



“Año del Diálogo y la Reconciliación Nacional”

RESOLUCIÓN DIRECTORAL

Lima,

06 MAR. 2018

VISTO:

El Expediente N° 18-002609-001/INSN-SB, sobre aprobación de la Guía de Práctica Clínica de Malformación Anorrectal del Instituto Nacional de Salud del Niño-San Borja; y

CONSIDERANDO:

Que, el segundo párrafo del artículo 5° del Decreto Supremo N° 013-2006-SA, Reglamento de Establecimientos de Salud y Servicios Médicos de Apoyo, dispone que los establecimientos de salud deben contar con guías de práctica clínica referidas a la atención de los pacientes, personal, suministros, mantenimiento, seguridad y otros que sean necesarios; asimismo, el inciso s) del Artículo 37°, prescribe como función del Director Médico, disponer la elaboración de las referidas guías de práctica clínica;

Que, el numeral 6.1.3 de las “Normas para la elaboración de documentos Normativos del Ministerio de Salud” aprobada por Resolución Ministerial N° 850-2016/MINSA describe a la “Guía de Práctica Clínica” como documento normativo con el que se define de manera detallada el desarrollo de procesos y procedimientos abocados al diagnóstico o tratamiento de un problema clínico, donde se establecen procedimientos, metodologías, instrucciones o indicaciones que permite al operador, seguir un determinado recorrido, orientándolo al cumplimiento del objeto de un proceso y al desarrollo de una buena práctica;

Que, el numeral 5.9 de la “Norma Técnica de Salud N° 117-MINSA/DGSP-V.01 para la Elaboración y Uso de Guías de Práctica Clínica del Ministerio de Salud”, aprobada por Resolución Ministerial N° 302-2015/MINSA, dispone que los establecimientos de salud públicos del segundo y tercer nivel, podrán elaborar Guías de Práctica Clínica, basadas en evidencias científicas que les sean prioritarias;

Que, mediante Resolución Ministerial N° 414-2015/MINSA, se aprueba en calidad de Documento Técnico, la Metodología para la Elaboración de Guías de Práctica Clínica, a fin de contribuir a la calidad y seguridad de las atenciones de salud;

Que, el literal b) del artículo II.4.1 del Manual de Operaciones del Instituto Nacional de Salud del Niño-San Borja, aprobado por la Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA, establece que una de las funciones de la Unidad de Atención Integral Especializada, es elaborar y proponer las políticas, normas, guías técnicas en el campo de su especialidad, así como efectuar su aplicación, monitoreo y evaluación de su cumplimiento;

Que, el Anexo 2 de la Ficha de Descripción del Procedimiento: “Elaboración y Aprobación de las Guías de Práctica Clínica y/o Guía de Procedimiento” del Manual de Gestión de Procesos y Procedimientos de la Unidad de Gestión de la Calidad, aprobado



por Resolución Directoral N° 118/2017-INSN-SB, establece la estructura de la Guía de Práctica Clínica;

Que, la Sub Unidad de Atención Integral Especializada de Cirugía Neonatal y Pediátrica elabora la Guía de Práctica Clínica de Malformación Anorrectal, iniciándose el trámite de aprobación con Nota Informativa N° 070-2018-SUAIEPCNP-INSNSB; consiguientemente, a través de Nota Informativa N° 076-2018-UAIE-INSNSB, el Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada, emite opinión favorable sobre la Guía de Práctica Clínica de Malformación Anorrectal; y, mediante Nota Informativa N° 00104-2018-UGC-INSN-SB, la Unidad de Gestión de la Calidad solicita, evaluar y aprobar mediante Resolución Directoral la Guía de Práctica Clínica de Malformación Anorrectal;

Que, mediante Informe Legal N° 36-2018-UAJ-INSN-SB, la Unidad de Asesoría Jurídica opinó, por la aprobación de la propuesta de la Guía de Práctica Clínica de Malformación Anorrectal del Instituto Nacional de Salud del Niño-San Borja; y,

Con el visto bueno del Director Adjunto, del Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada, de la Jefa de la Unidad de Gestión de la Calidad y de la Jefa de Unidad de Asesoría Jurídica; y, estando a lo dispuesto en el Decreto Supremo N° 013-2006-SA y en la Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA;

SE RESUELVE:

Artículo 1°.- APROBAR la Guía de Práctica Clínica de Malformación Anorrectal del Instituto Nacional de Salud del Niño - San Borja, la misma que como **anexo** adjunto forma parte de la presente Resolución Directoral.

Artículo 2°.- DISPONER que se realice la publicación de la presente Resolución en la página web de la Institución conforme a las normas de Transparencia y de Acceso a la Información Pública.

REGÍSTRESE, COMUNÍQUESE Y CÚMPLASE

insn Instituto Nacional de Salud del Niño
San Borja

Dra. Zulema Tomás Gonzáles
DIRECTORA GENERAL

EZTG/BSPB/jtv

Distribución:

Cc

- () Titular
- () Director Adjunto
- () Unidad de Atención Integral Especializada
- () Unidad de Gestión de la Calidad
- () Unidad de Asesoría Jurídica
- () Unidad de Tecnologías de la Información
- () Comunicaciones
- () Archivo





GUIA DE PRACTICA CLINICA DE MALFORMACION ANORRECTAL

CIRUGÍA PEDIÁTRICA Y NEONATAL



<p>Elaborado por:</p> <p>Equipo Técnico de Cirugía Neonatal y Pediátrica</p>	<p>Revisado por:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Unidad de Atención Integral Especializada • Sub Unidad de Atención Integral Especializada de Cirugía Pediátrica y Neonatal • Unidad de Gestión de la Calidad 	<p>Aprobado por:</p> <p>Dra. Zulema Tomas Gonzales</p> <p>Directora de Instituto Especializado del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja</p>
---	--	---



Fecha : Enero 2018	Código : GPC-003/INSN-SB/SUAIEPCNP -V.01	Página 1 de 30
--------------------	--	----------------



PERÚ

Ministerio de Salud

Instituto Nacional de Salud del Niño – San Borja

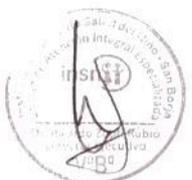


Guía de Práctica Clínica de Malformación Anorrectal

GUÍA DE PRACTICA CLÍNICA DE MALFORMACIÓN ANORRECTAL

INDICE

I.	<u>Finalidad</u>	3
II.	<u>Objetivo</u>	3
III.	<u>Ámbito de Aplicación</u>	3
IV.	<u>Diagnóstico y Tratamiento de Malformación Anorrectal</u>	3
4.1	<u>Nombre y Código</u>	3
V.	<u>Consideraciones Generales</u>	3
5.1	<u>Definición</u>	3
5.2	<u>Etiología</u>	6
5.3	<u>Fisiopatología</u>	6
5.4	<u>Aspectos Epidemiológicos</u>	7
5.5	<u>Factores de Riesgo Asociado</u>	7
5.5.1	<u>Medio Ambiente</u>	7
5.5.2	<u>Estilos de Vida</u>	8
5.5.3	<u>Factores Hereditarios</u>	10
5.5.4	<u>Patologías Asociadas</u>	10
VI.	<u>Consideraciones Específicas</u>	12
6.1	<u>Cuadro Clínico</u>	12
6.1.1	<u>Signos y Síntomas</u>	12
6.1.2	<u>Interacción Cronológica</u>	12
6.1.3	<u>Gráficos, Diagramas o Fotografías</u>	13
6.2	<u>Diagnóstico</u>	13
6.2.1	<u>Criterios de Diagnóstico</u>	13
6.2.2	<u>Diagnóstico Diferencial</u>	14
6.3	<u>Exámenes Auxiliares</u>	14
6.3.1	<u>De Patología Clínica</u>	14
6.3.2	<u>De Imágenes</u>	14
6.3.3	<u>De Exámenes Especiales Complementarios</u>	15
6.4	<u>Manejo según nivel de Complejidad y Capacidad Resolutiva</u>	16
6.4.1	<u>Medidas Generales y Preventivas</u>	16
6.4.2	<u>Terapéutica</u>	16
6.4.3	<u>Efectos Adversos o Colaterales</u>	22
6.4.4	<u>Signos de Alarma</u>	22
6.4.5	<u>Criterios de Alta</u>	22
6.4.6	<u>Pronósticos</u>	23
6.5	<u>Complicaciones</u>	24
6.6	<u>Criterios de Referencia y Contrarreferencia</u>	25
6.7	<u>Fluxograma</u>	26
VII.	<u>Anexos</u>	27
VIII.	<u>Referencias Bibliográficas</u>	28





I. FINALIDAD

Establecer los parámetros para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los pacientes con patología de Atresia Duodenal que demandan atención especializada, contribuyendo a su vez como medio de referencia en el manejo integral del paciente con Malformación Anorrectal (MAR) a nivel nacional.

II. OBJETIVO

- Lograr uniformidad de criterios diagnósticos y terapéuticos clínico – quirúrgicos en el manejo integral del paciente con Malformación Anorrectal (MAR).
- Contribuir al cumplimiento de los objetivos funcionales y estratégicos del INSN San Borja según la normatividad vigente del Ministerio de Salud.
- Disminuir la variabilidad de la práctica clínica quirúrgica en el Servicio de Cirugía Neonatal y Pediátrica del INSN San Borja.

III. ÁMBITO DE APLICACIÓN

Se aplicara en los Servicios de Cirugía Neonatal, Neonatología, UCIN, Pediatría y demás servicios que estén involucrados en el diagnóstico y tratamiento del paciente con patología Anorrectal Congénita (MAR) del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja.

IV. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE ESTENOSIS LARINGA Y/O TRAQUEAL

4.1 NOMBRE Y CODIGO CIE 10 - MALFORMACION ANORRECTAL:

- Q42.0: Ausencia, atresia y estenosis congénita del recto, con fístula
- Q42.1: Ausencia, atresia y estenosis congénita del recto, sin fístula
- Q42.2: Ausencia, atresia y estenosis congénita del ano, con fístula
- Q42.3: Ausencia, atresia y estenosis congénita del ano, sin fístula

V. CONSIDERACIONES GENERALES

5.1 DEFINICION.-

Anomalía congénita que se caracteriza por ausencia de ano o de recto, con o sin fístula, que se origina por la interrupción del normal desarrollo caudal del embrión en sus primeras semanas de vida. Comprende un amplio espectro de anomalías congénitas que involucran al recto y ano y en algunos casos al tracto urinario y genital. 1,2,3



Fecha : Enero 2018	Código : GPC-003/INSN-SB/ SUAIEPCNP -V.01	Página 3 de 30
--------------------	--	----------------





PERÚ

Ministerio de Salud

Instituto Nacional de Salud del Niño – San Borja



• **CLASIFICACIÓN**

Con el fin de tratar de unificar criterios, Stephens y Smith (1986) propusieron la "clasificación de Wingspread", la cual toma como referencia la relación existente entre el ano y el recto con respecto al plano del músculo elevador del ano. De esta manera las anomalías anorrectales son divididas en lesiones altas, intermedias y bajas.7, 10

Por considerarla de mayor validez a estos fines, seguimos la clasificación propuesta por Alberto Peña (Figs. 1-8) que describe claramente la totalidad de las variantes observadas y orienta las estrategias de los tratamientos. En la misma se definen las características de las distintas fístulas rectales en cada sexo así como las malformaciones más complejas, lo que permite comprender la anatomía quirúrgica en cada variedad y contribuye a facilitar la evaluación mediata de los resultados funcionales.2

VARONES
MAR con Fistula Perineal
MAR con fistula Recto Uretral (Bulbar – Prostática)
MAR con Fistula Recto vesical
MAR sin fistula
Atresia Rectal

En caso de las FÍSTULAS PERINEALES muchas veces la fístula es demasiado estrecha, los términos ano cubierto, membrana anal y malformaciones en asa de cubeta se refieren a diferentes manifestaciones externas de las fistulas perineales.

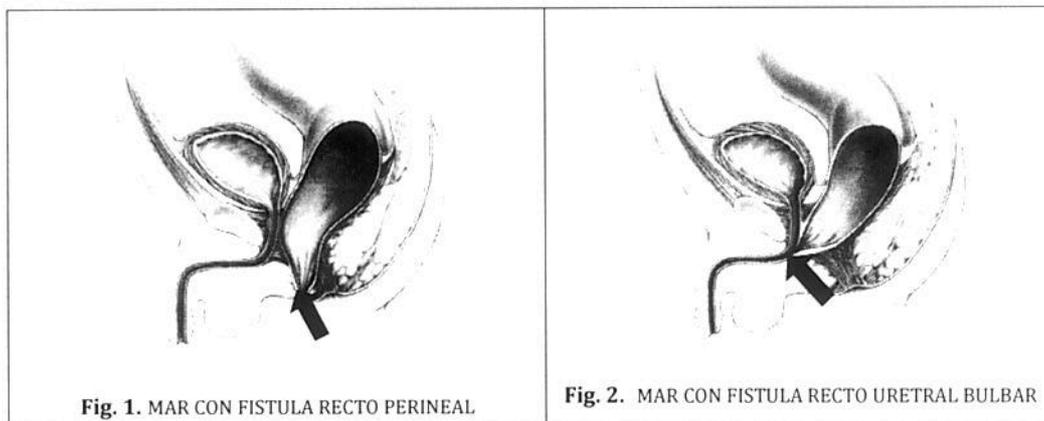


Fig. 1. MAR CON FISTULA RECTO PERINEAL

Fig. 2. MAR CON FISTULA RECTO URETRAL BULBAR

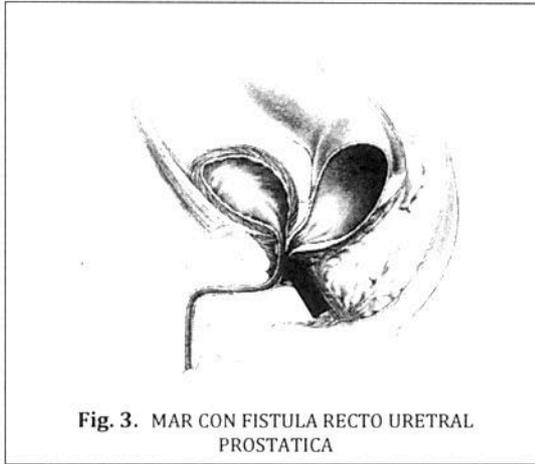


Fig. 3. MAR CON FISTULA RECTO URETRAL PROSTATICA

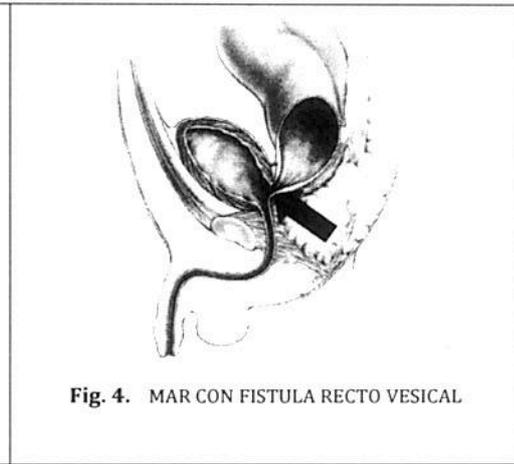


Fig. 4. MAR CON FISTULA RECTO VESICAL

MUJERES
MAR con Fistula Perineal
MAR con Fistula Vestibular
MAR sin fistula
MAR con fistula Recto vaginal
Atresia Rectal
MAR compleja
Cloaca



Fig. 5. MAR CON FISTULA RECTO PERINEAL

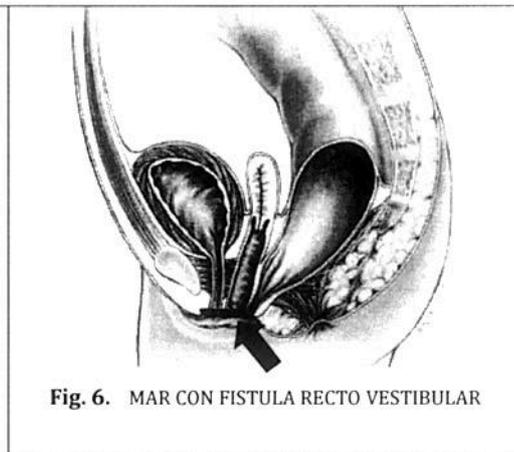


Fig. 6. MAR CON FISTULA RECTO VESTIBULAR



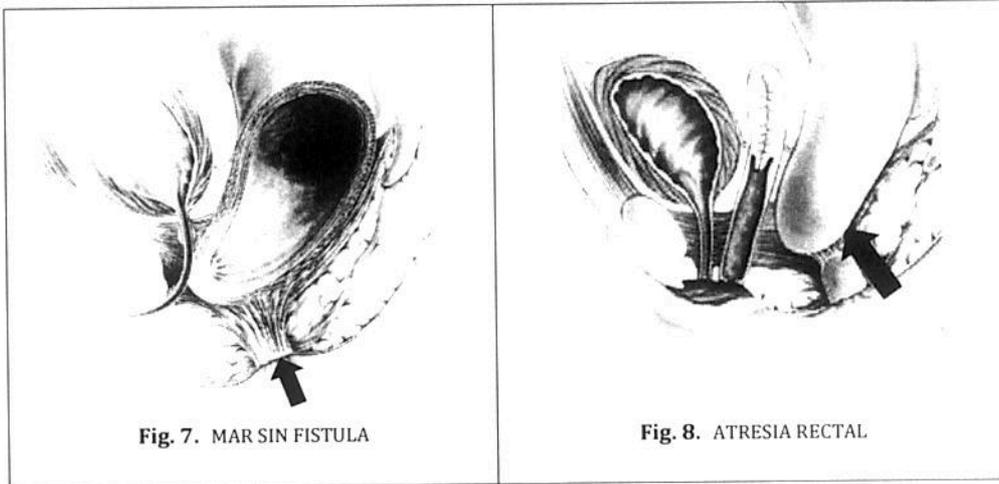


Fig. 7. MAR SIN FISTULA

Fig. 8. ATRESIA RECTAL

Imágenes tomadas del Libro: Ashcraft's Pediatric Surgery 5ta Edición, George W. Hokomb, III - J. Patrick Murphy. Cap. 36. Imperforate Anus an Cloacal MALFORMATIONS (Marc. A. Levitt MD Alberto Peña, MD). Cap 37 Fecal Continence and Constipación.

5.2 ETIOLOGÍA.-

La etiología de las Malformaciones Anorrectales es aún desconocida, está determinado por la defectuosa formación de estructuras viscerales, óseas, musculares y nerviosas, la mayoría de las cuales permanecerán como secuelas anátomo-funcionales, a pesar de una correcta reparación quirúrgica recto-anal.

5.3 FISIOPATOLOGÍA.-

• CLASIFICACIÓN

El tubo digestivo primario se origina del endodermo alrededor de la tercera semana de gestación, se divide en tres porciones anterior, medio y posterior.

El recto posterior da origen al tercio distal del colon transversal, colon descendente, sigmoide, recto y la porción superior del conducto anal. El endodermo del intestino posterior forma el revestimiento interno de la vejiga y de la uretra.

- 4º semana: existe la presencia de la cloaca en la cual desembocan el alantoides, los conductos de Wolf y el intestino posterior.
- Entre la 4º-6º: la cloaca se divide en un plano coronal por el septum uorrectal que crece desde arriba hacia la membrana cloacal y divide la cloaca en porción anterior; el seno urogenital primitivo y una porción posterior, el conducto anorrectal.
- Entre la 7º semana: la membrana cloacal se divide en membrana anal posterior y membrana anal urogenital anterior, la membrana anal es rodeada por abultamientos de mesénquima.





- En la 8° semana: se advierte en el fondo una depresión ectodérmico llamada fosa anal o proctodeo.
- En la 9° semana: se rompe la membrana anal y el recto se comunica con el exterior. La alteración del desarrollo del proctodeo o del tabique uorrectal puede ocasionar malformaciones anorrectales, con o sin comunicaciones anómalas entre el recto y el periné, la uretra, la vejiga, el vestíbulo.

5.4 ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

Las Malformaciones Anorrectales son las malformaciones más frecuentes del tubo digestivo, pues afecta a uno de cada 4,000 recién nacidos, existiendo un predominio del sexo masculino de 1.4 -1.6:1.

El defecto más común en los varones es la Malformación Anorrectal (MAR) con fistula rectouretral bulbar, siendo la anomalía más frecuente en mujeres MAR con fistula recto vestibular. La MAR sin fistula es un defecto infrecuente y se presenta aproximadamente en un 5%. La fístula rectovaginal es un defecto casi inexistente que se presenta en menos del 1% de todos los casos.

5.5 FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

5.5.1 MEDIO AMBIENTE

En estudios realizados en ratas expuestas a etretinato⁸ y etilentiourea al 1% se presentó alteraciones en el septo uorrectal.

Como ya se mencionó anteriormente la exposición a insecticidas y plaguicidas en las madres predispone a tener hijos con malformaciones.

Se ha demostrado que madres expuestas a Rayos X presentan este riesgo. La radiación ionizante mata rápidamente las células que se encuentran proliferando provocando anomalías congénitas, actúa también como mutágeno al producir alteraciones genéticas de las células germinales y sus subsiguientes malformaciones siendo más grave si se aplica en el primer trimestre del embarazo. La dosis de ión considerada de riesgo para el embrión es de 10 rads (unidad de medida de la radiación absorbida).⁽²⁴⁾



Fecha : Enero 2018	Código : GPC-003/INSN-SB/ SUAIEPCNP -V.01	Página 7 de 30
--------------------	--	----------------



5.5.2 ESTILOS DE VIDA

Existen factores de riesgo materno que son características de la madre que presentan una relación significativa con las malformaciones anorrectales.

Los factores que hemos considerado son predictivos ya que las características que constituye el factor de riesgo están relacionadas con el daño, sin ser la causa directa.

➤ **EDAD MATERNA**

Es un factor biológico asociado a ciertas malformaciones, entre ellas las anorrectales. La edad superior a los 35 años en la madre supone mayor riesgo de malformaciones cromosómicas y no cromosómicas. (20)

➤ **PARTOS PREVIOS CON HISTORIA DE MALFORMACIÓN.**

En madres que han tenido partos previos de neonatos con alguna malformación mayor o menor, se ha observado que se hallan en mayor riesgo de tener hijos con MAR. (21)

➤ **NIVEL SOCIOECONÓMICO**

Aumenta en 1.12 veces el riesgo de una malformación congénita en familias con falta de recursos para un adecuado cuidado durante el embarazo, realización de exámenes, alimentación adecuada y hábitos sociales inadecuados.

Las deficiencia de constituyentes en la dieta materna es responsable de nacimientos de descendientes con malformaciones. Varios estudios han demostrado relación entre la dieta de mujeres embarazadas y el déficit vitamínico en general con malformaciones. La alimentación durante el embarazo se ha considerado siempre un factor de seguridad crucial para el correcto desarrollo del feto y la propia salud de la mujer. (20)

➤ **LUGAR DE RESIDENCIA**

El lugar en el que viven las madres también representa un factor de riesgo. Se ha visto que en las madres que viven en áreas rurales aumenta 1.1 veces el riesgo de malformaciones por menor información y acceso a nuevas técnicas de control prenatal, así como la realización de trabajos que suponen un riesgo para el embarazo.

En algunos casos de madres que viven en áreas urbanas con un alto grado de contaminación ambiental, también se han presentado hijos malformados.





➤ **INSTRUCCIÓN**

La falta de instrucción en la madre se considera como un factor de riesgo debido a la falta de planificación de la gestación, al desconocimiento de ciertos cuidados que deben llevarse durante el embarazo, como una adecuada alimentación, controles médicos frecuentes, evitar trabajos excesivos e ingesta de sustancias que alteran el desarrollo fetal, etc.

➤ **OCUPACIÓN**

Hace referencia al tipo de actividad que la madre realiza diariamente, se ha demostrado que las madres involucradas en actividades agrícolas durante el primer trimestre de la gestación tienen un riesgo de múltiples anomalías congénitas. La incidencia de malformaciones congénitas en mujeres expuestas a pesticidas alcanza una tasa de incidencia de 41.24/1000 nacidos vivos en algunos países de Latinoamérica. La asociación de exposición a pesticidas y malformaciones congénitas es controversial pero existe evidencia epidemiológica que señala que la exposición prolongada en la etapa prenatal causa lesiones congénitas en los recién nacidos, según el desarrollo embrionario, tiempo de exposición y características del tóxico. (22)

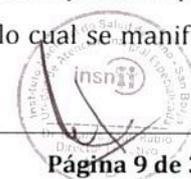
➤ **ENFERMEDADES DE LA MADRE**

Los hijos de madres con DG o pregestacional, asociado a una hiperglicemia en ayunas (mayor de 105 mg/dl), tienen un riesgo tres a cuatro veces mayor de malformaciones. (23)

El lupus eritematoso sistémico, hipotiroidismo y fenilcetonuria son otras de las enfermedades que presentan un mayor riesgo de anomalías digestivas en sus descendientes.

➤ **INGESTA DE DROGAS.**

El consumo de alcohol, tabaco, drogas ilícitas y medicamentos son causantes del 4% de los defectos congénitos. El riesgo es mayor desde la tercera a la octava semana del embarazo, etapa en la que se forman los tejidos y órganos del embrión. Estas sustancias actúan como teratógenos provocando una embriogénesis anormal, al alterar los procesos moleculares o bioquímicos específicos provocando muerte celular, disminución de la proliferación celular lo cual se manifiesta como malformación.



Fecha : Enero 2018	Código : GPC-003/INSN-SB/ SUAIEPCNP -V.01	Página 9 de 30
--------------------	--	----------------



5.5.3 FACTORES HEREDITARIOS

El riesgo estimado de una pareja de tener otro hijo con una MAR es de alrededor del 1 %. Se ha descrito en algunos casos un tipo de herencia autosómica recesiva, pero la recurrencia en la hermandad es por lo general baja. Es importante tener presente la asociación VACTERL, CHARGE, trisomía 21,13, 18 y deleciones 22q11.2.

5.5.4 PATOLOGÍAS ASOCIADAS

- **DEFECTOS UROLÓGICOS:** (aproximadamente 50 – 67%)
 - Hidronefrosis
 - Reflujo vesicoureteral
 - Criptorquidea
 - Escroto bífido
 - Riñón multiquístico
 - Agenesia o Displasia renal
 - Riñón en herradura
 - Hipospadia
 - Transposición pene-escrotal
 - Obstrucción de la unión pélvico-ureteral.

- **MALFORMACIONES CARDIOVASCULARES:** (aproximadamente 30%, pero solo el 10% tiene repercusión hemodinámica de importancia)
 - Defectos septales auriculares
 - Persistencia del ducto arterioso
 - Defectos septales ventriculares
 - Hipertensión pulmonar
 - Vena cava superior bilateral
 - Tetralogía de Fallot

- **DEFECTOS ESPINALES Y SACROS:** (aproximadamente 30%)
 - Ausencia de una o varias vertebra sacras, hemisacro, hoyuelo sacro, hemivértebra dorsal-lumbar.
 - Agenesia de coxis





PERÚ

Ministerio
de Salud

Instituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja

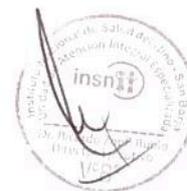


- **DEFECTOS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL:** (aproximadamente 25%)
 - Médula anclada
 - Estenosis dural
 - Canal espinal angosto
 - Diastematomielia
 - Mielomenigocele posterior
 - Meningocele anterior oculto
 - Teratomas

- **DEFECTOS DIGESTIVOS:** (aproximadamente entre el 5 – 10%)
 - Atresia esofágica
 - Atresia – estenosis duodenal
 - Enfermedad de Hirschsprung

- **CRANEOFACIAL:** (aproximadamente 23%)
 - Discapacidad auditiva
 - Fisura labio – palatina
 - Micrognatia
 - Craneosinostosis
 - Depresión puente nasal

- **TRISOMÍA 21:** (presencia de ano imperforado sin fístula en un 95%)
 - En todo neonato con sospecha de MAR se debe buscar manifestaciones clínicas sugestivas de anomalías congénitas y/o manifestaciones sindrómicas: asociación VACTERL y trisomía 21.



Fecha : Enero 2018

Código : GPC-003/INSN-SB/
SUAIEPCNP -V.01

Página 11 de 30



PERÚ

Ministerio de Salud

Instituto Nacional de Salud del Niño – San Borja



VI. CONSIDERACIONES ESPECIFICAS

6.1 CUADRO CLINICO

SIGNOS Y SÍNTOMAS E INTERACCIÓN CRONOLÓGICA:

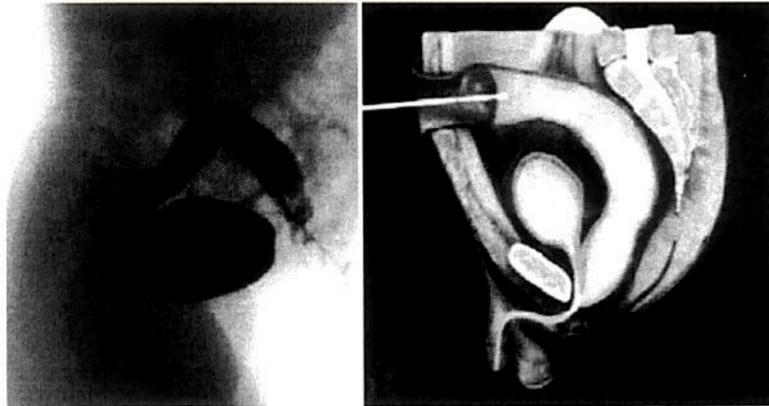
VARONES	MUJERES
MAR con Fistula Perineal: <ul style="list-style-type: none"> Ano no permeable con orificio único en periné 	MAR con Fistula Perineal: <ul style="list-style-type: none"> Ano no permeable con orificio único en periné Fistula cutánea
MAR con fistula Recto Uretral (Bulbar – Prostática): <ul style="list-style-type: none"> Presencia de meconio en orina y/o meato urinario Ano no permeable 	MAR con Fistula Vestibular: <ul style="list-style-type: none"> Presencia de meconio en vestíbulo, entre labios mayores.
MAR con Fistula Recto vesical: <ul style="list-style-type: none"> Presencia de meconio en orina y/o meato urinario Ano no permeable 	<ul style="list-style-type: none"> Fistula mucosa Ano no permeable
MAR sin fistula: <ul style="list-style-type: none"> Ano no permeable 	MAR sin fistula: <ul style="list-style-type: none"> Ano no permeable
Atresia Rectal: <ul style="list-style-type: none"> Ano permeable Recto no permeable 	Atresia Rectal: <ul style="list-style-type: none"> Ano permeable Recto no permeable
MAR compleja	MAR compleja: <ul style="list-style-type: none"> Cloaca

En caso de fistula insuficiente o de ausencia de permeabilidad anal o rectal, el cuadro clínico es el de una obstrucción intestinal baja.





6.1.3 GRÁFICOS, DIAGRAMAS O FOTOGRAFÍAS



6.2 DIAGNOSTICO

Se diagnostica al examinar la región perineal del recién nacido, aunque los hallazgos dependerán del tipo de malformación que presente y el sexo del paciente.

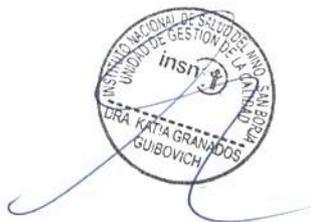
6.2.1 CRITERIOS DE DIAGNÓSTICO

a. PRENATAL:

Ecografía Prenatal: Hallazgos para sospechar de MAR:

- Dilatación intestinal
- Fístula recto urogenital
- Masa pélvica
- Hidrometrocolpos, hemivagina
- Hidronefrosis, ausencia renal
- Hemisacro
- Ausencia de radio

La sensibilidad del diagnóstico ecográfico sin embargo es baja.



Fecha : Enero 2018	Código : GPC-003/INSN-SB/ SUAIEPCNP -V.01	Página 13 de 30
--------------------	--	-----------------



PERÚ

Ministerio
de Salud

Instituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja



b. POSTNATAL:

- Examen perineal: ano imperforado c/s fístula
- Examen clínico completo con el fin de descartar patologías asociadas.
- Hallazgos clínicos:
- no imperforado (99%)
- Atresia rectal, imposibilidad de introducir la sonda a 3 cm. (1%)
- Orificio 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 defectos significativos infraumbilical o región suprapúbica que involucran malformación de vías urinarias, genital y en casos graves defectos intrapélvicos y óseos.

6.2.2 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Enfermedad de Hirschsprung.

6.3 EXAMENES AUXILIARES

6.3.1 DE PATOLOGIA CLINICA

- Examen completo de orina, búsqueda de células epiteliales intestinales y/o meconio.

6.3.2 DE IMÁGENES

- El antes usado invertograma es reemplazado actualmente por “placa lateral en decúbito ventral” (posición de navaja sevillana) no realizar si hay evidencia de fístula, realizarlo después de las 18 horas de vida.

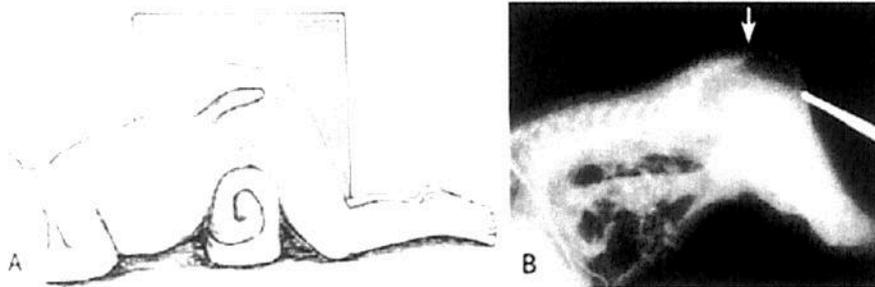
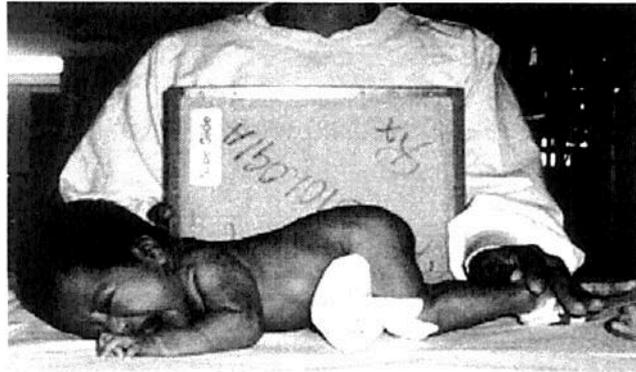
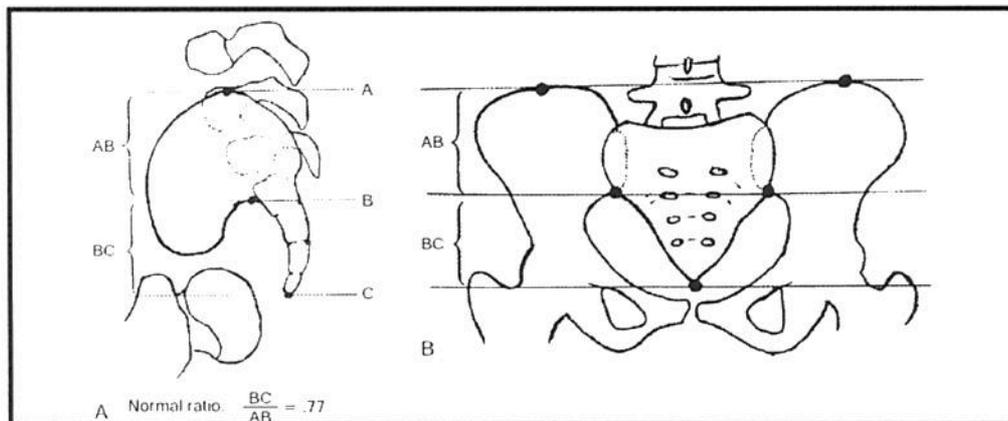


Fig.11 Radiografía en decúbito ventral, con elevación de la pelvis



6.3.3 DE EXAMENES ESPECIALES COMPLEMENTARIOS

- Ecocardiografía.
- Ecografía:
 - Renal y vías urinarias (ver presencia de hidronefrosis y megaureter y/o alguna otra malformación de la vía urinaria).
 - Pélvica (en mujeres ver presencia de hidrocolpos).
 - Columna (ver presencia de médula anclada, masa presacra, etc.)
- Exámenes Genéticos: Cariotipo





PERÚ

Ministerio
de Salud

Instituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja



6.4 MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

Todo neonato con diagnóstico clínico de MAR debe ser referido a un tercer nivel de atención que cuente con equipo multidisciplinario para abordaje y manejo integral.

6.4.1 MEDIDAS GENERALES Y PREVENTIVAS

- Mantener al recién nacido en ayuno.
- Colocar una sonda orogástrica a gravedad para descomprimir el estómago
- Colocar Vía endovenosa:
- Catéter central de inserción periférica (PICC) para nutrición parenteral en caso de fistula perineal o vestibular y se decida anoplastia primaria, suspender NPT previo a SOP
- Vía periférica: hidratación y corrección de disturbios electrolíticos si los hubiera.
- Iniciar antibiótico profiláctico:
 - En colostomía: ampicilina + aminoglucósido
 - En anoplastia: aminoglucósido + metronidazol
- Monitorización del estado del paciente
- Información a los padres y firma de consentimiento informado.
- Riesgo Quirúrgico (por Neonatología y Cardiología)
- Presentación en Junta Médica (Cirugía, Neonatología y Anestesiología)
- La mayoría de las MAR no suelen ser sinónimo de urgencia quirúrgica, siempre y cuando el neonato no presente distensión abdominal y cuente con una fístula para descomprimir el intestino. No ocurrirá lo mismo si el paciente presenta una atresia de esófago tipo III u otra malformación asociada que comprometa la vida.

6.4.2 TERAPÉUTICA

a. ETAPA NEONATAL

- Anoplastia en las MAR con fistula recto-perineal, fistula recto vestibular (dependiendo de la experiencia del cirujano) sin colostomía.
- Colostomía derivativa y protectora en MAR (excepto las mencionadas arriba), tratamiento correctivo después de los 4 meses de edad.



b. ETAPA LACTANTE

La corrección definitiva se hace después de los 4 meses de edad, en pacientes con MAR colostomizados.

• PREVIO A LA CIRUGÍA

Colostograma distal a alta presión:

- Determinar presencia de fístula.
- Altura del saco rectal.
- Longitud del cabo distal

• TECNICA QUIRURGICA

Según Tipo de MAR:

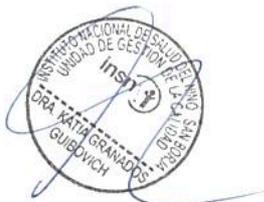
- Anorrectoplastía sagital posterior.
- Descenso colónico más anorrectoplastía sagital posterior
- Descenso colónico videoasistido más anorrectoplastía sagital posterior.

• RESTITUCIÓN DEL TRÁNSITO INTESTINAL

- Cuando el paciente haya terminado su programa de dilataciones anales postoperatorias (8 a 12 semanas PO).

• COLOSTOMIA¹¹

- Tipo De Vine (cabo proximal a la pared y crear fístula con cabo distal), se realizará en pacientes con malformaciones sin fistula visible.



CONDICION	REQUIERE COLOSTOMÍA
VARONES	
MAR con Fistula Perineal	NO
MAR con fistula Recto Uretral (Bulbar - Prostática)	SI
MAR con Fistula Recto vesical	SI
MAR sin fistula	SI
Atresia Rectal	SI
MUJERES	
MAR con Fistula Perineal	NO
MAR con Fistula Vestibular	SI
MAR sin fistula	SI
MAR con fistula Recto vaginal	SI
Atresia Rectal	SI

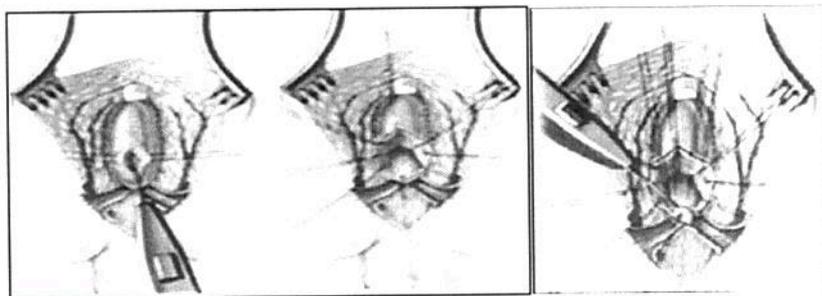
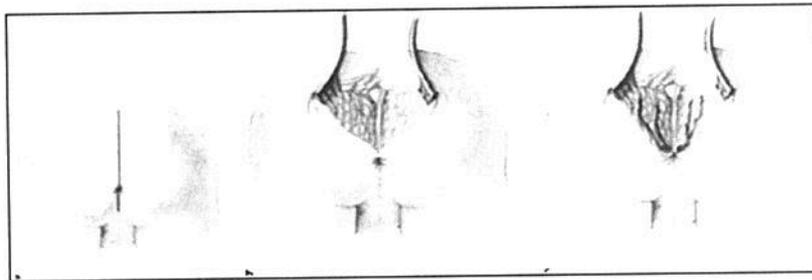
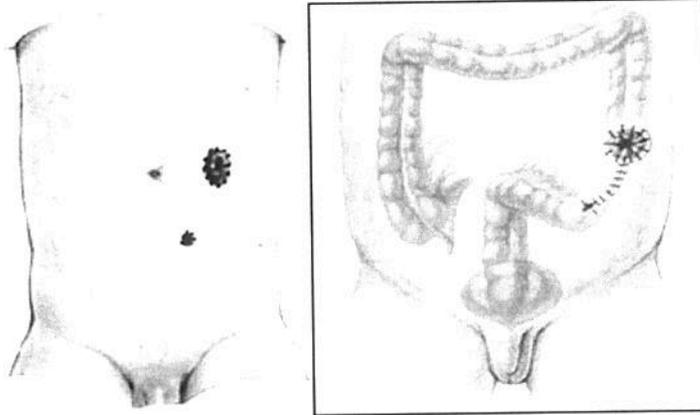


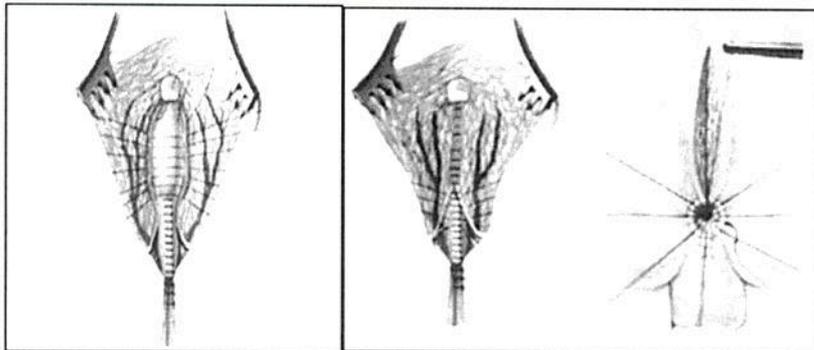
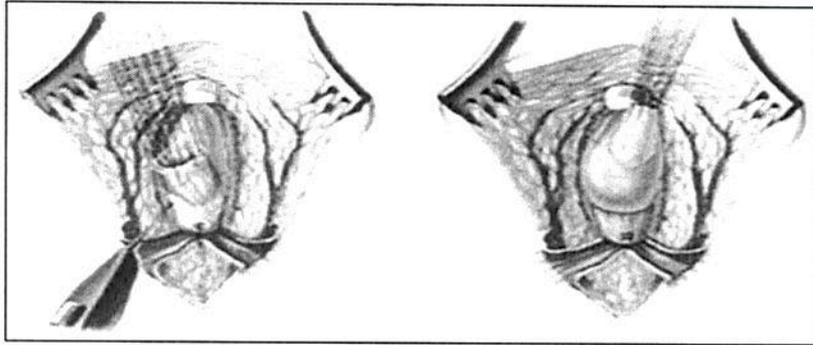


PERÚ

Ministerio de Salud

Instituto Nacional de Salud del Niño – San Borja

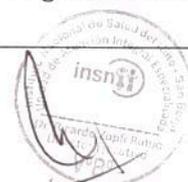
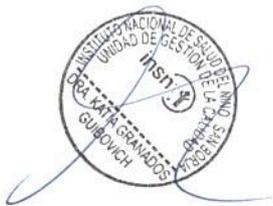
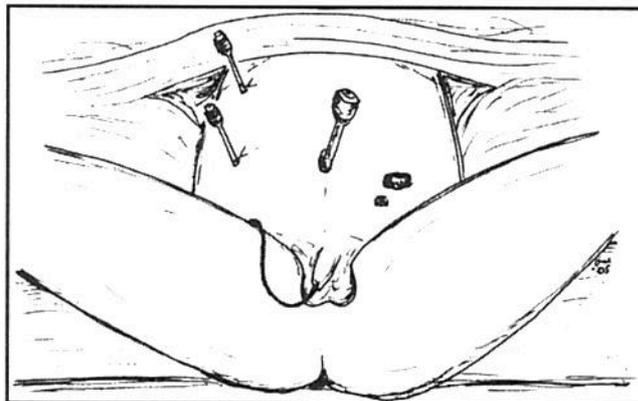


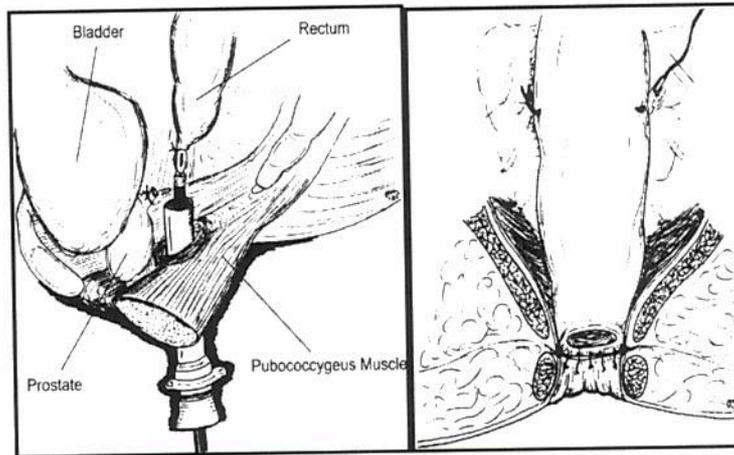
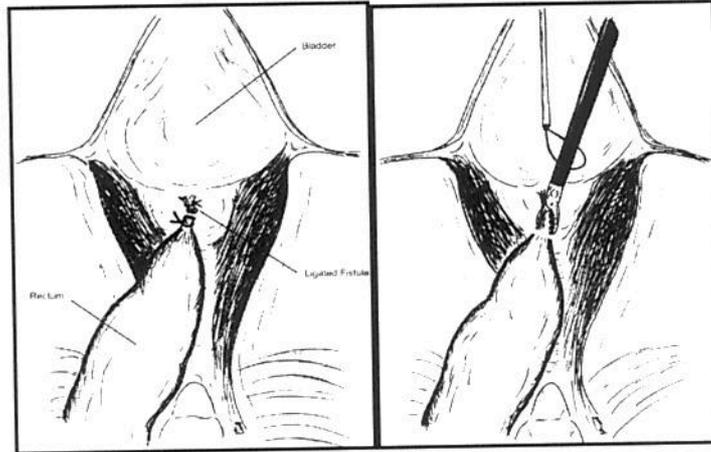


Figs. 14,15,16,17: Anorrectoplastia Sagital Posterior

- **DESCENSO COLONICO VIDEOASISTIDO - ANORECTOPLASTIA**

- En malformaciones con fístula rectovesical, fístula rectoprostática altas¹⁹ y fístula recto vaginal alta^{15,16}





- En el caso de MALFORMACIONES ANORRECTALES COMPLEJAS se pueden observar disposiciones anatómicas poco comunes y extrañas. Cada caso representa un reto diferente para el cirujano, con pronósticos e implicancias terapéuticas diferentes. No se pueden establecer lineamientos generales para el tratamiento de estos individuos. Se debe individualizar en cada caso.

• **POST OPERATORIO**

- **COLOSTOMIZADO:**

- NPO por 6 horas luego tolerancia oral e inicio de lactancia a demanda o de vía oral según la edad del paciente.
- Antibióticoterapia (continuación).

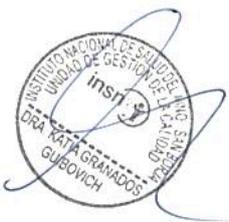




- Analgesia: Clonixinato de lisina, paracetamol, morfina.
- Cuidados de ostoma:
- Valorar la coloración de la mucosa intestinal, deberá ser rosada indicando una adecuada perfusión tisular.
- Observar la presencia de sangrado, edema, dehiscencia, oclusión, evisceración, prolapso, estenosis o granulomas en el ostoma
- Utilizar productos llamados “de barrera” para evitar la irritación/ lesión de la piel periestoma. Los mismos no deberán contener alcohol.
- Elegir el sistema colector de acuerdo a cada ostomía y paciente, tener en cuenta que cuente con un poder de adhesión que garantice la movilidad del niño y prevenga la irritación de la piel periestoma.
- La piel deberá higienizarse con agua tibia pudiendo utilizar jabón neutro. No se deberá frotar la misma. Deberá estar seca antes de colocar la bolsa de colostomía.
- El aro deberá adaptarse alrededor del ostoma funcionando evitando ser comprimido, pero sí aislando la piel periestoma de la materia fecal.
- El orificio deberá ser 3 mm más grande que el diámetro del ostoma.
- La bolsa de colostomía será cambiada según necesidad.

• **ANOPLASTIA SIN COLOSTOMIA:**

- NPO por 5 días.
- NPT dependiendo del estado del paciente.
- Antibióticoterapia (continuación).
- Analgesia: Clonixinato de lisina/ Paracetamol/morfina.
- Limpieza perineal constante, mantener sequedad de herida perineal y cobertura con neomicina – bacitracina o mupirocina.



**• ANORRECTOPLASTIA CON COLOSTOMIA:**

- NPO por 6 horas luego tolerancia oral.
- Antibióticoterapia (continuación).
- Analgesia: Clonixinato de lisina/ Paracetamol/Morfina.
- Mantener sonda uretral por 7 días en caso de uretroplastía.
- Limpieza perineal, mantener herida limpia y seca, cobertura con neomicina – bacitracina o mupirocina.

6.4.3 EFECTOS ADVERSOS O COLATERALES

- Dehiscencia parcial o total de anoplastía.
- Evisceración por puente cutáneo de colostomía.
- Prolapso por zona de ostoma distal, de no haberse realizado fistula cutánea.
- Prolapso de ostoma proximal.
- Dermatitis periestomales.
- Inversión de cabos.
- Pasaje de contenido fecal de ostoma proximal a distal (cuando ostomas están juntos o se realiza ostomía en asa).
- Megarecto.
- Retracción de colon descendido.
- Estenosis de ostoma proximal

6.4.4 SIGNOS DE ALARMA

- Obstrucción intestinal.
- Evisceración intestinal

6.4.5 CRITERIOS DE ALTA

- Tolerancia oral adecuada.
- Buen funcionamiento de tránsito intestinal.
- Buen funcionamiento de ostoma.
- Neonato en buen estado



6.4.6 PRONÓSTICOS

El pronóstico de estos pacientes es el de la continencia fecal, la cual será valorada a partir de los tres años de edad.

Es importante la realización de evaluaciones permanentes donde se tenga en consideración: Sensibilidad (dentro del recto), Mecanismo esfinteriano o buenos músculos voluntarios, motilidad colónica adecuada.

Es imprescindible establecer el pronóstico funcional de cada niño tan pronto como sea posible para evitar que los padres tengan falsas expectativas. Las malformaciones anorrectales son un espectro que abarca malformaciones con un pronóstico excelente, y se extiende para incluir malformaciones con muy mal pronóstico. Por ello los resultados dependen del tipo de malformación.

Pronóstico funcional en relación a continencia fecal, como ya fue mencionado, el pronóstico funcional de las malformaciones anorrectales puede y debe ser determinado tempranamente, asumiendo que se realice una operación técnicamente correcta y que el sacro de los pacientes tenga un cociente no menor de 0.4.

Fístulas perineales – 100% de continencia fecal

Fístulas vestibulares – 95% de continencia fecal

Malformaciones anorrectales sin fístulas: 90% de continencia fecal.

Malformaciones anorrectales sin fístulas, con síndrome de Down: 80% de continencia fecal.

Fistula recto uretra bulbar: 85% de continencia fecal.

Fístula recto uretra prostática – 60% de continencia fecal.

Fístula recto al cuello vesical – 15% de continencia fecal.

Cuando consideramos todas las malformaciones anorrectales, aun cuando hayan recibido una buena operación 25% de los pacientes sufrirán incontinencia fecal. Para esos pacientes ofreceremos el manejo médico de la incontinencia fecal que consiste en determinar por prueba y error, durante una semana, un enema específico que mantiene el paciente limpio por 24 horas en su ropa interior, permitiendo tener una vida social adecuada. (25,26,27)



Fecha : Enero 2018	Código : GPC-003/INSN-SB/ SUAIEPCNP -v.01	Página 23 de 30
--------------------	--	-----------------



6.5 COMPLICACIONES

6.5.1 INMEDIATAS

- Evisceración por puente cutáneo de la Colostomía: Reintervención quirúrgica - cierre de defecto.
- Dehiscencia parcial o total de la anorrectoplastía (si se hizo anorrectoplastía primaria valorar la realización de colostomía, si es paciente colostomizado la conducta es expectante) o NPT esperando cierre por segunda intención (en el caso de anorrectoplastía sin colostomía).
- Fístula enterocutánea: Inicio de NPT y valorar conducta quirúrgica.
- Perforación intestinal: Conducta quirúrgica de emergencia (criterio quirúrgico según hallazgos).
- Infección de sitio operatorio: Drenaje de contenido
- Síndrome adherencial: conducta medica expectante si causa obstrucción intestinal parcial, si causa obstrucción intestinal total conducta quirúrgica.
- Íleo adinámico: Manejo médico.
- Prolapso de ostoma: Recolostomía.
- Lesión uretral: uretroplastía.

6.5.2 MEDIATAS

- Estenosis Anal: Reanoplastía
- Incontinencia fecal: Programa de Rehabilitación del paciente con malformación anorrectal (ver Programa Específico)
- Neonato Ectópico: Reanoplastía
- Estreñimiento crónico: Programa de Rehabilitación del paciente con malformación ano rectal (ver Programa Específico) y cirugía correctiva de no haber buenos resultados con programa de Rehabilitación.
- Prolapso de neonato: Plastia9
- Hernia incisional abdominal: Cura Quirúrgica de defecto.





6.6 CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

- **REFERENCIA**

- Todos los neonatos, lactantes o paciente pediátrico con diagnóstico de malformación anorrectal, portador o no de colostomía.
- La mayoría de las MAR no suelen ser sinónimo de urgencia quirúrgica, siempre y cuando el neonato no presente distensión abdominal y cuente con una fístula para descomprimir el intestino.
- No ocurrirá lo mismo si el paciente presenta una atresia de esófago tipo III u otra malformación asociada que comprometa la vida. En este caso deberá realizarse el cierre de la fístula traqueoesofágica como primera medida.

- **CONTRARREFERENCIA**

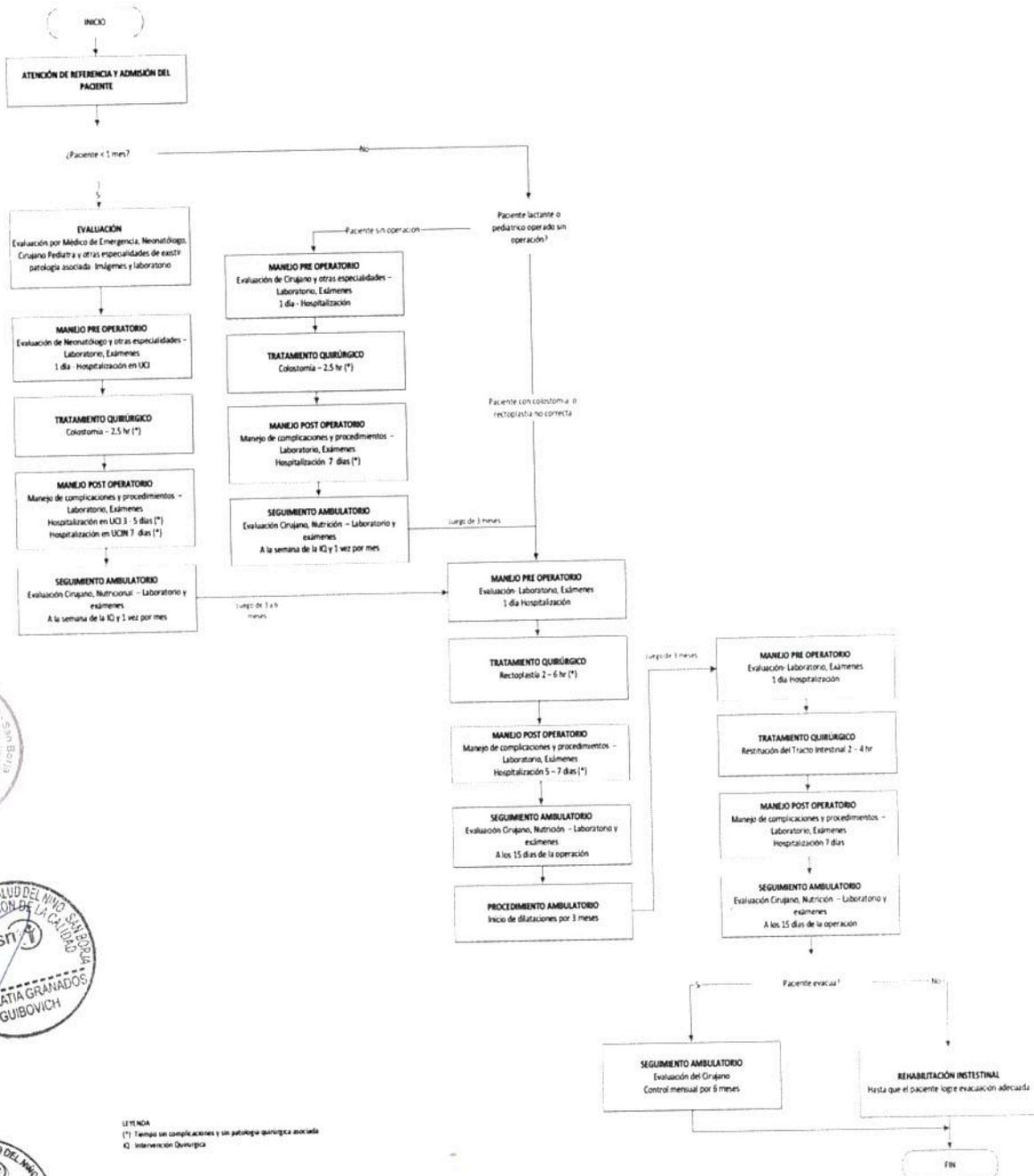
- Neonato, lactante o paciente pediátrico sin signos de sepsis.
- Tolerancia oral adecuada.
- Ostoma permeable o Anorrectoplastia permeable.
- Tránsito intestinal adecuada.
- Neonato con función evacuatoria después del cierre de colostomía.





6.7 FLUXOGRAMA

ATENCIÓN MÉDICA ESPECIALIZADA DEL PACIENTE PEDIÁTRICO CON MALFORMACIÓN ANO RECTAL



LEYENDA
(*) Tiempo sin complicaciones y sin patología quirúrgica asociada
IQ: Intervención Quirúrgica





VII. ANEXOS

• **SEGUIMIENTO:**

– **Paciente con Anoplastía, Anorrectoplastía:**

Consultorio Externo de Cirugía: Inicio de dilataciones, a las 2 semanas del post operatorio y según el esquema siguiente:

- ✓ Dos veces al día, por un mes
- ✓ Cada 2 días, por un mes.
- ✓ Cada 3 días, por un mes.
- ✓ Dos veces a la semana, por un mes.
- ✓ Una vez a la semana, por un mes.
- ✓ Una vez al mes, por 3 meses.

DILATACION DE ACUERDO A LA EDAD

EDAD	Nº DILATADOR
1 - 4 meses	12
4 - 8 meses	13
8 - 12 meses	14
1 - 3 años	15
3 - 12 años	16
Mayores de 12 años	17

– **En caso de paciente Colostomizado sin Anorrectoplastía (ARPSP):**

Control a la semana del alta, al mes y luego realizar exámenes pre Quirúrgicos para realizar la ARPSP a partir del cuarto mes de edad.

– **En caso de paciente con Anorrectoplastía y colostomizado:**

Control quincenal hasta momento que complete esquema de dilatación y luego se procede a la **Restitución del Tránsito Intestinal.**

– **En caso de Paciente con tratamiento completo:**

Semestral durante el primer año y luego anual por 5 años, según Programa de Rehabilitación del paciente con malformación ano rectal (Programa Específico)¹⁷





PERÚ

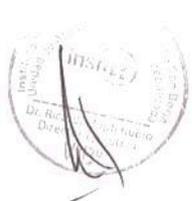
Ministerio de Salud

Instituto Nacional de Salud del Niño – San Borja



VIII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Review Open Access Anorectal malformations *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2007, 2:33 Marc A Levitt* and Alberto Peña.
2. Malformaciones anorrectales. Cirugía Digestiva, F. Galindo. www.sacd.org.ar, 2009; III-364, pág. 1-19. BAILEZ M y PRIETO F;
3. Tratamiento inicial del paciente con malformación anorrectal. *Acta Pediatr Mex* 2008;29(3):147-50. Tovilla-Mercado JM, Peña-Rodríguez A.
4. Guía de Práctica Clínica Diagnóstico y Tratamiento de la Malformación Ano rectal en el Periodo Neonatal. México, secretaria de Salud, 2010.
5. Laparoscopic-assisted anorectal pull-through *Seminars in Pediatric Surgery* (2007) 16, 266-269, Keith Georgeson, MD.
6. Colostomy closure: how to avoid complications. *Pediatr Surg Int* (2010) 26:1087-1092. Andrea Bischoff • Marc A. Levitt • Taiwo A. Lawal • Alberto Peña.
7. Imperforate anus: long- and short-term outcome. *Seminars in Pediatric Surgery* (2008) 17, 79-89. Risto J. Rintala, MD, PhD, Mikko P. Pakarinen, MD, PhD.
8. Development of anorectal malformations using etretinate. *Journal of pediatric surgery*, vol 33. Issue 1, January 1998, pages 127-129. Yoshihiro Kubota, Takashi Shimotake, Jun Yanagihara, Naomi Iwai.
9. Rectal prolapse following posterior sagittal anorectoplasty for anorectal malformations *Journal of Pediatric Surgery* (2005) 40, 192-196. Avraham Belizon, Marc A. Levitt*, Gideon Shoshany, George Rodriguez, Alberto Peña.
10. Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations. *Journal of Pediatric Surgery* (2005) 40, 1521- 1526. Alexander Holschneidera,* , John Hutsonb, Albert Penˆac, Elhamy Bekhitd,Subir Chatterjeee, Arnold Coranf, Michael Daviesg, Keith Georgesonh, Jay Grosfeldi, Devendra Guptaj, Naomi Iwaik, Dieter Kluthl Giuseppe Martucciellom, Samuel Mooren, Risto Rintalao, E. Durham Smithp, D.V. Sripathiq, Douglas Stephensr, Sudipta Sens, Benno Uret, Sabine Grasshoffu, Thomas Boemersv, Feilin Murphyw, Yunus Soˆyletx, Martin Duˆbbersy, Marc Kunsty.
11. Colostomy in anorectal malformations: a procedure with serious but preventable complications. *Journal of Pediatric Surgery* (2006) 41, 748- 756. Alberto Peña,* , Melissa Migotto-Kriegerb, Marc A. Levitt.
12. Reoperations in anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery* (2007) 42, 318- 325. Alberto Peña,* , Sabine Grasshoffb, Marc Levitt.



Fecha : Enero 2018	Código : GPC-003/INSN-SB/ SUAIEPCNP -V.01	Página 28 de 30
--------------------	--	-----------------



13. Reoperative surgery for anorectal anomalies. Semin Pediatr Surg 2003;12:118- 23Peña A, Hong AR, Midulla P, et al.
14. Urological injuries associated with the repair of anorectal malformations in male patients. J Pediatr Surg 2002;37:339- 44.Hong AR, Rosen N, Acuña MF, et al
15. Laparoscopic treatment of rectovaginal fistulas. Feasibility, technical details, and functional results of a rare anorectal malformation. Journal of Pediatric Surgery (2010) 45, 1837–1842. Maria Marcela Bailez , Estela Susana Cuenca , Victor Di Benedetto , Julieta Solana.
16. Outcome of males with high anorectal malformations treated with laparoscopic-assisted anorectal pull-through Preliminary results of a comparative study with the open approach in a single institution. Journal of Pediatric Surgery (2011) 46, 473–477. Maria M. Bailez, Estela S. Cuenca, Veronica Mauri, Julieta Solana, Victor Di Benedetto.
17. The appendix as a conduit for antegrade continence enemas in patients with anorectal malformations: lessons learned from 163 cases treated over 18 years. Journal of Pediatric Surgery (2011) 46, 1236–1242. Shawn J. Rangel a, Taiwo A. Lawal b, Andrea Bischoff b, Kaveer Chatoorgoon b, Emily Loudon b, Alberto Peña b, Marc A. Levitt.
18. Anomalies associated with anorectal malformations according to the Krickenbeck anatomic classification. Journal of Pediatric Surgery (2012) 47, 2273–2278 Shireen A. Nah, Caroline C.P. Ong, Narasimhan K. Lakshmi, Te-Lu Yap, Anette S. Jacobsen, Yee Low.
19. Laparoscopic-assisted PSARP — the advantages of combining both techniques for the treatment of anorectal malformations with recto-bladderneck or high prostatic fistulas. Journal of Pediatric Surgery (2013) 48, 367–371.Andrea Bischoff, Alberto Peña, Marc A. Levitt.
20. Almaguer, S. Fonseca, M. Romeo, M. Corona, L. Comportamiento de algunos factores de riesgo para malformaciones congénitas en la Barriada de San Lazaro. Rev Cubana Pediatr 2002.
21. Pardo, RA, Nazer, J y Cifuentes, L. Prevalencia al nacimiento de malformaciones congénitas y de menor peso de nacimiento en hijos de madres adolescentes. . Rev. méd. Chile. [online]. oct. 2003, vol.131, no.10 [citado 27 Enero 2006], p.1165-1172. URL disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S003498872003001000010&lng=es&nrm=iso. ISSN 0034-9887.
22. Medina, F. Rivas, R. Fernandez. Riesgo para malformaciones congénitas en mujeres gestantes expuestas a plaguicidas en el estado de Nayarit, México. Rev. Ginecol Obstet Mex. 2002. vol.70





- 23. Nazer, J, Garcia, M. y Cifuentes, L. Malformaciones congénitas en hijos de madres con diabetes gestacional. . Rev. Méd. Chile. [online]. mayo 2005, vol.133, no.5 [citado 27 Enero 2006], p.547-554. Disponible en la World Wide Web:http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S003498872005000500006&lng=es&nrm=iso>. ISSN 0034-9887.
- 24. Sadler, T. Langman Embriología Médica. Octava Edición. Madrid España. Ed.Panamericana. 2001. Pgs. 117-119. 21.
- 25. Bischoff A, Levitt, MA, Bauer C, Jackson L,Holder M, Peña A. Treatment of Fecal Incontinence with a Comprehensive Bowel Management Program. J Pediatr Surg, 6:44, 1278-1284, 2009.
- 26. Bischoff A, Levitt MA, Peña A. Bowel Management for the Treatment of Pediatric Fecal Incontinence. Pediatr Surg Int 2009;25(12):10271042.
- 27. Bischoff A, Tovilla M. A Practical Approach to the Management of Pediatric Fecal Incontinence. Advances in Pediatric Colorectal Surgery. Semin Pediatr Surg, 19(2): 154-159, 2010.

