

**HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL  
DEPARTAMENTO DE NEONATOLOGÍA  
PROTOCOLO DE MANEJO DE MALFORMACIONES ANORECTALES**

**Contenido**

1. AUTOR
2. REVISORES
3. DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES DE LOS AUTORES
4. JUSTIFICACIÓN
5. ALCANCE Y PROPÓSITO
6. OBJETIVOS
7. ANTECEDENTES LOCALES DEL COMPORTAMIENTO DE LA ENFERMEDAD
8. DEFINICIÓN
9. EPIDEMIOLOGÍA
10. DIAGNÓSTICO
11. TRATAMIENTO
12. PRONÓSTICO Y SEGUIMIENTO

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Departamento de Neonatología	<b>CÓDIGO: PR-20-01</b>	Página 2 de 8
	<b>Título:</b> : Protocolo de Manejo de Malformaciones Ano rectales	<b>Edición:</b> Enero 2017	
	<b>Elaborado:</b> Dr. David Ellis – Pediatra neonatólogo	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

## 1. AUTOR

Dr. David Ellis Harvey, pediatra neonatólogo.

## 2. REVISORES

Dra. Honorina de Espinosa, Dr. Alberto Bissot, Dr. David Ellis, Departamento de Neonatología. Oficina de Calidad y Seguridad del Paciente.

## 3. DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES DE LOS AUTORES Y REVISORES

Todos los autores y revisores implicados en la elaboración de este documento declaran que no existen conflictos de intereses que pueden influir en el contenido.

## 4. JUSTIFICACIÓN

Las malformaciones rectales son una causa común de problemas quirúrgicos congénitos en el recién nacido por lo que es necesario identificarlo y manejarlo para evitar complicaciones.

## 5. ALCANCE Y PROPÓSITO

### Alcance

La población diana son todos los recién nacidos en el departamento de neonatología del hospital del Niño JRE. Los usuarios son todos los profesionales de salud involucrados en la atención.

### Propósito

Elaborar e implementar normas de diagnóstico y manejo de malformaciones ano rectales en nuestro hospital y ser un referente nacional.

## 6. OBJETIVOS

### OBJETIVO GENERAL

Identificar, diagnosticar y tratar las malformaciones ano rectales en el recién nacido.

### OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Definir las características clínicas y factores de riesgo de las malformaciones ano rectales
- Establecer los criterios para el diagnóstico de las malformaciones ano rectales
- Establecer el tratamiento pre y post operatorio de las malformaciones ano rectales

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Departamento de Neonatología	<b>CÓDIGO: PR-20-01</b>	Página 3 de 8
	<b>Título:</b> : Protocolo de Manejo de Malformaciones Ano rectales	<b>Edición:</b> Enero 2017	
	<b>Elaborado:</b> Dr. David Ellis – Pediatra neonatólogo	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

## 7. ANTECEDENTES LOCALES DEL COMPORTAMIENTO DE LA ENFERMEDAD

En nuestro hospital según cifras de registros médicos y estadísticas en los últimos 10 años se han diagnosticado un promedio de 9 casos por año, con leve predominio del sexo masculino en un 54% y una letalidad de 6%.

## 8. DEFINICIÓN

Q 42.2 Malformaciones Anorectales con fístula

Q 42.3 Malformaciones Anorectales sin fístula

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.

## 9. EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia reportada varía entre 1:3,300 a 1:5,000 nacidos vivos. En comunidades occidentales el predominio reportado fue en el sexo masculino vs femenino de 55-70%. La etiología de la malformación ano rectal es multifactorial.

## 10. DIAGNÓSTICO

### Pre natal:

Los hallazgos ultrasonográficos (baja sensibilidad) que lo pueden sugerir son:

- Dilatación intestinal, Fístula intestinal al tracto urogenital
- Masa pélvica, Hidrometrocolpos, Hemivagina
- Hidronefrosis, Ausencia renal
- Hemisacro, Ausencia de radio

### Posnatal:

- Tanto en los neonatos masculinos (90%) como femeninos (95%) la exploración física de la región perianal y la evolución de las primeras 24hs son relevantes para corroborar el tipo de MAR y consecuentemente en la toma de decisión en el tratamiento médico-quirúrgico a seguir.

### Examen físico

- Perineo plano
- Meconio en periné (presencia de fístula recto-perineal)
- Malformación de piel en asa de cubeta
- Presencia de membrana anal

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Departamento de Neonatología	<b>CÓDIGO: PR-20-01</b>	Página 4 de 8
	<b>Título:</b> : Protocolo de Manejo de Malformaciones Ano rectales	<b>Edición:</b> Enero 2017	
	<b>Elaborado:</b> Dr. David Ellis – Pediatra neonatólogo	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

- Ano imperforado en un 99%
- Atresia rectal en un 1% (sonda no pasa más de 3 cm)
- Ano pequeño o localizado fuera del esfínter
- Orificio único en el periné
- Meconio entre los labios mayores ó por la uretra peneana ó línea media escrotal
- Casos complejos con defecto significativo infra umbilical o en región pre púbica que involucran malformación de vías urinarias, genital y en casos graves: defectos de los órganos intrapélvicos y óseos (cadera y columna lumbo sacra).

Establecer si existe asociación con otras anomalías congénitas ó es único. La frecuencia asociada entre anomalías congénitas y MAR es > al 50%.

- Ano imperforado sólo (50%)
- Renal (40-50%)
- Cardíaca (30-35%)
- Columna vertebral: lumbosacra (25-30%)
- Otras anomalías del tracto gastrointestinal (5-10%)
- Múltiples malformaciones (4-9%)
- Asociación VACTERL (V: vertebrales, A: ano rectal, C: cardíacas, T: traqueal, E: esofágicas, R: renales, L: limbs que es de extremidades).

#### Clasificación de Peña (1995)

Masculino	Femenino
Fístula Perineal	Fístula Perineal
Fístula Recto uretral (bulbar o prostática)	Fístula Vestibular
Fístula recto-vesical	Cloaca Persistente: Canal común <ó>3 cm
Ano Imperforado sin fístula	Ano Imperforado sin fístula
Atresia Rectal	Atresia Rectal

La cloaca persistente 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.

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Departamento de Neonatología	<b>CÓDIGO: PR-20-01</b>	Página 5 de 8
	<b>Título:</b> : Protocolo de Manejo de Malformaciones Ano rectales	<b>Edición:</b> Enero 2017	
	<b>Elaborado:</b> Dr. David Ellis – Pediatra neonatólogo	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

### Pruebas diagnósticas:

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

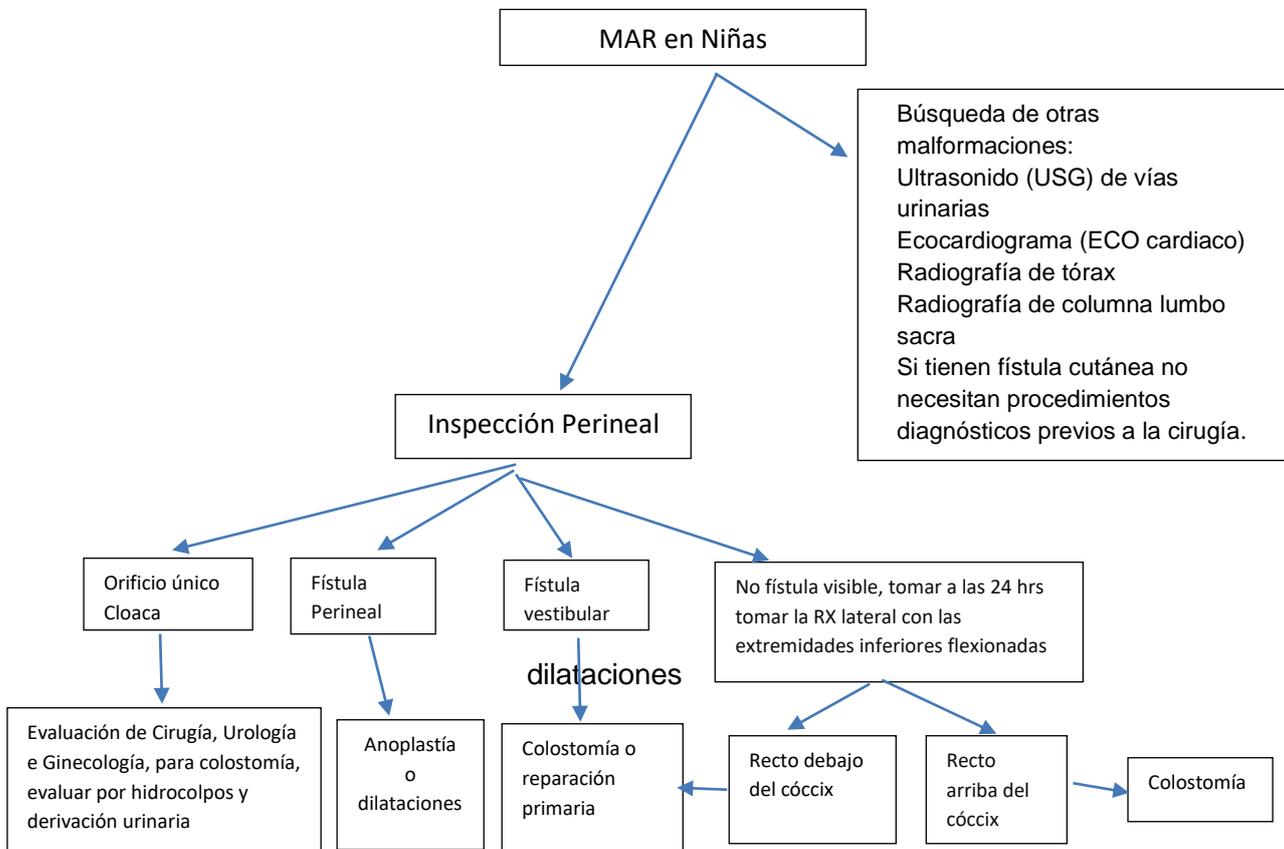
Examen general de orina: con búsqueda de células epiteliales intestinales para confirmar el diagnóstico de MAR con fístula a tracto urinario en el caso de neonatos masculinos.

USG o radiografía para determinar la distancia entre el saco rectal y la foseta anal:

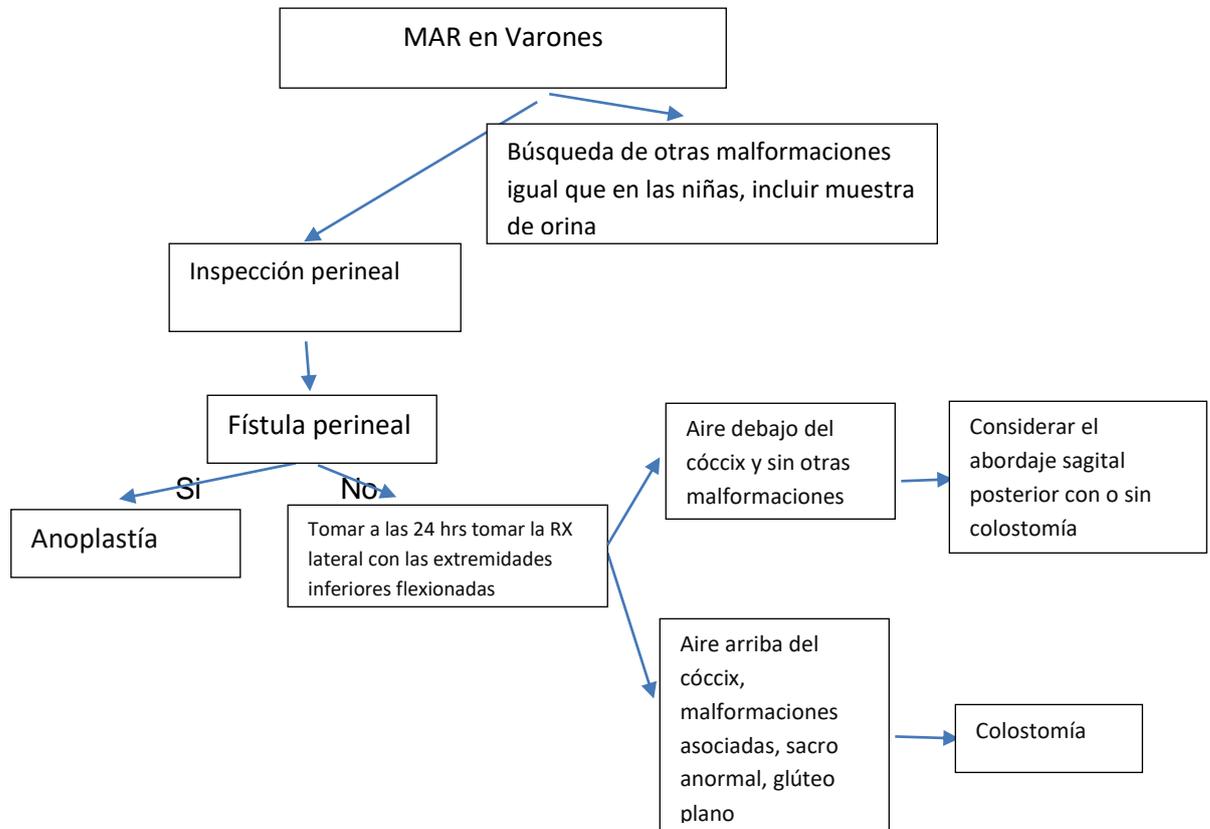
- USG perineal (sensibilidad de 86%)
- Radiografía lateral en posición de decúbito ventral con las extremidades inferiores flexionadas con presión sobre el abdomen. (a las 24 hrs)
- Invertograma (sensibilidad del 27%)

### Exámenes complementarios: para búsqueda de malformaciones asociadas

- Ultrasonido (USG) de vías urinarias
- Ecocardiograma (ECO cardiaco)
- Radiografía de tórax
- Radiografía de columna lumbo sacra
- Los neonatos con fístula cutánea no necesitan procedimientos diagnósticos previos a la cirugía.



	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Departamento de Neonatología	<b>CÓDIGO: PR-20-01</b>	Página 6 de 8
	<b>Título:</b> : Protocolo de Manejo de Malformaciones Ano rectales	<b>Edición:</b> Enero 2017	
	<b>Elaborado:</b> Dr. David Ellis – Pediatra neonatólogo	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	



## 11. TRATAMIENTO

### Médico

- Ayuno en casos de ausencia de fístula perineal o vestibular e iniciar soluciones intravenosas a requerimiento
- Colocar una sonda orogástrica a succión intermitente.
- Dilatación para facilitar el drenaje fecal en los casos de fístula recto perineal o recto vestibular para lograr que sea lo suficientemente grande para descomprimir el tracto gastrointestinal hasta que se realice la reparación definitiva.

### Quirúrgico

La decisión para realizar una colostomía, anoplastía ó abordaje sagital posterior (ASP) se basa en el examen físico del periné y la evolución en las primeras 24 horas de vida.

El 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.

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Departamento de Neonatología	<b>CÓDIGO: PR-20-01</b>	Página 7 de 8
	<b>Título:</b> : Protocolo de Manejo de Malformaciones Ano rectales	<b>Edición:</b> Enero 2017	
	<b>Elaborado:</b> Dr. David Ellis – Pediatra neonatólogo	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

La mayoría de las malformaciones femeninas, pueden ser reparadas con anoplastia o ASP a excepción de las cloacas que requieren abordaje combinado: laparotomía o laparoscopia.

Los siguientes hallazgos a la exploración física son suficientes para tomar decisión:

- Perineo plano, fístula recto uretral: colostomía
- Membrana anal: anoplastia
- Fístula recto-perineal: se puede manejar sin colostomía y ASP limitado en un solo tiempo quirúrgico en la gran mayoría o con colostomía y ASP limitado en un segundo tiempo.
- Distancia de la columna de aire entre el recto distal y el perineo:
  - ≤1 cm: ASP limitado
  - >1cm: colostomía
- MAR sin fístula: colostomía
- MAR con fístula rectovestibular: la reparación definitiva es con ASP.
- Cloaca: colostomía, vesicostomía y/o vaginostomía y posteriormente se realizará el ASP ó ASP más abordaje abdominal.
- Atresia rectal: colostomía y en un segundo tiempo se realiza ASP con una anastomosis termino-terminal entre el saco rectal superior y el canal anal.

El objetivo del tratamiento quirúrgico definitivo es:

- ✓ Control intestinal
- ✓ Continencia urinaria
- ✓ Función sexual normal

## 12. PRONÓSTICO Y SEGUIMIENTO

Los pacientes con MAR con colostomía requieren entre la 4 a 6 semana de la intervención un colograma distal a presión con material de contraste hidrosoluble, con el objetivo de localizar el fondo de saco rectal y ver si hay fístula a la vía urinaria. En la segunda fase de estudio para la toma de decisiones quirúrgicas, la tomografía o la resonancia magnética son estudios complementarios y aportan información de los tejidos involucrados a nivel óseo y muscular.

**Las MAR con buen pronóstico:** fístula vestibular, fístula perineal, atresia rectal, fístula recto uretro bulbar, ano imperforado sin fístula y la cloaca de canal < de 3 cm; los cuales lograrán evacuaciones voluntarias a la edad de 3 años.

**Las MAR con mal pronóstico:** cloaca (canal >3 cm), fístula rectal al cuello vesical; los pacientes requerirán programa de enemas a la edad de 3 años.

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

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Departamento de Neonatología	<b>CÓDIGO: PR-20-01</b>	Página 8 de 8
	<b>Título:</b> : Protocolo de Manejo de Malformaciones Ano rectales	<b>Edición:</b> Enero 2017	
	<b>Elaborado:</b> Dr. David Ellis – Pediatra neonatólogo	<b>Revisión N°:</b> 0	
	<b>Aprobado:</b> Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

25% sufren de incontinencia fecal y deben ser tratados con enemas evacuantes, más frecuentemente en los que tienen afecciones del sacro y fístulas recto prostática.

## Bibliografía

1. Levitt MA, Pena A. Imperforate anus and cloacal malformations. In: Holcomb III GW, Murphy JP, editors. Ashcraft's Pediatric Surgery. 5th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2010. p. 468-90.
2. Zwink N, Jenetzky E, Brenner H. Parental risk factors and anorectal malformations: Systematic review and meta-analysis. Orphanet J Rare Dis 2011; 6:25. Rintala RJ, Pakarinen MP. Imperforate anus: Long-and short-term outcome. Semin Pediatr Surg 2008; 17:79-89.
3. Konuma K, Ikawa H, Kohno M, Okamoto S, Masuyama H, Fukumoto H. Sexual problems in male patients older than 20 years with anorectal malformations. J Pediatr Surg 2006; 41:306-9.
4. Van den Hondel D, Sloots CE, Gischler SJ, Meeussen CJ, Wijnen RM, I Jsselstijn H; Surgical Long-term Follow Up team. Prospective long-term follow up of children with anorectal malformation: Growth and development until 5years of age. J Pediatr Surg 2013; 48:818-25
5. Ajay Narayan Gangopadhyay, Vaibhav Pandey Department of Paediatric Surgery, Institute of Medical Sciences, Banaras Hindu University, Varanasi, Uttar Pradesh, India. Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons / Jan-Mar 2015 / Vol 20 / Issue1
6. Tuuha SE, Aziz D, Drake J, Wales P, Kim PC. Is surgery necessary for asymptomatic tethered cord in anorectal malformation patients? J Pediatr Surg 2004; 39:773-7.
7. Peña A, Grasshoff S, Levitt M. Reoperations in anorectal malformations. J Pediatr Surg 2007; 42:318-25
8. Endo M, Hayashi A, Ishihara M, Maie M, Nagasaki A, Nishi T, et al. Analysis of 1,992 patients with anorectal malformations over the past two decades in Japan. Steering Committee of Japanese Study Group of Anorectal Anomalies. J Pediatr Surg 1999; 34:435-41.