



GOBIERNO REGIONAL
CUSCO

Gobierno Regional
de Cusco

Gerencia Regional de
Salud

Hospital de Apoyo
Departamental Cusco
Hospital Regional Cusco



GOBIERNO REGIONAL CUSCO
GERENCIA REGIONAL DE SALUD
HOSPITAL REGIONAL DEL CUSCO
SALOMON GARCIA CAVIODE
JEFE DE AREA DE NORMAS TECNICAS

"Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres"
"Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional"

RESOLUCION DIRECTORAL

N° 426-2022-GORE.CUSCO-GRSC-HRC/UGRH.

Cusco, 18 OCT 2022

Vistos el Expediente N° 14782, Inf. N° 008-2022-HRC/OGC/UFGMC/SGGPC/REVB, Inf. N° 233-2022-GR.CUSCO/GERESA.CUSCO/HRC/OGC y Memorando N° 734-2022/GERESA-HRC-DE; y

CONSIDERANDO:

Que, con Expediente de Vistos, se solicita la Aprobación de las Guías de Práctica Clínica del Departamento de Cirugía del Hospital Regional Cusco, remitidos y sustentados por la Oficina de Gestión de la Calidad con: Inf. N° 008-2022-HRC/OGC/ UFGMC/SGGPC/REVB, de Revisión y Aprobación de las Guías de Práctica Clínica (GPC) del Departamento de Cirugía; e Inf. N° 233-2022-GR.CUSCO/GERESA.CUSCO/HRC/OGC, de Aprobación de las Guías de Práctica Clínica del Departamento de Cirugía;

Que, con Memorando de Vistos, la Dirección Ejecutiva del Hospital Regional Cusco, en conocimiento de los Informes de Vistos y lo propuesto dispone se emita la resolución de Aprobación de las Guías de Práctica Clínica del Departamento de Cirugía bajo la Modalidad de Adopción;

Que, de conformidad con el segundo párrafo del Artículo 5° del Reglamento Establecimientos de Salud, aprobado mediante D. S. N° 013-2006-SA, establece que los Establecimientos de Salud, deben contar, en cada área, unidad o servicio, con manuales de procedimientos, guías de práctica clínica referidos a la atención de los pacientes, personal, suministros, mantenimiento, seguridad, y otros que sean necesarios, según sea el caso;

Que, mediante R. M. N° 302-2015/MINSA, se aprueba NTS N° 117-MINSA/DGSP - V.01 NORMA TÉCNICA DE SALUD PARA LA ELABORACIÓN Y USO DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA DEL MINISTERIO DE SALUD, cuya finalidad es contribuir a la calidad y seguridad de las atenciones de salud, respaldadas por Guías de Práctica Clínica, basadas en evidencias científicas, ofreciendo el máximo beneficio y el mínimo riesgo para los usuarios de las prestaciones en salud, así como la optimización y racionalización del uso de los recursos.

Que, con R. M. N° 414-2015-MINSA, se aprobó el Documento Técnico: "Metodología para la elaboración de Guías de Práctica Clínica", que tiene como objetivo el estandarizar la metodología para la generación de Guías de Práctica Clínica en los EE.SS. de salud públicos del Sector Salud a través de un marco y herramientas metodológicos necesarios, que permitan la elaboración de una Guía de Práctica Clínica de calidad, basada en la mejor evidencia disponible;

Que, con R. M. N° 826-2021/MINSA, se aprobó las "Normas para la Elaboración de Documentos Normativos del Ministerio de Salud", cuyo objetivo general es establecer las disposiciones relacionadas con las etapas de planificación, formulación o actualización, aprobación, difusión, implementación y evaluación de los Documentos Normativos, que expide el MINSA, en el marco de sus funciones rectoras;

Que, la R.M. N° 003-2022/MINSA, Art. 11° resuelve Delegar facultades a los Directores Generales de las Direcciones de Redes Integradas de Salud (DIRIS) de Lima Metropolitana, Institutos Nacionales Especializados y Hospitales del Ministerio de Salud, la facultad de emitir actos resolutivos sobre acciones de personal en sus respectivas instituciones; así como a las Oficinas de Recursos Humanos o las que hagan sus veces, la facultad de formalizar las acciones de personal de conformidad con la Ley N° 30057, Ley del Servicio Civil;

De conformidad con el numeral 72.2 del Art. 72° del T.U.O. de la Ley N° 27444 Ley del P.G.A., aprobado por D.S. N° 004-2019-JUS, señala que "Toda entidad es competente para realizar las tareas materiales internas necesarias para el eficiente cumplimiento de su misión y objetivos, así como para la distribución de las atribuciones que se encuentren comprendidas dentro de su competencia";

En uso de las atribuciones conferidas, por la Ley de Bases de la Descentralización N° 27783, Ley N° 27867, Ley Orgánica de Gobiernos Regionales, modificada por la Ley N° 27902, la R.M. N° 963-2017-MINSA; D.S. N° 04-2019-JUS, Texto Único Ordenado de la Ley N° 27444-Ley del Procedimiento Administrativo General y el T.U.O. de la Ley N° 27806 de Transparencia y Acceso a la Información Pública;

0002733

"Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres"
"Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional"

RESOLUCION DIRECTORAL

N° 426-2022-GORE.CUSCO-GRSC-HRC/UGRH.

Cusco, 18 OCT 2022

GOBIERNO REGIONAL CUSCO
GERENCIA REGIONAL DE SALUD CUSCO
HOSPITAL REGIONAL CUSCO
SALOMON GARCIA CAVIEDES
JEFE DE AREA DE NORMAS TECNICAS

Conforme a las facultades conferidas en el Reglamento de Organización y Funciones (ROF), del Hospital Regional Cusco, aprobado con Ordenanza Regional N° 082-2014-CR/GRC-CUSCO; y

Estando a los documentos de Vistos, lo dispuesto por la Dirección Ejecutiva, con Visación de la Unidad de Asesoría Legal del Hospital Regional Cusco;

SE RESUELVE:

ARTICULO 1°.- APROBAR, "LAS GUÍAS DE PRACTICA CLINICA DEL DEPARTAMENTO DE CIRUGIA DEL HOSPITAL REGIONAL CUSCO, BAJO LA MODALIDAD DE ADOPCION", que forma parte de la presente Resolución, en Diez (10) ejemplares.

ARTICULO 2°.- DISPONER, que el Documento materia de la presente resolución, sea remitido a la Gerencia Regional de Salud Cusco y puesto en conocimiento de todos los Departamentos, Unidades y Servicios del Hospital Regional Cusco que conciernan.

ARTICULO 3°.- ENCARGAR, a la Unidad de Informática la publicación de la presente resolución en la Página Web del Hospital Regional Cusco.

REGÍSTRESE, COMUNÍQUESE Y PUBLÍQUESE,

GOBIERNO REGIONAL CUSCO
GERENCIA REGIONAL DE SALUD CUSCO
HOSPITAL REGIONAL CUSCO
Med. José Pinares Valencia
DIRECTOR EJECUTIVO
CMP 44214 RNE 23649

"DECENIO DE LA IGUALDAD DE OPORTUNIDADES PARA MUJERES Y HOMBRES"
"AÑO DEL FORTALECIMIENTO DE LA SOBERANIA NACIONAL"

INF. N° 233 -2022-GR CUSCO/GERESA CUSCO/HRC/OGC

A : Dr. Jose Pinares Valencia
Director Ejecutivo del Hospital Regional Cusco

De : Dra. Rosa Conde Sumire
Jefe de la Oficina de Gestión de la Calidad

Asunto : Aprobación de las Guías de Práctica Clínica presentada por
el Departamento de Cirugía

Fecha : 06 de octubre de 2022

Previo un cordial saludo me dirijo a usted para elevar a su Despacho, el Informe correspondiente de las Guías de Práctica Clínica (GPC) presentadas por el Departamento de Cirugía, las cuales cuentan con la aprobación del Grupo Elaborador de Guías de Práctica Clínica (GPC) 2022 y la coordinadora de la sección de gestión de GPC, **PARA LA EMISION DE SU RESOLUCION DIRECTORAL**, bajo la modalidad de ADOPCION y cumplir con la estructura de la GPC de acuerdo a la normatividad vigente.

Las GPC aprobadas son las siguientes:

SERVICIO		CIRUGIA A				
Denominación	Estado	Institución	País	En RD debe decir	Año	Folios
Para el Diagnóstico y Manejo de la Colelitiasis, Colectistitis Aguda y Coledocolitiasis Versión extensa	De novo GPC N°11 Marzo 2018 IETSI-Es Salud	IETSI Es Salud	Perú	Modalidad Adopción	2018	65
Consensos y Guías de Practica Clínica para Hernias de la Pared Abdominal	Actualización 2021	Asociación Mexicana de Hernia	México	Modalidad Adopción	2021	53
Diagnóstico y Manejo de Apendicitis Aguda	De novo 2017	Hospital de Emergencias José Casimiro Ulloa-MINSA	Perú	Modalidad Adopción	2017	30

014782



HORA : 10:09
FOLIOS: 1pgT-10 anillados GPC CIRUGIA

0000780



"DECENIO DE LA IGUALDAD DE OPORTUNIDADES PARA MUJERES Y HOMBRES"
"AÑO DEL FORTALECIMIENTO DE LA SOBERANIA NACIONAL"

SERVICIO		CIRUGIA ESPECIALIDADES				
Denominación	Estado	Institución	País	En RD debe decir	Año	Folios
Abordaje de paciente quemado pediátrico agudo	Actualización 2020	Es Salud	Perú	No requiere RD	2020	19
Diagnóstico y tratamiento de lesiones por quemadura en adultos	Actualización 2020	Hospital Nacional Arzobispo Loayza MINSA	Perú	Modalidad Adopción	2020	33
Tamizaje, detección y tratamiento de catarata	De novo 2009	MINSA	Perú	No requiere RD	2009	40
Diagnóstico y tratamiento del traumatismo encéfalo craneano	De novo 2009	Hospital de Emergencias José Casimiro Ulloa-MINSA	Perú	Modalidad Adopción	2019	10
Guía de práctica clínica de malformaciones ano rectales del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja	De novo 2018	Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja 2018	Perú	Modalidad Adopción	2018	30

Las GPC aprobadas por cumplir con la estructura de las GPC de acuerdo a la normatividad vigente.

SERVICIO		CIRUGIA ESPECIALIDADES				
Denominación	Estado	Institución	País	En RD debe decir	Año	Folios
Hipertrofia benigna de próstata diagnóstico y tratamiento	Actualización 2020	Hospital Regional Cusco	Perú	Cumple con la estructura de GPC de la normatividad vigente (anexo 1)	2020	176
Diagnóstico y tratamiento del cáncer de próstata	Actualización 2020	Hospital Regional Cusco	Perú	Cumple con la estructura de GPC de la normatividad vigente (anexo 1)	2020	46

- RM N° 302-2015/MINSA se aprueba la NTS N° 117-MINSA/DGSP V01 Norma Técnica de Salud para la elaboración y uso de Guías de Práctica Clínica.

Se adjunta las copias de las GPC presentadas por el Departamento de Cirugía.

Por lo anterior solicito a usted emitir la resolución directoral correspondiente para su aprobación.

Sin otro particular me despido de Usted reiterándole las muestras de mi consideración.

DIRECCION REGIONAL DEL CUSCO
DIRECCION REGIONAL DE SALUD CUSCO
HOSPITAL REGIONAL DEL CUSCO
Rosa Eonde Sumire
Dra. Rosa Eonde Sumire
E OFICINA DE GESTIÓN DE LA CALIDAD
GMP 29524 RNE 13446

Cc.Archivo
RCS/revb
23/09/2022

0000729

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA MALFORMACIÓN ANORRECTAL

I. FINALIDAD

Contribuir a mejorar la calidad de atención de los recién nacidos con malformaciones congénitas que se atienden en los establecimientos del sector salud, así como dar a conocer al personal encargado de la atención las recomendaciones a seguir en cada patología.

II. OBJETIVO

Establecer las recomendaciones para el diagnóstico, tratamiento, recuperación y seguimiento del recién nacido con malformación ano rectal.

III. ÁMBITO DE APLICACIÓN

La presente guía de práctica clínica es de cumplimiento obligatorio en los diferentes servicios de atención neonatal del Instituto Nacional Materno Perinatal (INMP).

IV. PROCESO O PROCEDIMIENTO A ESTANDARIZAR

Diagnóstico y tratamiento de las malformaciones anorrectales en los recién nacidos hospitalizados en los servicios de neonatología del INMP. con código CIE 10: Malformación ano rectal 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, Q43.7 Persistencia de cloaca; y código CPMS: 46745 Anorectoplastía sagital posterior por malformación anorrectal (Operación. De Peña)

V. DISPOSICIONES GENERALES

5.1. Definición

Las malformaciones anorrectales (MAR) comprende un amplio espectro de lesiones congénitas, las cuales pueden afectar a ambos sexos, e involucran la porción distal del ano y recto, así como el tracto genital y urinario.

5.2. Etiología

La etiología de las MAR permanece incierta y es además multifactorial. Hay sin embargo razones para creer que hay un componente genético. En los inicios de los años 1950, fue reconocido un riesgo incrementado para un hermano de un paciente con MAR de nacer con una malformación, en una proporción de 1 en 100, comparado con la incidencia de casi 1 en 5000 en la población general. Desde ese

tiempo ha habido reportes de familias con 2 o más miembros afectados y asociaciones de MAR con síndromes multisistémicos. En particular, mutaciones en genes específicos han sido descritos en pacientes que tienen síndrome de Townes-Brocks, Síndrome de Currarino y Síndrome de Pallister–Hall, cada uno de los cuales tiene modos de herencia autosómica dominante.

Además, se ha encontrado que no solamente hay una incidencia incrementada de MAR en pacientes con trisomía 21 (Síndrome de Down), sino que casi el 95% de la asociación de trisomía 21 y MAR tienen ano imperforado sin fístula, comparado con solamente el 5% de todos los pacientes con MAR. Basados en esta evidencia, parece que la mutación de una variedad de genes diferentes puede resultar en una MAR, o que la etiología de las MAR es multigénica.

5.3. Fisiopatología

Las MAR ocurren como resultado de una falla en el desarrollo de la membrana cloacal o falla en la recanalización del canal anal cerrado secundariamente en la vida embrionaria. La cloaca en el embrión es una cavidad hacia la cual se abre el intestino posterior, el alantoides, y después los conductos mesonéfricos. La cloaca es primero formada alrededor del día 21 de gestación, tiene forma de una U, con el alantoides al costado anterior y el intestino posterior por detrás. El septum en el medio crece hacia abajo, fusionándose con los pliegues laterales (plicación de Rathke) hasta que se une con la membrana cloacal.

En la sexta semana, una cavidad urogenital es creada anteriormente y una cavidad ano rectal posteriormente. El rápido crecimiento del tubérculo genital cambia la forma de la cloaca y la orientación de la membrana cloacal, la cual es desplazada posteriormente.

La membrana cloacal se rompe en la séptima semana de gestación, así creando dos aperturas: la urogenital y la anal. Los músculos que rodean el recto se desarrollan al mismo tiempo y se ven en la sexta y séptima semana de gestación.

En la novena semana, todas las estructuras relevantes están en su lugar. En esta etapa, la diferenciación de los genitales masculinos o femeninos aún no ha ocurrido.

5.4. Aspectos Epidemiológicos

Las incidencias de MAR constituyen el 25% de las malformaciones digestivas. Suceden con una frecuencia de 1 x 4000 nacidos vivos. Más frecuente en el varón (1.4:1), aunque varía en las lesiones bajas (M-F: 1-1) y altas (M-F: 1.8-1).

En el Instituto Nacional Materno Perinatal, la incidencia es aproximadamente 1 por cada 2,500 nacidos vivos.

5.5. Factores de Riesgo Asociados

Debido al poco conocimiento aún del desarrollo del intestino posterior y fisiopatología de las MAR, los factores de riesgo aún están en estudio, pero consideramos:

5.5.1. Medio Ambiente

Exposición materna a citomegalovirus y toxoplasmosis.

5.5.2. Estilos de Vida

Uso de drogas durante el embarazo: tretinoína, benzodiacepinas (lorazepam), ácido retinoico.

5.5.3. Factores Hereditarios

Un caso índice con MAR, incrementa la probabilidad a 1:100 para embarazos posteriores en contraste con 1:4000 de la población general.

Un caso índice con fístula vestibular o perineal, presenta la probabilidad del 3:100 en un embarazo posterior.

La asociación de malformaciones congénitas y MAR es del 50% al 60%. Existen síndromes genéticos asociados a MAR que son pocos frecuentes pero graves, tenemos una conocida como la Asociación o síndrome VACTERL, que involucra malformaciones de la columna (V), ano rectal (A), cardíacas (C), traqueal (T), esofágicas (E), renales (R), extremidades (L).

En todo neonato con MAR se debe descartar intencionalmente anomalías congénitas y manifestaciones sindrómicas: trisomía 21 entre otras.

- **Anomalías cardiovasculares** (30%). Más frecuente es la persistencia de conducto arterioso (PCA), defectos septales atriales, ventriculares y tetralogía de Fallot. Cabe resaltar que solo un tercio de los RN con malformaciones cardíacas tienen repercusión hemodinámica y requieren manejo médico o quirúrgico inmediato.
- **Anomalías gastrointestinales.** Las más frecuente es la anomalía traqueo esofágica 10%, obstrucción duodenal 1 a 2%.
- **Anomalías vertebrales.** Es más frecuente en las malformaciones más complejas: anomalías lumbo-sacras, disrafismo espinal (médula anclada hasta en un 25% de los pacientes con MAR), lipomas, siringohidromielia, síndrome de Currarino (defecto sacro, MAR y masa presacra)
- **Anomalías genitourinarias:** pueden llegar hasta el 60% de los pacientes. Las más frecuentes son: reflujo vesicoureteral, agenesia renal o displasia renal, criptorquidia, hipospadias, malformaciones uterinas (útero bicorne, útero didelfo), anomalías vaginales.

VI. DISPOSICIONES ESPECÍFICAS

6.1 Cuadro Clínico

El cuadro clínico de un recién nacido con malformación ano rectal puede ser un hallazgo a la evaluación clínica inicial de rutina en todo neonato.

6.1.1. Signos y Síntomas

- Ausencia de orificio anal dentro del mamelón anal (99%).
- La impermeabilidad anorrectal (imposibilidad de introducir una sonda a 3 cm aprox.), es la manifestación de la atresia rectal (1%).
- Presencia de orificio único perineal o fuera del esfínter.
- Presencia de salida de meconio entre los labios mayores o a través meato uretral o línea media escrotal.

Pueden haber casos complejos con defecto significativo de pared abdominal infraumbilical o en región prepúbica que involucran malformaciones de vías urinarias, genitales y en algunos casos graves malformación de otros órganos y estructuras óseas (columna lumbosacra).

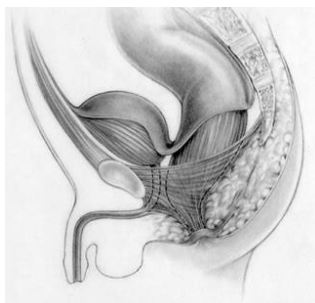
Clasificación

Varones	Fistula Recto-perineal
	Fístula Recto-uretral-bulbar
	Fístula Recto-uretral-prostática
	Fistula Recto-vesical
	Ano imperforado sin fístula
	Defectos Complejos y raros

Malformación ano rectal en varones recién nacidos:

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

Anatomía Normal



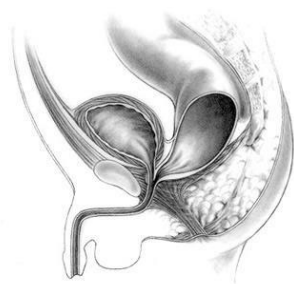
MAR con fístula perineal



Fistula recto-uretral
bulbar



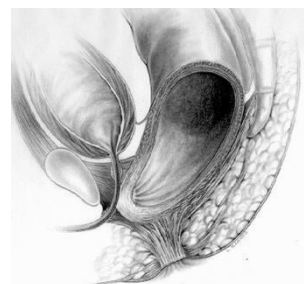
Fístula recto-uretral prostática



Fistula recto vesical



MAR sin fístula

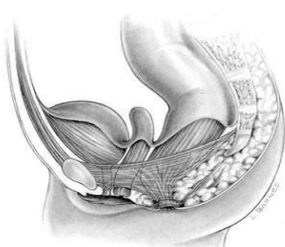


Malformación Anorrectal en mujeres recién nacidas:

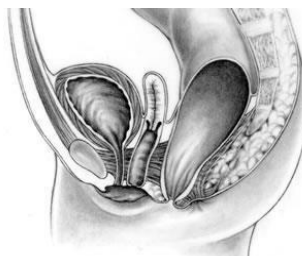
Mujeres	Fistula Recto-perineal	
	Fístula Recto-vestibular	
	Fístula Recto-vaginal	
	Cloaca	con canal corto (< 3cm) con canal largo (> 3cm)
	Ano imperforado sin fístula	
	Defectos Complejos y raros	
Defectos Complejos y Raros	Extrofia de cloaca	
	Cloaca Posterior	
	Masas Presacras Asociadas	
	Atresia Rectal	

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

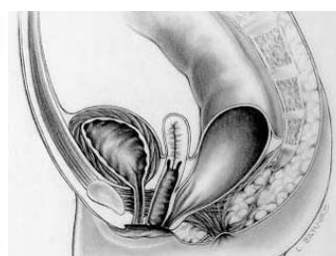
Anatomía Normal



Fístula Perineal



Fístula Recto-vestibular



Fístula Recto-vaginal



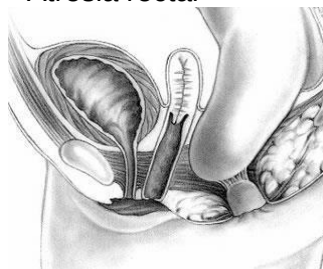
Fistula Recto-vaginal



Persistencia Cloaca



Atresia rectal



6.2 DIAGNÓSTICO

6.2.1 Criterios de Diagnóstico

La posibilidad del diagnóstico de MAR in útero mediante la ecografía prenatal es casual porque tiene baja sensibilidad y especificidad para la detección de MAR, pero de manera indirecta ante la presencia de otros hallazgos se podría sospechar: hidrometrocolpos, hidronefrosis, hemivertebbras, ausencia de radio, ausencia renal. Pero últimamente la Resonancia magnética amplía la posibilidad de detectar en forma más precisa la presencia de múltiples defectos asociados a MAR y algunos defectos groseros, los cuales orientan a tomar decisiones previas al nacimiento del RN.

Para el diagnóstico de la MAR en los recién nacidos masculinos y femeninos, la **EXPLORACIÓN FÍSICA** de la región perineal, nos da la suficiente información como para realizar el diagnóstico de una MAR y

consecuentemente poder realizar un protocolo de estudio y tomar la decisión quirúrgica adecuada.

En caso de perine plano con ausencia de pliegue interglúteo en la línea media, así como la ausencia de una fosa anal, nos indica un pobre complejo muscular y esfínter externo.

La presencia de meconio en periné indica la presencia de una fístula, pero se debe esperar al menos 24 horas de vida.

Se debe determinar con el examen físico siempre al momento de nacer:

- Presencia o ausencia de ano. Al nacer siempre se debe pasar el termómetro en atención inmediata a todo recién nacido
- Presencia de orificio uretral y vaginal. En recién nacidas mujeres, es importante determinar el número de orificios, normalmente son 3: uretra, vagina y ano.
- Presencia y localización exacta de la fístula.
- El tamaño de la fosa anal y la línea media.
- Presencia de masa presacra.
- Examen completo en busca de otras anomalías asociadas.
- En estenosis anal, el ano debe ser menor al diámetro de un ano normal ($1.3 + (3 \times \text{peso al nacer en kg})$ expresado en milímetros.
- En membrana anal, el ano se observa en la posición correcta, pero se observa una membrana epitelial a nivel del orificio por donde protruye el meconio.

El examen físico del periné en un recién nacido sumado a la evolución de las primeras 24 horas de vida, son necesarios para el diagnóstico de la presencia de una fístula en MAR.

Se debe tener en cuenta que en el 51% de los neonatos elimina meconio en las primeras 12 horas de edad, el 76% cerca de las 24 horas y el 97% en las 48 horas. En los bebés nacidos por cesárea, la eliminación del meconio puede estar retardada en 71% hasta las 24 horas y en los pre términos en 81% hasta las 24 horas.

6.2.2. Diagnóstico Diferencial

No existe.

Se puede confundir con trastornos de diferenciación sexual (hiperplasia suprarrenal congénita) y seno urogenital.

6.3 Exámenes Auxiliares

6.3.1. Patología Clínica

- Hemograma, perfil de coagulación, Grupo y factor, urea y creatinina.

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

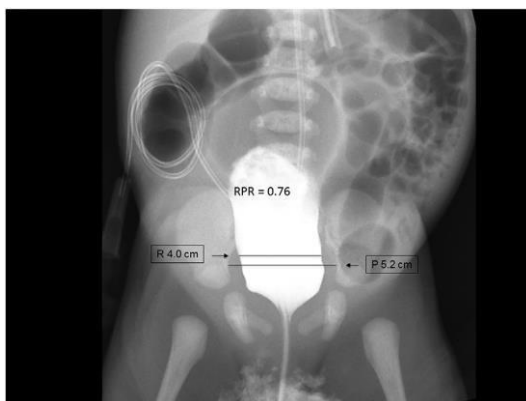
- Examen de orina; en el caso de neonatos masculinos para demostrar presencia de meconio o células epiteliales intestinales en la orina que confirma el Diagnóstico de MAR con presencia de fístula recto uretral.

6.3.2. Imágenes

- Radiografía toracoabdominal frontal y lateral para descartar anomalías asociadas. Tomar de inicio desde las 18 – 24h de vida.
- Radiografía simple lateral (en recién nacidos) con el paciente en posición prono y pelvis elevada por 3 minutos y con rayo tangencial para demostrar el bolsón rectal, en los pacientes que no se ha identificado fístula en las primeras 24h. Este estudio no tiene mayor utilidad para definir la conducta quirúrgica en la mayoría de los casos de recién nacidos.
- Ecografía abdominal y pélvica. Solo en caso de cloaca y debe realizarse **antes de las 24 horas** debido a que es indispensable para valorar presencia de hidrometrocolpos e hidrocolpos.
- Radiografía sacra en proyección AP y lateral, para valorar alteraciones y tamaño del sacro, que además tienen valor pronóstico de continencia fecal a futuro.
- Colostograma distal de alta presión; (pacientes colostomizados previo a cirugía del ano) para precisar la relación entre la porción distal del recto y el tracto genitourinario (localización de la fístula) utilizando contraste hidrosoluble a presión para distender la porción más distal del recto rodeada por músculos voluntarios estriados y valoración de la longitud de colon distal a la colostomía, útil para el futuro descenso rectal.
- Fistulograma: Para los casos de recién nacidos con fístula recto perineal permeable se introducirá a través de la fístula perineal una sonda de alimentación 10Fr instilando aprox. 40 cc de sustancia de contraste hidrosoluble diluido al medio, mediante una jeringa de 20cc, a baja presión, para evidenciar la presencia de megarrecto o masa presacra. La presencia de megarrecto se define como índice recto pélvico (IRP) mayor de 0.65.

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

ÍNDICE RECTO PÉLVICO: DISTANCIA P / DISTANCIAR



6.3.3 Exámenes Especiales Complementarios

- Ecocardiografía, para descartar malformaciones cardíacas.
- Cariotipo, para confirmar cromosomopatías.
- Ecografía Renal y de vías urinarias, para descartar malformaciones renales.
- Ecografía medular, para descartar médula anclada.
- RMN para detectar anomalías espinales y tumores pre sacros en caso de exámenes alterados como radiografía sacra y médula anclada (esto se hace posterior a la etapa neonatal).

6.4 Manejo según Nivel de Complejidad y Capacidad Resolutiva

Todo recién nacido con diagnóstico clínico de MAR debe ser manejado en un centro hospitalario de nivel II-2 o nivel II-3, que cuente con cirugía neonatal y Neonatología clínica, y según el caso puede ser necesario una Unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN)

6.4.1 Medidas Generales y Preventivas

- **Manejo Preoperatorio**
 - Mantener en ayuno (NPO).
 - Colocar sonda orogástrica (SOG) a gravedad, para descomprimir el estómago.
 - Colocación de 02 vías endovenosas: 1 catéter central de inserción periférica y 1 vía periférica.
 - Mantener hidratación endovenosa adecuada.
 - Antibióticos endovenosos, en casos de realizar colostomía, se sugiere ampicilina / gentamicina o ampicilina/sulbactam. En casos de anorectoplastia sagital posterior primaria, se sugiere amikacina – metronidazol.

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

- Monitorización del recién nacido, control de diuresis, saturación de oxígeno.
- Realizar riesgo quirúrgico cardiológico excepto en pacientes en situación de emergencia que se realizará posteriormente la evaluación cardiológica y evaluación preoperatoria por neonatología.
- Informar a los padres sobre manejo, tratamiento y pronóstico del estado del recién nacido, hacer firmar consentimiento informado para la cirugía.

La mayoría de las MAR no requieren un tratamiento quirúrgico inmediato, se necesita observar al menos 24 horas al recién nacido, tiempo en el cual se debe descartar otras malformaciones asociadas, y se indica la cirugía después de las 24 horas de vida, siempre que el neonato no presente distensión abdominal. No será lo mismo si el paciente presenta otra malformación asociada que comprometa la vida. (Colostomía a partir de las 24 horas de vida). En el caso de malformaciones rectales sin fístula se recomienda que se realice la colostomía antes de las 48 horas para evitar complicaciones.

6.4.2. Terapéutica

El tratamiento es quirúrgico para corregir esta malformación

- Objetivos:

En primer lugar descartar la presencia de otras malformaciones que puedan poner en riesgo su vida o que requieran tratamiento más urgente que de la MAR.

En segundo lugar, definir qué tipo de cirugía requiere el paciente: colostomía o anorectoplastía sagital posterior primaria (ARPSP).

En tercer lugar, solucionar el cuadro obstructivo (MAR sin fístula) antes de las 48 horas de vida.

En cuarto lugar, realizar una corrección de la MAR (ARPSP) lo más anatómica posible, para mantener el pronóstico de continencia según el tipo de MAR.

Tenemos las siguientes alternativas:

○ANORRECTOPLASTÍA SAGITAL POSTERIOR SIN COLOSTOMÍA:

Se realizará en los recién nacidos que se encuentre fístula a nivel del periné, sin malformaciones asociadas severas, y sin presencia de megarrecto (IRP menor de 0.65).

Manejo Post- Operatorio de Anorectoplastía sagital posterior primaria (sin colostomía)

- NPO por 7 a 10 días, luego inicio de VO

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

- Sonda oro gástrica (SOG) a gravedad
- Terapia Antibiótica EV, continuación de lo sugerido en preoperatorio.
- Colocación de sonda vesical para intraoperatorio.
- Nutrición parenteral por el tiempo que RN permanecerá en NPO.
- Analgesia EV con paracetamol, mínimo 72 horas después de cirugía, luego puede ser condicional a dolor.
- Cuidados de neo ano: mantener limpieza prolija de zona operatoria, higiene con suero fisiológico cada 3 horas y mantener seco. Se puede aplicar antibiótico (mupirocina) tópico como ungüento en herida operatoria a criterio del cirujano.
- De persistir con eliminación de meconio por el neoano se puede agregar loperamida a dosis de 0.1mg/k a 0.3mg/k/dosis vía oral hasta tres veces/día. No exceder de 2m/gdosis.
- Iniciará Esquema de dilataciones anales en el 14º día Post-operatorio. (anexo 1)

○ COLOSTOMÍA:

Se realiza una colostomía con estoma proximal y fístula mucosa distal, con puente de piel, a nivel de donde termina el colon descendente e inicia el sigmoides.

Se realiza en todos los recién nacidos con MAR sin fístula o con fístula urinaria y cloaca. También se realizará en los casos con fístula perineal con Megarrecto. En algunos casos de cloaca a la vez pueden requerir realizar una vaginostomía si hay presencia de hidrocolpos.

Manejo Postoperatorio de Colostomía

- NPO por 24 horas (estricto), luego iniciar vía oral según restitución de tránsito intestinal y protección de herida operatoria.
- Sonda oro gástrica (SOG) a gravedad.
- Antibiótico terapia EV de amplio espectro por cinco días. (continuación de lo sugerido en manejo preoperatorio).
- Inicio de vía oral según evolución, luego de 24 horas con incremento en forma progresiva.
- Nutrición parenteral total (NPT) condicional a evolución.
- Cuidados de colostomía: extremar cuidados para la protección de la piel periestomal. Valorar coloración de la mucosa intestinal, observar la presencia o no de sangrado, dehiscencias, estenosis, granulomas, etc. Higiene con agua y jabón neutro. Puede usar a criterio del cirujano ungüento antibiótico tópico (mupirocina) en zona periestomal y puente de piel de la ostomía.
- Uso de bolsa de colostomía: se debe usar productos “de barrera” para evitar irritación en piel periestomal y permitir buena adhesión

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

de la bolsa a la piel. De uso más frecuente son pastas para ostomía y polvo metilcelulosa. El anillo de la bolsa se debe abrir ligeramente más grande (3mm) que el diámetro de la ostomía

- Analgesia EV con paracetamol, mínimo 72 horas después de cirugía, luego puede ser condicional a dolor.

○ **ANORECTOPLASTIA SAGITAL POSTERIOR (ARPSP) CON COLOSTOMÍA:**

Se realiza en los recién nacidos colostomizados. El momento de la cirugía dependerá según la complejidad de la malformación.

Manejo Postoperatorio de Anorrectoplastia sagital posterior con colostomía.

- NPO por 4 a 6 horas luego LMD
- Terapia antibiótica EV, continuación de lo sugerido en preoperatorio.
- Analgesia EV
- En caso de uretroplastia por presencia de fístula recto uretral, mantener sonda vesical por 14 días mínimo con bolsa colectora de orina o en técnica de doble pañal.
- Cuidados de neo ano: mantener limpieza prolija de zona operatoria, higiene con suero fisiológico cada 3 horas y mantener seco. Se puede aplicar antibiótico (mupirocina) tópico como ungüento en herida operatoria a criterio del cirujano.
- Iniciará Esquema de dilataciones anales en el 14º día Post-operatorio. (anexo 3)

6.4.3 Efectos Adversos o Colaterales del Tratamiento

- **Relacionadas con la colostomía inmediatas:**
 - Dehiscencia y evisceración en puente cutáneo de colostomía.
 - Hemorragia
 - Isquemia, necrosis de bocas de colostomía.
 - Edema.
 - Infección periestomal o puente de piel, evisceración.
 - Perforación y/o Fistulización de ostomía.
- **Relacionadas con la colostomía tardías:**
 - Prolapso de mucosa, eventración
 - Retracción de estomas.
 - Estenosis
 - Dermatitis periestomal.
- **Relacionadas con la Anorrectoplastia y descenso rectal**

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

- Retracción neo ano.
- Dehiscencia.
- Infección.
- Megarrecto y constipación.

6.4.4. Signos de Alarma

- Perforación del intestino con neumoperitoneo.
- Distensión marcada de abdomen u obstrucción intestinal.
- Evisceración.

6.4.5. Criterios de Alta

- Paciente afebril y sin signos de sepsis.
- Buena tolerancia oral.
- No signos de infección en herida operatoria.
- Evidencia de buen peristaltismo intestinal.
- Padres entrenados en cuidados de colostomía y neo ano.

6.4.6. Pronóstico

El pronóstico de estos pacientes se define por la continencia fecal la cual dependerá del tipo de malformación anorectal, lo que en términos generales se verá a los 3 años de edad en promedio.

Las formas con buen pronóstico funcional que alcanzan un buen control de esfínteres tienen una gran tendencia al estreñimiento, secundario a una motilidad rectosigmoidea alterada e incoordinada, lo que ocasiona una incapacidad para vaciar el recto completamente. El grado de estreñimiento es mayor cuanto más baja es la malformación y en los casos sin fístula, quizá porque la dilatación original del rectosigmoidees es mayor y por tanto presentan mayor hipomotilidad.

El diagnóstico y tratamiento precoz y agresivo del estreñimiento con medidas dietéticas y laxantes reduce la morbilidad asociada, que incluye impactación fecal, megasigmoidees, pseudoincontinencia por rebosamiento y la realización de cirugías innecesarias.

En las formas de mal pronóstico funcional, el problema será de incontinencia fecal, y será necesario realizar un programa médico de manejo intestinal con enemas diarios, dieta y medicación oral para mantenerlos limpios.

Además del control de esfínteres en el seguimiento de estos pacientes hay que evaluar posibles problemas urinarios, ginecológicos o medulares asociados.

6.5. Complicaciones

• Tempranas

- Isquemia, necrosis de colostomía

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

- Hemorragia
- Dehiscencia, evisceración.
- Infección de herida operatoria.
- Fistulización de estomas.

• **Tardías**

- Eventración de estomas.
 - Retracción.
 - Estenosis.
 - Prolapso de mucosa.
 - Dermatitis.
 - Granulomas.
 - Constipación, dilatación de colon

6.6. Criterios de Referencia y Contrarreferencia

6.6.1. REFERENCIA:

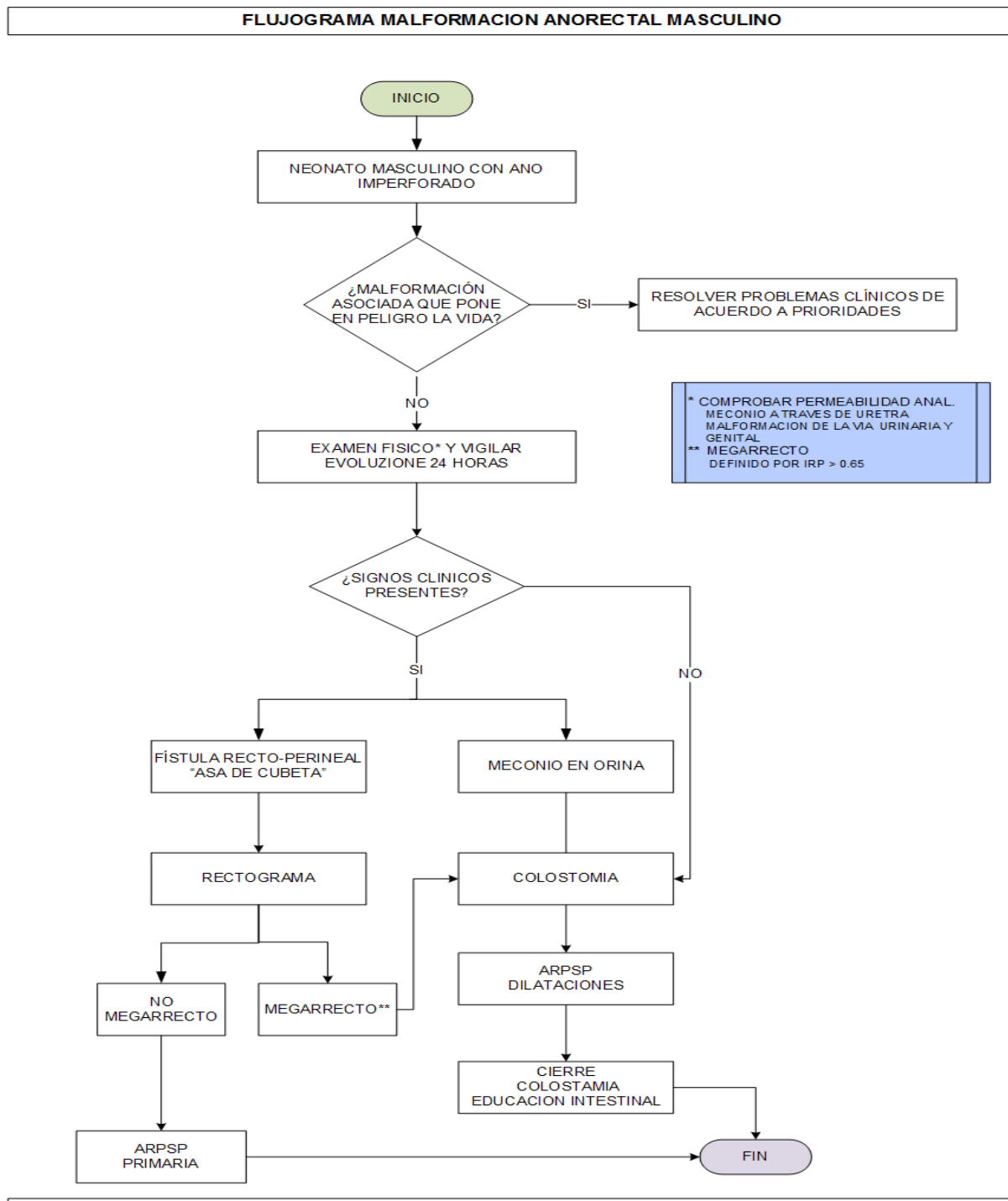
Todo recién nacido con MAR o gestante con sospecha de feto con MAR por ecografía prenatal o resonancia magnética fetal, debería ser atendido en un centro médico u hospital con nivel de atención III, que tenga unidad de cuidados intensivos nivel III B.

6.6.2. CONTRA REFERENCIA A LA RED DE SALUD:

Todo recién nacido post operado de MAR al momento del alta se contra referirá a su centro de salud para su posterior referencia al **Programa de Seguimiento de Paciente de Alto Riesgo (NAR III)** de Instituto Nacional Materno Perinatal.

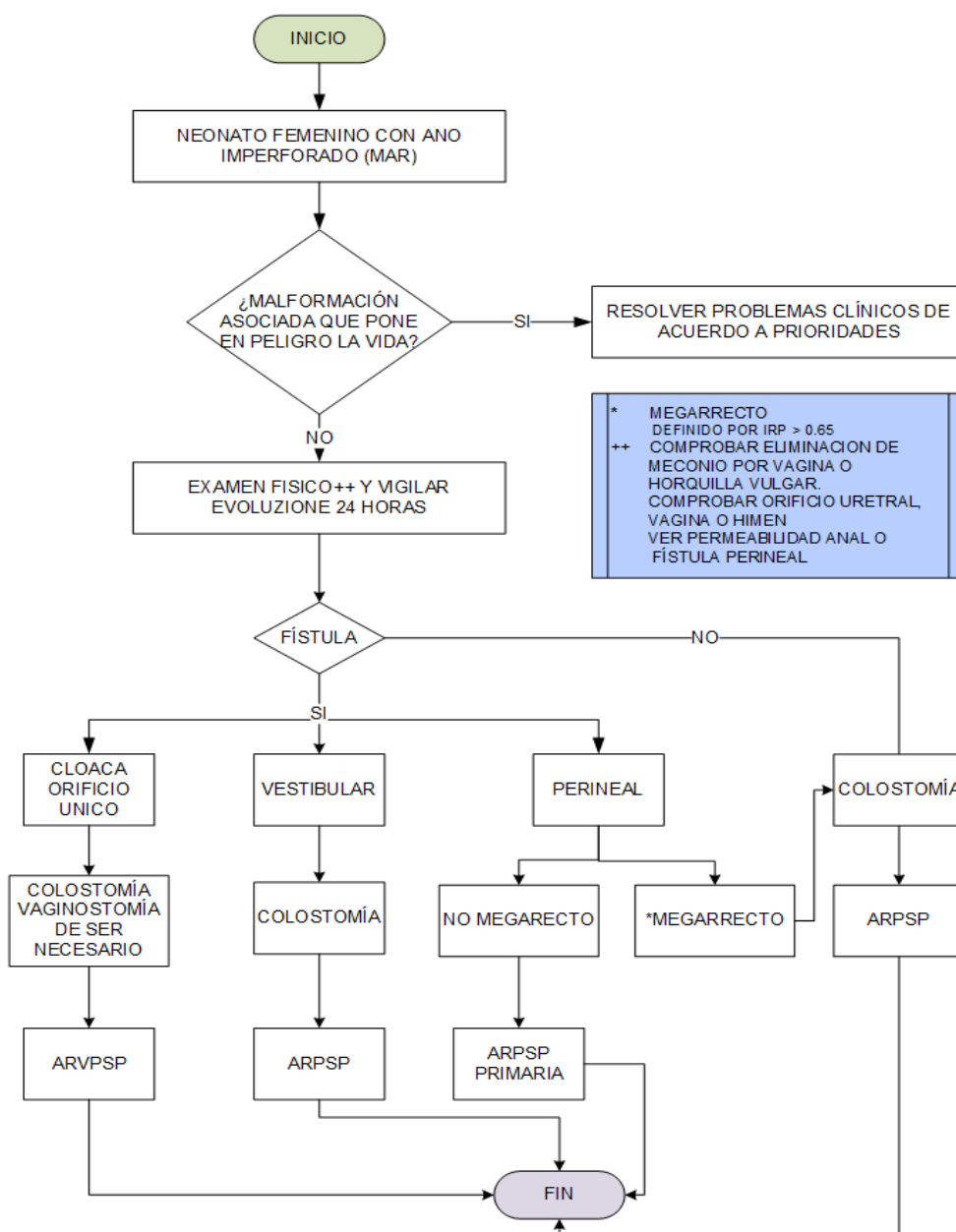
VII. ANEXOS

ANEXO 1: FLUJOGRAMA MALFORMACIÓN ANORRECTAL EN NEONATO MASCULINO



ANEXO 2 FLUJOGRAMA MALFORMACIÓN ANORRECTAL EN NEONATO FEMENINO

FLUJOGRAMA MALFORMACION ANORECTAL FEMENINO



ANEXO 3: PROGRAMA DE DILATACIONES DE NEOANO

Se iniciará en el 14º día de realizada la anorrectoplastía previa calibración realizada por el cirujano en el consultorio y se le enseñará a los padres.

TAMAÑO DE DILATADOR IDEAL DE ACUERDO A LA EDAD

- 1- 4 MESES : #12
- 4-8 MESES: #13
- 8-12 MESES: #14
- 1-3 AÑOS : # 15
- 3-12 AÑOS : #16
- >12 AÑOS : # 17

INSTRUCCIONES PARA LAS DILATACIONES

- Insertar el dilatador por 30 segundos y hacerlo diariamente 02 veces al día. Realizar las dilataciones una vez en la mañana
- Realizar las dilataciones una vez por la noche.
- Incrementar el tamaño del dilatador cada semana

CONSEJOS PARA LAS DILATACIONES

- Usar un lubricante soluble en agua para ayudar a pasar el dilatador. En los primeros días de cambio de cada dilatador se puede usar lidocaína en jalea si el médico lo cree conveniente.
- Realizar las dilataciones antes de las comidas
- Si se tiene dificultad en pasar al siguiente calibre mayor de dilatador, pasar primero el tamaño anterior y luego seguir con el siguiente tamaño de dilatador.
- NUNCA mantener con el mismo tamaño de dilatador por más de una semana

AL ALCANZAR EL TAMAÑO IDEAL

Una vez que el niño llegue al tamaño ideal, usar el dilatador dos veces por día por una semana. Si el dilatador pasa con facilidad sin dolor, cambiar al **esquema de descendente de dilataciones** en frecuencia.

- Dilatar una vez al día por un mes con el dilatador de tamaño ideal.
- Dilatar interdiario por un mes con el dilatador de tamaño ideal.
- Dilatar cada dos días por un mes con el dilatador de tamaño ideal (Ej. Lun-mie y Vie)
- Dilatar dos veces a la semana por un mes con el dilatador de tamaño ideal. (Ej. Lun –Jue)
- Dilatar una vez a la semana por un mes con el dilatador de tamaño ideal. (Ej. Todos los Domingos)

- Dilatar una vez al mes por 3 meses con el dilatador de tamaño ideal. (Ej. El primer día de cada mes)

Si en algún momento el dilatador pasa con dificultad, reiniciar el **esquema de dilataciones una vez al día.**

VIII. BIBLIOGRAFÍA

1. Pena A: Posterior sagittal approach for the correction of anorectal malformations. *Adv Surg* 1986, 19:69-100.
2. Pena A, Hong A: Advances in the management of anorectal malformations. *Am J Surg* 2000, 180(5):370-376.
3. Rintala RJ, Lindahl HG: Posterior sagittal anorectoplasty is superior to sacroperineal-sacroabdominoperineal pullthrough: a long-term follow-up study in boys with high anorectal anomalies. *J Pediatr Surg* 1999, 34(2):334-337.
4. Pena A: Anorectal Malformations: Operative Pediatric Surgery Edited by: Ziegler, Azizkhan. Gauderer & Weber. Boston: Appleton & Lange; 2005.
5. Pena A, Levitt M: Anorectal malformations. In *Pediatric Surgery and Urology: Long term outcomes* 2nd edition. Edited by: Stringer M, Oldham K, Mouriquand PDE. Cambridge: Cambridge University Press; 2007:401-415.
6. Levitt MA, Pena A: Pitfalls in the management of newborn cloacas. *Pediatr Surg Int* 2005, 21(4):264-269.
7. Rosen NG, Hong AR, Soffer SZ, Rodriguez G, Pena A: Rectovaginal fistula: a common diagnostic error with significant consequences in girls with anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 2002, 37(7):961-965
8. Levitt MA, Stein DM, Pena A: Gynecologic concerns in the treatment of teenagers with cloaca. *J Pediatr Surg* 1998, 33(2):188-193.
9. Levitt MA, Patel M, Rodriguez G, Gaylin DS, Pena A: The tethered spinal cord in patients with anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 1997, 32(3):462-468.
10. Falcone RA Jr, Levitt MA, Pena A, Bates M: Increased heritability of certain types of anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 2007, 42(1):124-127.
11. Levitt MA, Peña A: Management in the Newborn Period. In *Anorectal Malformations in Children* Edited by: Holschneider AM, Hutson J. Heidelberg: Springer; 2006:289-294.
12. Liu G, Yuan J, Geng J, Wang C, Li T: The treatment of high and intermediate anorectal malformations: one stage or three procedures? *J Pediatr Surg* 2004, 39(10):1466-1471.
13. Shaul DB, Harrison EA: Classification of anorectal malformations – initial approach, diagnostic tests, and colostomy. *Semin Pediatr Surg* 1997, 6(4):187-195.

14. Peña A, Levitt MA: Anorectal Malformations. In Pediatric Surgery 6th edition. Edited by: Grosfeld JL, O'Neill JA, Fonkalsrud EW, Coran AG. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006:1566-1589.
15. Gardikis S, Antypas S, Mamoulakis C, Demetriades D, Dolatzas T, Tsalkidis A, Chatzimicael A, Polychronidis A, Simopoulos C: Colostomy type in anorectal malformations: 10-years experience. Minerva Pediatr 2004, 56(4):425-429.
16. Levitt MA, Peña A: Operative Management of Anomalies in Male. In Anorectal Malformations in Children Edited by: Holschneider AM, Hutson J. Heidelberg: Springer; 2006:295-302.
17. Tei E, Yamataka A, Segawa O, Kobayashi H, Lane GJ, Tobayama S, Kameoka S, Miyano T: Laparoscopically assisted anorectovaginoplasty for selected types of female anorectal malformations. J Pediatr Surg 2003, 38(12):1770-1774.
18. Levitt MA, Peña A: Operative Management of Anomalies in Female. In Anorectal Malformations in Children Edited by: Holschneider AM, Hutson J. Heidelberg: Springer; 2006:303-306.
19. Pena A, Levitt MA, Hong A, Midulla P: Surgical management of cloacal malformations: a review of 339 patients. J Pediatr Surg 2004, 39(3):470-479.
20. Levitt MA, Peña A: Treatment of Cloacas. In Anorectal Malformations in Children Edited by: Holschneider AM, Hutson J. Heidelberg: Springer; 2006:307-314.
21. Sydorak RM, Albanese CT: Laparoscopic repair of high imperforate anus. Semin Pediatr Surg 2002, 11(4):217-225.
22. Georgeson KE, Inge TH, Albanese CT: Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus – a new technique. J Pediatr Surg 2000, 35(6):927-930.
23. Nakayama DK, Templeton JM Jr, Ziegler MM, O'Neill JA, Walker AB: Complications of posterior sagittal anorectoplasty. J Pediatr Surg 1986, 21(6):488-492.
24. Rintala RJ, Lindahl HG: Fecal continence in patients having undergone posterior sagittal anorectoplasty procedure for a high anorectal malformation improves at adolescence, as constipation disappears. J Pediatr Surg 2001, 36(8):1218-1221.
25. Pena A, Guardino K, Tovilla JM, Levitt MA, Rodriguez G, Torres R: Bowel management for fecal incontinence in patients with anorectal malformations. J Pediatr Surg 1998, 33(1):133-137.
26. Graf JL, Strear C, Bratton B, Housley HT, Jennings RW, Harrison MR, Albanese CT: The antegrade continence enema procedure: a review of the literature. J Pediatr Surg 1998, 33(8):1294-1296.
27. Levitt MA, Soffer SZ, Pena A: Continent appendicostomy in the bowel management of fecally incontinent children. J Pediatr Surg 1997, 32(11):1630-1633.
28. Davies MC, Creighton SM, Wilcox DT: Long-term outcomes of anorectal malformations. Pediatr Surg Int 2004, 20(8):567-572.

29. Levitt M, Falcone R, Pena A: Pediatric Fecal Incontinence. In Fecal Incontinence: Diagnosis and Treatment Edited by: Ratto C, Doglietto GB. Springer-Verlag; 2007:341-350.
30. Pena A, Levitt M: Anorectal malformations. In Pediatric Surgery and Urology: Long term outcomes 2nd edition. Edited by: Stringer M, Oldham K, Mouriquand PDE. Cambridge: Cambridge University Press; 2006:401-415.
31. Kuijper C, Aronson D: Anterior or posterior sagittal anorectoplasty without colostomy for low-type anorectal malformation: how to get a better outcome?. J Pediatr Surg 2010, 45:1505-1508.
32. Danielson J, Karlborn U, Graf W, Wester T: Outcome in adults with anorectal malformations in relation to modern classification. Which patients do we need to follow beyond childhood? J Pediatr Surg 2017, 52:463-468.
33. Iwai N, Deguchi E, Kimura O, Kubota Y, Ono S, Shimadera S: Social Quality of life for adult patients with anorectal malformations. J Pediatr Surg 2007, 42:313-317.
34. Alamo L, Meyrat B, Meuwly J, Meuli R, Gudinchet F: Anorectal Malformations: Finding the Pathway out of the labyrinth. Radiographics : a review publication of the Radiological Society of North America, Inc 2013, 491-513.
35. Bischoff, A., Frischer, J., Dickie, B. H., & Peña, A. (2014). Anorectal malformation without fistula: A defect with unique characteristics. *Pediatric Surgery International*, 30(8), 763–766. <https://doi.org/10.1007/s00383-0143527-5>
36. Bischoff, A., Levitt, M. A., & Peña. (2013). Update on the management of anorectal malformations, 899–904. <https://doi.org/10.1007/s00383-0133355-z>
37. Hamrick, M., Eradi, B., Bischoff, A., Loudon, E., Peña, A., & Levitt, M. (2012). Rectal atresia and stenosis: Unique anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery*, 47(6), 1280–1284. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.03.036>
38. Peña, A. (2015). *Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children*. Espringer internacional publishing, Switzerland.
39. Shah, A. N., & Islam, S. (2014). Anorectal malformations. *Pediatric Gastroenterology: A Color Handbook*, 13, 441–446. <https://doi.org/10.1201/b16722>
40. De La Torre-Mondragón, L., Bañuelos-Castañeda, C., Santos-Jasso, K., & Ruiz-Montañez, A. (2015). Unexpected megarectum: A potential hidden source of complications in patients with anorectal malformation. *Journal of Pediatric Surgery*, 50(9), 1560–1562. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.05.004>