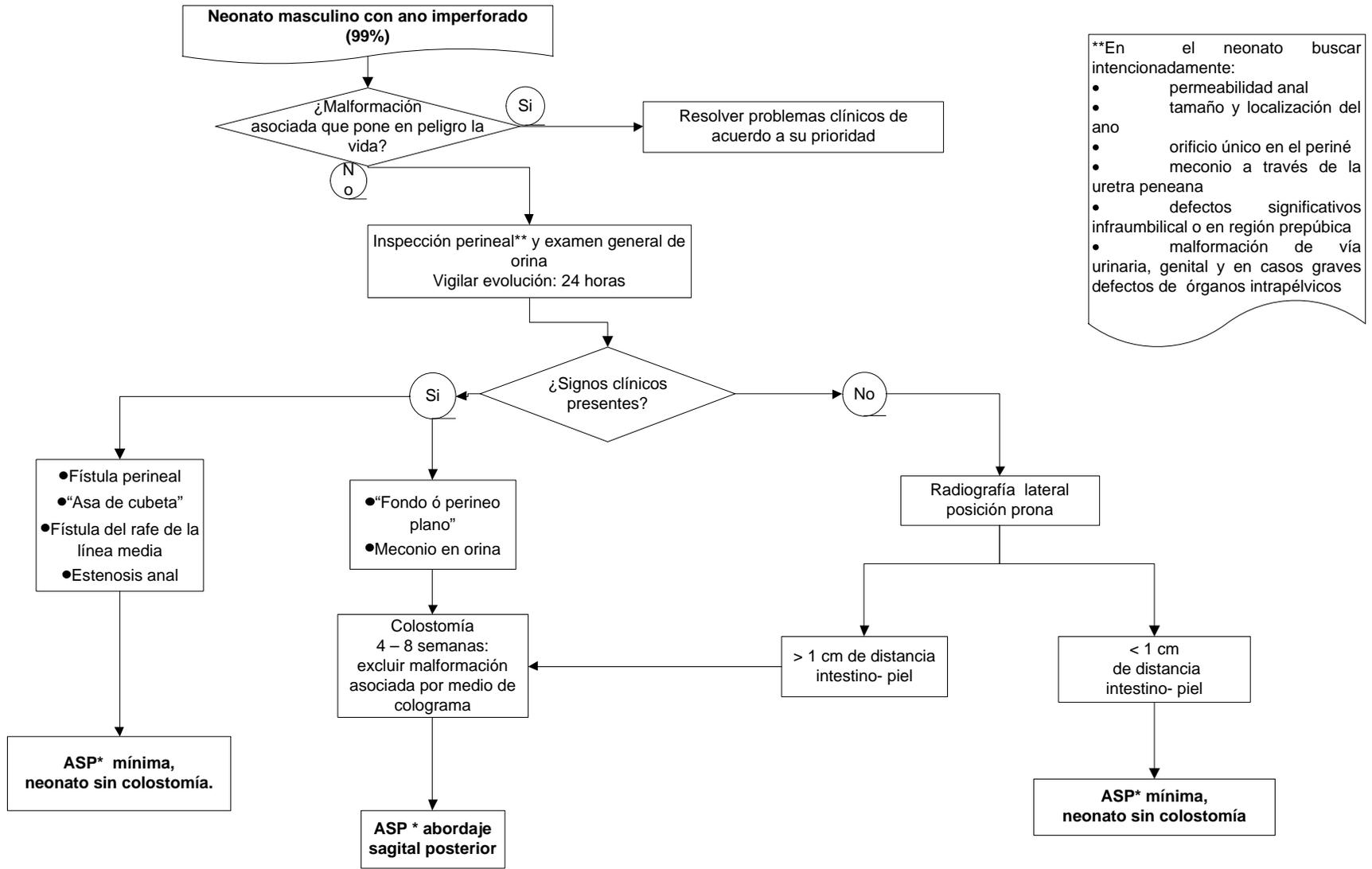
Tomado de - Levitt MA, Peña A. Ano rectal malformations. Orphanet Journal of rare diseases 2007; 2:33-46

5.4 DIAGRAMAS DE FLUJO

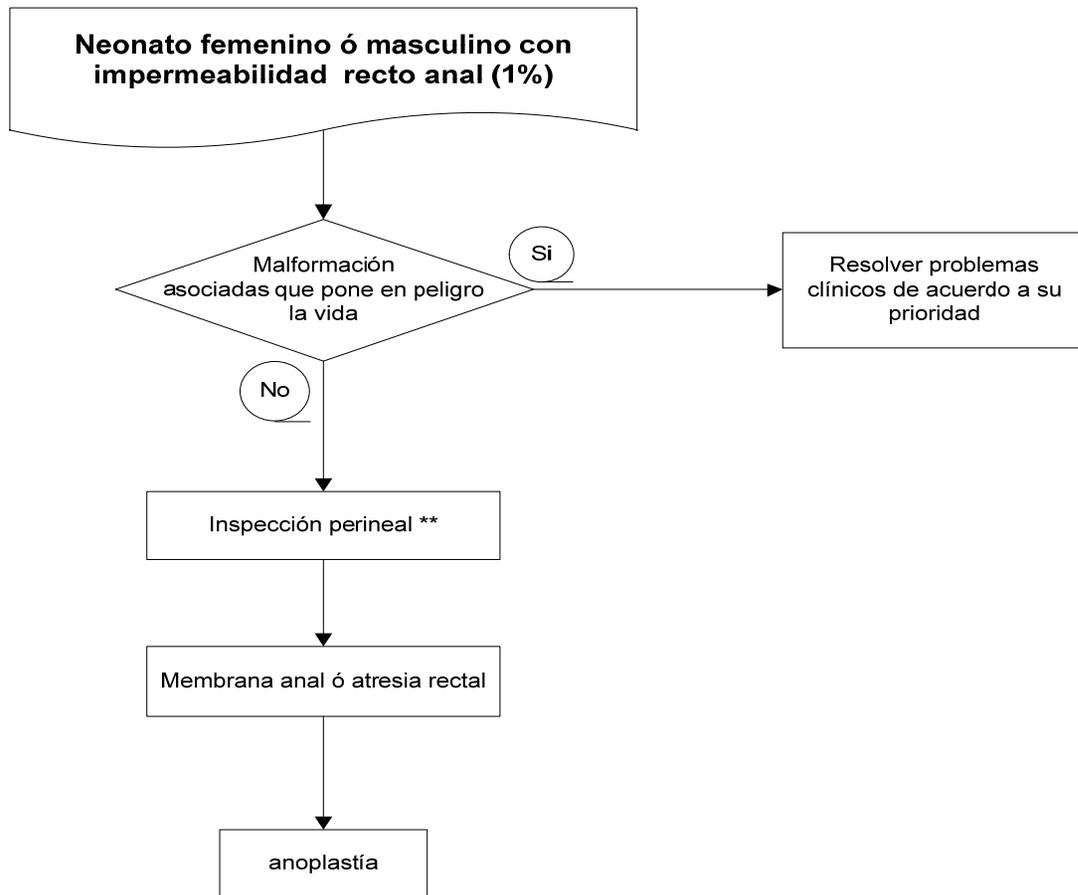
Algoritmo para el diagnóstico y manejo de la MAR en neonatos femeninos



Algoritmo para el diagnóstico y manejo de la MAR en neonato masculino



**Algoritmo sobre el diagnóstico y manejo de la MAR en neonato femenino y masculino**



**\*\*En el neonato buscar intencionadamente:**

- permeabilidad recto anal: con imposibilidad del paso ó introducción de una sonda aproximadamente 3 cm ó visualización directa de meconio a través de una membrana por ano
- tamaño y localización del ano
- identificación de estructuras de piso pélvico, rafe, línea media, foseta y esfínter anal

## 6. GLOSARIO.

**Abordaje sagital posterior (ASP):** técnica quirúrgica para MAR, en la cual se coloca al paciente en decúbito ventral con la pelvis elevada y con ambos glúteos sujetos por una cinta para separarlos y exponer la línea inter glútea sitio donde se realiza la incisión por planos exactamente en esa línea media, hasta encontrar el fondo de saco rectal y/o la fístula a vías urinarias.

**Abordaje abdominal:** tipo de intervención quirúrgica en la cual se realiza una incisión por planos en pared abdominal hasta encontrar los órganos abdominales, la cual puede ser de diferentes medidas, de acuerdo a la necesidad de visibilidad del cirujano.

**Colostomía:** la ostomía es la intervención quirúrgica que permite comunicar una víscera con el exterior. Cuando se comunica el colon con la pared abdominal se denomina colostomía. La abertura externa se llama estoma, esta permite la eliminación del tránsito intestinal y/o desfuncionalización del intestino grueso.

**Cloaca:** Malformación ano rectal grave, en la que confluyen en un solo orificio vía urinaria (uretra), vagina, recto.

**Factor de riesgo:** Condición que incrementa la probabilidad de desarrollar una enfermedad; su asociación tiene efectos aditivos para desarrollar alteraciones de la salud.

**Fístula recto perineal:** tipo de presentación de MAR tanto en hombres como en mujeres, en la que podemos observar salida del canal rectal a la zona perineal, fuera de la foseta anal, la cual puede observarse un orificio pequeño de hasta 1-3mm.

**Fístula recto vestibular:** MAR exclusiva del sexo femenino, en la cual se observa salida de la porción terminal del recto, inmediatamente por debajo de la vagina y aun dentro del vestíbulo.

**Fístula recto vesical:** MAR exclusiva del sexo masculino, en la cual la parte terminal del recto, presenta unión al cuello vesical.

**Fístula recto uretral:** MAR exclusiva del sexo masculino, en la cual la parte terminal del recto, presenta unión a la uretra, la cual puede ser membranosa, prostática o bulbar.

**Hidrometrocolpos:** acumulación de líquido seroso en el útero y la vagina

**Prevalencia** proporción de individuos en una población que padecen una enfermedad en un periodo de tiempo determinado

**Prevención secundaria** medidas específicas para prevenir complicaciones en pacientes con una enfermedad particular

**Referencia** decisión médica en la que se define el envío de pacientes a un nivel de mayor capacidad resolutoria para la atención de un daño específico a la salud, con base a criterios técnico médicos y administrativos.

**Unidad de referencia** unidad de atención médica de mayor complejidad o capacidad resolutoria, a la cual se envía transitoriamente un paciente para el tratamiento de un daño a la salud específico.

## 7. BIBLIOGRAFÍA.

1. Brantberg A. Imperforate anus: a relatively common anomaly rarely diagnosed prenatally. *Ultrasound obstet gynecol* 2006; 28: 904-910
2. Calda P. Prenatal diagnosis and neonatal management of ano rectal malformation a case report. *Prague medical report* 2009; 110: 255-260
3. Evidence-Based Medicine Working Group. Evidence-based medicine. A new approach to teaching the practice of medicine. *JAMA* 1992; 268: 2420-2425
4. Falcone R. increased heritability of certain types of ano rectal malformations. *J. Ped. Surg.* 2007; 42: 124-128
5. Guerra Romero L. La medicina basada en la evidencia: un intento de acercar la ciencia al arte de la práctica clínica. *Med Clin (Barc)* 1996; 107: 377-382.
6. Haber HP, Seitz G, Warmann SW, Fuchs J. Transperineal sonography for determination of the type of imperforate anus. *AJR* 2007; 189: 1525-1529.
7. Levitt MA, Peña A. Ano rectal malformations. *Orphanet Journal of rare diseases* 2007; 2:33-46
8. Levitt MA. Outcomes from the correction of ano rectal malformations. *Curr Opin Pediatr.* 2005; 17:394-401
9. Niedzielski J. Invertography versus ultrasonography and distal colostography for the determination of bowel-skin distance in children with ano rectal malformations. *Eur J Pediatr Surg* 2005; 15:262-267
10. Peña A. Serendipia, suerte y optimismo. Historia de una técnica quirúrgica. *Bol. Mex His Fil Med* 2003; 6 (2): 24-31
11. Peña A, Levitt MA, Hong A, Midulla P. Surgical Management of Cloacal Malformations: A Review of 339 Patients. *J Pediatr Surg* 2004;39:470-479
12. Peña A. Migotto-Krieger M, Levitt MA. Colostomy in anorectal malformations: a procedure with serious but preventable complications. *Journal of Pediatric Surgery* 2006; 41: 748-56
13. Ratan S. Associated congenital anomalies in patients with ano rectal malformations, a need for developing a uniform practical approach. *J Pediatr Surg* 2004; 39: 1706-1711
14. Rintala R. Congenital ano rectal malformations: anything new. *JPGN* 2009;48: S79-S82
15. Tovilla-Mercado JM, Peña A. Tratamiento inicial del paciente con malformación ano rectal. *Acta Pediatr Mex.* 2008; 29 (3) 147-150.

## 8. AGRADECIMIENTOS.

El grupo de trabajo manifiesta su sincero agradecimiento a quienes hicieron posible la elaboración de esta guía, por contribuir en la planeación, la movilización de los profesionales de salud, la organización de las reuniones y talleres, la integración del grupo de trabajo, la realización del protocolo de búsqueda y la concepción del documento, así como su solidaridad institucional.

### Instituto Mexicano de Seguro Social / IMSS

<b>NOMBRE</b>	<b>CARGO/ADSCRIPCIÓN</b>
Lic. Francisco García Gómez	Licenciado e Bibliotecología adscrito al CENAIDS. Instituto Mexicano del Seguro Social
Srita. Laura Fraire Hernández	Secretaria División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE
Sr. Carlos Hernández Bautista	Mensajería División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE

## 9. COMITÉ ACADÉMICO.

### Instituto Mexicano del Seguro Social, División de Excelencia Clínica Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad / CUMAE

Dr. José de Jesús González Izquierdo	Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad
Dr. Arturo Viniegra Osorio	Jefe de División
Dra. Laura del Pilar Torres Arreola	Jefa de Área de Desarrollo de Guías de Práctica Clínica
Dra. Adriana Abigail Valenzuela Flores	Jefa del Área de Implantación y Evaluación de Guías de Práctica Clínica Clínicos
Dra. María del Rocío Rábago Rodríguez	Jefa de Área de Innovación de Procesos
Dra. Rita Delia Díaz Ramos	Jefa de Área de Proyectos y Programas Clínicos
Dr. Rodolfo de Jesús Castaño Guerra	Je fe de área
Dra. María Luisa Peralta Pedrero	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Antonio Barrera Cruz	Coordinador de Programas Médicos
Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Aidé María Sandoval Mex	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Yuribia Karina Millán Gámez	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Carlos Martínez Murillo	Coordinador de Programas Médicos
Dra. María Antonia Basavilvazo Rodríguez	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Juan Humberto Medina Chávez	Coordinador de Programas Médicos
Dra. Gloria Concepción Huerta García	Coordinadora de Programas Médicos
Lic. María Eugenia Mancilla García	Coordinadora de Programas de Enfermería
Lic. Héctor Dorantes Delgado	Analista Coordinador
Lic. Abraham Ruiz López	Analista Coordinador

## 10. DIRECTORIO SECTORIAL Y DEL CENTRO DESARROLLADOR

### Directorio sectorial.

#### Secretaría de Salud

Dr. José Ángel Córdova Villalobos

#### Secretario de Salud

#### Instituto Mexicano del Seguro Social / IMSS

Mtro. Daniel Karam Toumeh

#### Director General

#### Instituto de Seguridad y Servicios Sociales para los Trabajadores del Estado / ISSSTE

Lic. Jesús Villalobos López

#### Director General

#### Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia / DIF

Lic. María Cecilia Landerreche Gómez Morín

#### Titular del organismo SNDIF

#### Petróleos Mexicanos / PEMEX

Dr. Juan José Suárez Coppel

#### Director General

#### Secretaría de Marina

Almirante Mariano Francisco Saynez Mendoza

#### Secretario de Marina

#### Secretaría de la Defensa Nacional

General Guillermo Galván Galván

#### Secretario de la Defensa Nacional

#### Consejo de Salubridad General

Dr. Enrique Ruelas Barajas

#### Secretario del Consejo de Salubridad General

### Directorio institucional.

#### Instituto Mexicano del Seguro Social

Dr. Santiago Echevarría Zuno

#### Director de Prestaciones Médicas

Dr. Fernando José Sandoval Castellanos

#### Titular de la Unidad de Atención Médica

Dr. José de Jesús González Izquierdo

#### Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad

Dra. Leticia Aguilar Sánchez

#### Coordinadora de Áreas Médicas

Dr. Arturo Viniegra Osorio

#### División de Excelencia Clínica

## 11. COMITÉ NACIONAL DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA

Dra. Maki Esther Ortiz Domínguez <b>Subsecretaría de Integración y Desarrollo del Sector Salud</b>	Presidenta
M en A María Luisa González Rétiz <b>Directora General del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud</b>	Titular y Suplente del presidente del CNGPC
Dr. Esteban Hernández San Román <b>Director de Evaluación de Tecnologías en Salud, CENETEC</b>	Secretario Técnico
Dr. Mauricio Hernández Ávila <b>Subsecretario de Prevención y Promoción de la Salud</b>	Titular
Dr. Romeo Rodríguez Suárez <b>Titular de la Comisión Coordinadora de Institutos Nacionales de Salud y Hospitales de Alta Especialidad</b>	Titular
Mtro. Salomón Chertorivski Woldenberg <b>Comisionado Nacional de Protección Social en Salud</b>	Titular
Dr. Jorge Manuel Sánchez González <b>Secretario Técnico del Consejo Nacional de Salud</b>	Titular
Dr. Pedro Rizo Ríos <b>Director General Adjunto de Priorización del Consejo de Salubridad General</b>	Titular
General de Brigada M. C. Ángel Sergio Olivares Morales <b>Director General de Sanidad Militar de la Secretaría de la Defensa Nacional</b>	Titular
Vicealmirante Servicio de Sanidad Naval, M. C. Rafael Ángel Delgado Nieto <b>Director General Adjunto de Sanidad Naval de la Secretaría de Marina, Armada de México</b>	Titular
Dr. Santiago Echevarría Zuno <b>Director de Prestaciones Médicas del Instituto Mexicano del Seguro Social</b>	Titular
Dr. Gabriel Ricardo Manuell Lee <b>Director Médico del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado</b>	Titular
Dr. Víctor Manuel Vázquez Zárate <b>Subdirector de Servicios de Salud de Petróleos Mexicanos</b>	Titular
Lic. Guadalupe Fernández Vega Albafull <b>Directora General de Rehabilitación y Asistencia Social del Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia</b>	Titular
Dr. Germán Enrique Fajardo Dolci <b>Comisionado Nacional de Arbitraje Médico</b>	Titular
Dr. Rafael A. L. Santana Mondragón <b>Director General de Calidad y Educación en Salud</b>	Titular
Dr. Francisco Garrido Latorre <b>Director General de Evaluación del Desempeño</b>	Titular
Dra. Gabriela Villarreal Levy <b>Directora General de Información en Salud</b>	Titular
Dr. James Gómez Montes <b>Director General de los Servicios de Salud y Director General del Instituto de Salud en el Estado de Chiapas</b>	Titular 2011-2012
Dr. José Armando Ahued Ortega <b>Secretario de Salud del Gobierno del Distrito Federal</b>	Titular 2011-2012
Dr. José Jesús Bernardo Campillo García <b>Secretario de Salud Pública y Presidente Ejecutivo de los Servicios de Salud en el Estado de Sonora</b>	Titular 2011-2012
Dr. David Kershenobich Stalnikowitz <b>Presidente de la Academia Nacional de Medicina</b>	Titular
Acad. Dr. Francisco Javier Ochoa Carrillo <b>Presidente de la Academia Mexicana de Cirugía</b>	Titular
Dra. Mercedes Juan López <b>Presidente Ejecutivo de la Fundación Mexicana para la Salud</b>	Asesor Permanente
Dr. Jesús Eduardo Noyola Bernal <b>Presidente de la Asociación Mexicana de Facultades y Escuelas de Medicina</b>	Asesor Permanente
Dr. Francisco Bañuelos Téllez <b>Presidente de la Asociación Mexicana de Hospitales</b>	Asesor Permanente
Dr. Sigfrido Rangel Fraustro <b>Presidente de la Sociedad Mexicana de Calidad de Atención a la Salud</b>	Asesor Permanente