

UNIVERSIDAD NACIONAL DE CAJAMARCA
FACULTAD DE MEDICINA
ESCUELA ACADÉMICO PROFESIONAL DE MEDICINA HUMANA



**“CARACTERÍSTICAS CLÍNICO EPIDEMIOLÓGICAS DE MALFORMACIONES
CONGÉNITAS DIGESTIVAS, EN PACIENTES DE 0 A 14 AÑOS, ATENDIDAS
EN EL HOSPITAL REGIONAL DOCENTE DE CAJAMARCA, PERIODO
2016- 2017”**

TESIS

PARA OPTAR EL TÍTULO DE MÉDICO CIRUJANO

ASESOR: MC VICTOR M. CAMPOS TEJADA

AUTORA

VASQUEZ MEGO, ELIZABETH

CAJAMARCA – PERÚ

2018

DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD

YO, ELIZABETH VASQUEZ MEGO

DECLARO QUE:

El trabajo de tesis: “CARACTERÍSTICAS CLÍNICO EPIDEMIOLÓGICAS DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS DIGESTIVAS, EN PACIENTES DE 0 A 14 AÑOS, ATENDIDAS EN EL HOSPITAL REGIONAL DOCENTE DE CAJAMARCA, PERIODO 2016- 2017” previa a la obtención del Título Profesional de Médico Cirujano, ha sido desarrollada en base a una investigación exhaustiva, respetando derechos intelectuales de terceros conforme las citas que constan en el texto de trabajo, y cuyas fuentes se incorporan en la bibliografía.

Consecuentemente éste trabajo es de mi total autoría, y en virtud de esta declaración, me responsabilizo del contenido, veracidad y alcance científico del Trabajo de Tesis mencionado.

Dedicatoria

Primeramente a Dios por darme la oportunidad de encaminar y culminar una nueva etapa en mi vida.

A mis padres, a quienes debo todo lo que soy, por ser mi apoyo y soporte en los momentos difíciles, por ser mi fuente de inspiración y la razón primordial por la cual perseverar para conseguir las metas trazadas.

A mis hermanos, por ser amigos y compañeros de toda la vida, por su apoyo incondicional en todo momento.

Agradecimiento

Agradezco primeramente a Dios, por acompañarme y guiarme día a día, por darme paciencia, sabiduría y perseverancia a lo largo de toda mi vida y carrera.

Agradezco a la Universidad Nacional de Cajamarca, por haber sido parte de ella y así haber estudiado mi carrera, a los docentes y personal administrativo de la Facultad de Medicina Humana por contribuir al cumplimiento de esta meta.

A los médicos asistentes, residentes y administrativos del Hospital Regional Docente de Cajamarca, que contribuyeron y facilitaron la realización del presente trabajo de tesis.

A mi asesor de tesis, MC Víctor Campos Tejada por su dedicación, tiempo, paciencia, disponibilidad y apoyo para la realización de éste trabajo de tesis.

A mis padres y hermanos por su apoyo incondicional en éste camino y por ser la inspiración para continuar y cumplir las metas trazadas.

INDICE

Dedicatoria.....	3
Agradecimiento	4
Resumen.....	6
Summary	7
Introducción:	8
I. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:	9
1. EL PROBLEMA CIENTÍFICO Y LOS OBJETIVOS:.....	9
1.1. Definición y delimitación del problema:.....	9
1.2. Formulación del problema.....	10
1.3. Justificación	10
1.4. Objetivos de la investigación	12
II. MARCO TEÓRICO.....	14
2.1. Antecedentes del problema.....	14
2.2. Bases teóricas	17
2.3. Definición de términos básicos	41
2.4. Hipótesis.....	42
III. METODOLOGÍA.....	45
a. TIPO DE ESTUDIO.....	45
b. TÉCNICAS DE MUESTREO:.....	45
c. TÉCNICAS PARA EL PROCESAMIENTO DE LA INFORMACIÓN.....	46
IV. RESULTADOS Y ANALISIS	47
V. DISCUSIÓN.....	71
VI. CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES	80
a. Conclusiones	80
b. Recomendaciones	83
VII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	84
VIII. ANEXOS.....	90

Resumen

Introducción: Las malformaciones congénitas digestivas son un capítulo pequeño en frecuencia pero importante por su variedad, que pueden dar manifestaciones clínicas a cualquier edad, desde el nacimiento hasta la edad adulta, representan el tercer lugar en frecuencia de presentación, luego de malformaciones del sistema cardiovascular y sistema nervioso central, la tasa de prevalencia de las malformaciones del tracto gastrointestinal es de 28 por cada 10000 nacidos vivos, siendo de suma importancia su diagnóstico y manejo temprano debido a que muchas requieren manejo quirúrgico o de cuidados intensivos inmediato, las patologías más frecuentemente encontradas son la atresia esofágica, atresia duodenal y las malformaciones anorrectales.

Objetivos: Determinar las características clínico epidemiológicas de las malformaciones congénitas digestivas, en pacientes de 0 a 14 años, atendidos en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, periodo 2016- 2017.

Metodología: Se trata de un estudio tipo descriptivo, retrospectivo, de corte transversal, se generó una base de datos con los datos obtenidos de las historias clínicas de los pacientes con malformaciones congénitas digestivas en un periodo de 2 años, obteniéndose tablas y gráficos haciendo uso de los programas Microsoft Excel 2016 y SPSS 22.

Resultados: El total de casos de malformaciones congénitas digestivas encontrados durante 2 años fueron 40, siendo las más frecuentes las malformaciones anorrectales y la atresia intestinal con un 22.5% (9 casos) cada una, seguidas por la estenosis hipertrófica de píloro con un 20% (8 casos), atresia esofágica con 17% (7 casos), gastrosquisis con 10%,(4 casos) y la menos frecuente la hernia diafragmática con 8%(3 casos).

El total de malformaciones congénitas encontradas representan 17 casos por cada 10000 pacientes atendidos de 0 a 14 años. El género predominante fue el masculino con un 65% (26 casos); la edad de diagnóstico fue en un 45% (18 casos) en el primer día de vida, seguidos por un 35% de pacientes diagnosticados entre 2 y 28 días, representado solo un 22.2% (2 casos) los pacientes mayores a 1 año. El método diagnóstico más utilizado con un 37.5% (15 casos) fue la combinación de radiografía toracoabdominal con ecografía abdominal. Un 32.5% (13) de pacientes tuvieron malformaciones asociadas, siendo las malformaciones cardíacas las principales con 25%, en combinación con Trisomía 21 en el 10% de casos, el 7.5% (3 casos) se asoció a malrotación intestinal y el 2.5% (1 caso) presentaron asociación VACTERL. El 67.5% (27 casos) de pacientes requirió cirugía inmediata, el 22.5% fue referido a Centro de mayor complejidad, y el 10% de pacientes fallecieron al primer día de vida.

Conclusiones: Las malformaciones congénitas digestivas más frecuentes fueron las malformaciones anorrectales y la atresia intestinal. El género masculino fue el más frecuente. La edad de diagnóstico predominante fue en pacientes de 1 día de vida. El método diagnóstico más usado fue la radiografía en combinación con ecografía. Las principales malformaciones asociadas fueron las cardíacas, seguidas por Trisomía 21 y malrotación intestinal. En su mayoría se requirió manejo quirúrgico inmediato, el 22.5% se refirió a Centro de mayor complejidad y el 10% fallecieron al primer día de vida.

Summary

Introduction : Congenital digestive malformations are a small chapter in frequency but important for their variety, which can give clinical manifestations at any age, from birth to adulthood, they represent the third place in frequency of presentation, after malformations of the cardiovascular system and central nervous system, the prevalence rate of malformations of the gastrointestinal tract is 28 per 10000 live births, being of great importance its diagnosis and early management because many require surgical management or immediate intensive care, pathologies Most frequently found are esophageal atresia, duodenal atresia and anorectal malformations .

Objectives: To determine the clinical epidemiological characteristics of congenital digestive malformations, in patients from 0 to 14 years of age, attended in the Regional Teaching Hospital of Cajamarca, 2016-2017 period.

Methodology : This is a descriptive, retrospective, cross-sectional study , a database was generated with data obtained from the clinical histories of patients with congenital digestive malformations in a period of 2 years, obtaining tables and graphs. s use of Microsoft Excel 2016 and SPSS 22 program.

Results: The total number of cases of congenital digestive malformations found during 2 years was 40, being the most frequent anorectal malformations and intestinal atresia with 22.5% (9 cases) each, followed by hypertrophic pyloric stenosis with 20% (8 cases), esophageal atresia with 17% (7 cases), gastroschisis with 10%, (4 cases) and the less frequent diaphragmatic hernia with 8% (3 cases).

The total of congenital malformations found represent 17 cases per 10000 patients attended from 0 to 14 years. The predominant gender was male with 65% (26 cases); the age of diagnosis was 45% (18 cases) on the first day of life, followed by 35% of patients diagnosed between 2 and 28 days, representing only 22.2% (2 cases) patients older than 1 year. The most used diagnostic method with 37.5% (15 cases) was the combination of thoracoabdominal radiography with abdominal ultrasound. 32.5% (13) of patients had associated malformations, with cardiac malformations being the main ones with 25%, in combination with Trisomy 21 in 10% of cases, 7.5% (3 cases) was associated with intestinal malrotation and 2.5% (1 case) presented VACTERL association. 67.5% (27 cases) of patients required immediate surgery, 22.5% were referred to a more complex center, and 10% of patients died on the first day of life.

Conclusions: The were more frequent congenital digestive malformations I as anorectal malformations and intestinal atresia. The masculine gender was the most frequent. The predominant diagnosis age was in 1-day-old patients. The most widely used diagnostic method was radiography in combination with ultrasound. The main associated malformations were cardiac, followed by Trisomy 21 and intestinal malrotation. In the majority, immediate surgical management was required, 22.5% referred to a more complex center, and 10% died on the first day of life.

Introducción:

Las malformaciones congénitas se definen como el defecto estructural primario de un órgano, parte de él o zonas más extensas del organismo, que resulta de una alteración inherente en el desarrollo y que se hace evidente al examen físico del recién nacido, o posterior al nacimiento, constituyen una de las 10 primeras causas de mortalidad infantil, y en países latinoamericanos ocupa el segundo lugar como causa de muerte en menores de un año de edad y representa del 2% al 27% de la mortalidad infantil. (1, 2)

Las malformaciones congénitas del aparato digestivo son un capítulo pequeño en frecuencia pero importante por su variedad, que pueden dar manifestaciones clínicas a cualquier edad, algunas ya desde el nacimiento o la infancia, mientras que otras aparecen como una imagen insospechada o se manifiestan en la edad adulta, representan el tercer lugar en frecuencia de presentación, luego de malformaciones del sistema cardiovascular y sistema nervioso central, con incidencia parecida a las malformaciones congénitas del sistema osteomuscular. (3, 4)

La prevalencia de las malformaciones del tracto gastrointestinal es de 13 por cada 10000 nacidos vivos, siendo de suma importancia su diagnóstico y manejo temprano debido a que muchas de estas patologías requieren manejo quirúrgico o de cuidados intensivos inmediato. (5) Las malformaciones congénitas digestivas serán clasificadas en atresias esofágicas y gastrointestinales, defectos de rotación y defectos de pared abdominal, siendo en general las patologías más frecuentemente encontradas; la atresia esofágica, atresia duodenal, hernia diafragmática, onfalocele, y las malformaciones anorrectales. (7)

I. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

1. EL PROBLEMA CIENTÍFICO Y LOS OBJETIVOS:

1.1. Definición y delimitación del problema:

Se describe como malformaciones congénitas al defecto estructural primario de un órgano, parte de él o zonas más extensas del organismo, que resulta de una alteración inherente en el desarrollo y que se hace evidente al examen físico del recién nacido, o posterior al nacimiento, cuando se hace patente el defecto funcional de un órgano interno afectado anatómicamente. (1)

Las malformaciones congénitas constituyen una de las 10 primeras causas de mortalidad infantil, y en países latinoamericanos ocupa el segundo lugar como causa de muerte en menores de un año de edad y representa del 2% al 27% de la mortalidad infantil. (2)

Las malformaciones congénitas del aparato digestivo son un capítulo pequeño en frecuencia pero importante por su variedad, que pueden dar manifestaciones clínicas a cualquier edad, algunas ya desde el nacimiento o la infancia, mientras que otras aparecen como una imagen insospechada o se manifiestan en la edad adulta. (3)

En estudios de incidencia de malformaciones congénitas, las malformaciones del aparato digestivo representan el tercer lugar en frecuencia de presentación, luego de malformaciones del sistema cardiovascular y sistema nervioso central, con incidencia parecida a las malformaciones congénitas del sistema osteomuscular. (4)

La prevalencia de las malformaciones del tracto gastrointestinal es de 13 por cada 10000 nacidos vivos, siendo de suma importancia su diagnóstico y manejo

temprano debido a que muchas de estas patologías requieren manejo quirúrgico o de cuidados intensivos inmediato. (5)

En general las malformaciones del aparato digestivo no son hereditarias y no existe mayor riesgo de repetición en la hermandad; sin embargo, se conocen familias en que han presentado un patrón de herencia autosómica recesiva. La evidencia acerca de factores exógenos que puedan causarlas es muy limitada y, a pesar de que varios han sido sugeridos, ninguno ha sido probado (6)

Las malformaciones congénitas digestivas serán clasificadas en atresias esofágicas y gastrointestinales, defectos de rotación y defectos de pared abdominal, siendo en general las patologías más frecuentemente encontradas; la atresia esofágica, atresia duodenal, hernia diafragmática, onfalocele, y las malformaciones anorrectales (7)

1.2. Formulación del problema

¿Cuáles son las características clínico epidemiológicas de las Malformaciones congénitas digestivas en pacientes de 0 a 14 años atendidas en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, periodo 2016- 2017?

1.3. Justificación

Las malformaciones congénitas digestivas (MCD) son un capítulo pequeño en frecuencia pero importante por su variedad, en el Hospital Regional Docente de Cajamarca no se han realizado estudios acerca de este tema ni en neonatos, lactantes o niños mayores, de ahí la importancia de desarrollar este tema, obtener el número de casos anuales; la frecuencia de cada una de las patologías que constituyen las MCD, edad de presentación clínica y diagnóstico, género en el que se presenta más; si existieran antecedentes que constituyan factores de riesgo para el defecto, procedencia de los casos diagnosticados, ya que contribuirían a tener

un enfoque epidemiológico de pacientes atendidos en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, y de esta manera servir de referencia en estudios futuros.

Este estudio es importante porque se describen las características clínicas de pacientes de 0 a 14 años con malformaciones congénitas digestivas del Hospital Regional Docente de Cajamarca y se hace énfasis en la utilidad de efectuar un buen examen clínico del paciente, ya sea recién nacido, o que acude por consultorios externos o emergencia, ya que estas alteraciones pueden dar manifestaciones clínicas a cualquier edad, algunas ya desde el nacimiento o la infancia, mientras que otras aparecen de manera tardía, en cuanto al diagnóstico si se requirió solo una inspección minuciosa o solicitar exámenes auxiliares de imágenes, la clasificación, anomalías asociadas y de esta manera brindar un mejor tratamiento inicial oportuno.

Las patologías congénitas digestivas requieren de un diagnóstico y manejo temprano debido a que muchas de éstas, requieren manejo quirúrgico o de cuidados intensivos inmediato (8), por lo se requiere que el personal de salud del HRDC conozca sobre el tema y se planteen estrategias futuras en cuanto a recursos y conductas operativas para disminuir la morbimortalidad de los pacientes.

Se describe el tipo de manejo inmediato que se realizó en cada una de las patologías, ya sea médico, quirúrgico o referencia a centro de mayor complejidad, en pacientes de 0 a 14 años atendidos en el Hospital Regional Docente de Cajamarca en el periodo 2016-2017.

En general son pocos los estudios realizados en el Perú respecto a características clínico epidemiológicas, de malformaciones congénitas digestivas, que aunque se presentan pocos casos, pueden ser graves, por lo cual deben plantearse

verdaderas estrategias para su manejo y así evitar complicaciones mayores; así mismo proporcionar al paciente un mejor pronóstico de ser posible por una intervención eficaz con el instrumental necesario, con atención inmediata y oportuna.

1.4. Objetivos de la investigación

a. Objetivo general:

- ✓ Determinar las características clínico epidemiológicas de las malformaciones congénitas digestivas, en pacientes de 0 a 14 años, atendidos en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, periodo 2016- 2017.

b. Objetivos específicos:

- ✓ Identificar a pacientes de 0 a 14 años con malformaciones congénitas digestivas atendidos en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, periodo 2016-2017.
- ✓ Identificar los antecedentes perinatales de los pacientes con malformaciones congénitas digestivas.
- ✓ Distribuir según sexo y edad de presentación a los pacientes con malformación congénita digestiva.
- ✓ Identificar la procedencia de los pacientes con diagnóstico de malformación congénita digestiva.
- ✓ Describir los tipos de malformaciones congénitas digestivas, de acuerdo a las clasificaciones más frecuentes de cada patología.
- ✓ Describir el cuadro clínico presentado en las malformaciones congénitas digestivas.
- ✓ Identificar los métodos diagnósticos utilizados en las diferentes patologías quirúrgicas neonatales.

- ✓ Determinar si las malformaciones congénitas gastrointestinales se asociaron a otras malformaciones congénitas.
- ✓ Describir el manejo inmediato de las malformaciones congénitas digestivas, ya sea quirúrgico o referencia a centro de Mayor complejidad
- ✓ Determinar la mortalidad al primer día de vida de pacientes con malformaciones congénitas digestivas.

II. MARCO TEÓRICO

2.1. Antecedentes del problema

Nazer H. Julio et al (Santiago de Chile, 1993) realizaron un estudio de malformaciones del tubo digestivo de la maternidad del Hospital Clínico de la Universidad de Chile, que forma parte del Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones congénitas (ECLAMC), se examinaron 124 324 nacimientos consecutivos, encontrándose 149 recién nacidos con alguna malformación del tubo digestivo. La tasa resultante, de 11,98 por 10 000 nacidos vivos. La prevalencia de las cuatro malformaciones más frecuentes del tubo digestivo fueron: atresia de esófago, atresia anal, hernia diafragmática y onfalocele. Respecto a los factores asociados a las malformaciones congénitas digestivas, se encontraron una alta proporción de cesáreas, edad materna mayor en los afectados, en especial en atresia esofágica, antecedentes de dificultad para concebir. No se encontraron diferencias en otras variables, como número de embarazos previos, consanguinidad, raza y distribución por sexos. El promedio del peso de nacimiento de los recién nacidos con defectos digestivos era significativamente menor, en especial en atresia de esófago y onfalocele. La letalidad fue 45,16%.

Riquel a y cols (Falcón- Venezuela, 1993) realiza un estudio sobre Cirugía Neonatal, experiencia de 10 años, Hospital General, Coro. Centro médico. Donde se estudian las características demográficas de la población quirúrgica neonatal y concluye: que de 109 pacientes, la patología más frecuente resultó ser la obstrucción intestinal (27%), seguido de la estenosis hipertrófica del píloro (13%), las anomalías diafragmática (12%) y los defectos de la pared intestinal (7%). El sexo masculino tuvo una predominancia absoluta en dicho estudio. (3)

Méndez Manuel (Managua- Nicaragua 1994 – 1998) realizó un estudio acerca de atresias intestinales en niños en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, encontrando una letalidad del 100% para las atresias intestinales III A, IIIB y IV, asociado a complicaciones postquirúrgicas, tales como sepsis nosocomiales y neumonías asociadas a ventilador mecánico. .

López Lisset (Managua-Nicaragua, 2010) realizó un estudio acerca de la evolución Clínico- Quirúrgica de los Neonatos con Malformaciones Gastrointestinales, egresados del Servicio de Neonatología del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, con 51 pacientes, en el cual las principales malformaciones gastrointestinales encontradas fueron la atresia intestinal (44.1%) seguida de las Malformaciones anorrectales (32.5%), atresias esofágicas(13.9%), enfermedad de Hirschprung (4.6%) y la Malrotación intestinal(4.6%). Las complicaciones más frecuentes según el tipo de malformación gastrointestinal tenemos en el caso de la atresia esofágica: insuficiencia renal aguda (IRA), infección de herida quirúrgica, la dehiscencia de anastomosis, insuficiencia respiratoria, En las malformaciones Anorrectales se encontró predominio de infección de herida quirúrgica en un 42.8%.

(3)

Hermann Silva Delgado, José Sánchez Arenas (Iquitos, 2011) realizaron un estudio de Incidencia de anomalías congénitas en la red hospitalaria de Iquitos, de un total de 10 374 nacimientos en los hospitales Apoyo Iquitos, Regional de Loreto e Iquitos EsSalud en el 2010, se determinó en 277 de ellos anomalías congénitas (2,7%). Las anomalías gastrointestinales mayores como el ano imperforado con una tasa de presentación de 5,78/10 000 nacimientos y de igual forma las atresias de tubo digestivo que incluyeron atresias esofágica, duodenal, de yeyuno e íleon se presentaron en 5,78/10 000. (9)

Matovalle Ochoa C. (Ecuador, 2013) realizó un estudio desde enero del 2011 hasta diciembre del 2012, en el Hospital José Carrasco Arteaga fueron atendidos 6196 pacientes pediátricos con malformaciones congénitas que al ser analizados por aparatos y sistemas se encontró que las malformaciones gastrointestinales y los polimalformados se ubican en primer lugar con un 20.9 %, seguidas por las craneofaciales y cardiovasculares con un 15.3%. (2)

Lisbeth Magaly Quispelaya Ascanio (Lima-Perú, 2015) Et. al, realizó una investigación cuyo objetivo general fue determinar los Factores pronósticos en pacientes operados por malformación anorrectal en el Hospital Nacional docente Madre niño San Bartolomé 2008-2010, el número de casos con malformación anorrectal fueron 107, 37% de la población estudiada fue de sexo femenino y el 63% de sexo masculino. El 96% egresaron en condición de alta y el 4% fallecieron; determinó que en los neonatos diagnosticados con Malformación anorrectal (MAR), se observa que no hay diferencia en la sobrevida entre MAR alta y MAR baja (Pearson $\chi^2(1) = 0.1122$ Pr = 0.738. Los pacientes con fistula rectouretral tienen peor sobrevida seguido por los pacientes con fistula rectoperineal y los de mejor sobrevida son los que presentan fistula rectovestibular (Pearson $\chi^2(4) = 3.0234$ Pr = 0.554), los pacientes con patología genital tienen peor sobrevida, en relación a los pacientes sin patología asociada, cuya sobrevida es alta (Pearson $\chi^2(7) = 8.0850$ Pr = 0.325, siendo factor de riesgo en pacientes operados por malformación anorrectal, así mismo determino que los pacientes sometidos a colostomía sigmoidea evidencian mejor sobrevida comparado con los pacientes operados con otra técnica quirúrgica (10).

Nuri González Ocampo (Toluca, estado de México 2017). Se realizó un estudio “Prevalencia de malformaciones congénitas gastrointestinales en el Hospital Materno Perinatal Mónica Pretelini Sáenz durante el periodo de 2010 a 2015” en un periodo de 6 años, encontrándose que 94 pacientes tuvieron alguna malformación gastrointestinal, con una tasa de prevalencia puntual de 6 años del 20.8 por cada 10,000 nacidos vivos, de acuerdo al tipo de malformación congénita gastrointestinal se encontró que la más frecuente fue la atresia intestinal (42.5%), de las cuales la atresia duodenal y la ileal fueron las más frecuentes, seguidas por la atresia yeyunal, en segundo lugar la malformación anorrectal (40%), 50% con presencia de algún tipo de fístula y 50% sin fístula; en tercer lugar la atresia esofágica (12.76%), la menos frecuente fue la duplicación intestinal. (11)

2.2. Bases teóricas

2.2.1. Definición:

Las malformaciones congénitas digestivas constituyen un número variable de patologías, las que se presentan con mayor frecuencia son: atresia de esófago y malformaciones anorrectales, ambas con una prevalencia de 0.7 por cada 1000 nacidos vivos, seguida por atresia y estenosis del intestino delgado con 0.35 casos por cada 1000 nacidos vivos, en cuarto y quinto lugar la gastrosquisis y onfalocele con 0.33 y 0.30 casos por 1000 nacidos vivos. (7)

Si bien la mayoría de las malformaciones digestivas se presentan únicas, existe un gran número de ellas que son problemas parciales asociados a procesos generales, así tenemos la atresia de esófago como parte del complejo síndrome asociado a la trisomía 13-15, el onfalocele como parte de la pentalogía de Cantrell. (12)

Al relacionar las malformaciones congénitas con la edad de los pacientes los datos más relevantes fueron: La malrotación intestinal y la Hipertrofia de Píloro predominante en las edades de 29 días a 6 meses con un 60%, la Hipertrofia de Píloro se detecta en los primeros 3 meses de vida. (3)

El tubo digestivo proviene embriológicamente del intestino primitivo. Este comienza a formarse durante la cuarta semana, cuando el disco trilaminar se encorva en planos longitudinal y transversal, transformando al embrión en un cilindro e incorporando la porción dorsal dentro del saco vitelino. Al comienzo el esófago y la tráquea están juntos, luego gracias al tabique traqueoesofágico se separan. Al principio el esófago es corto, pero rápidamente se alarga y alcanza su longitud relativa definitiva a la séptima semana. Las alteraciones del desarrollo en esta etapa suelen producir atresia esofágica.

Las atresias del intestino ocurren con mayor frecuencia en el duodeno y el íleon y se deben a recanalización incompleta en el curso de la octava semana.

Las malformaciones anorrectales resultan del desarrollo anormal del tabique uorrectal, que da origen a atresia anorrectal con o sin fistula.

La hernia diafragmática se origina también durante la octava semana de vida embrionaria, y resulta de una fusión defectuosa de la membrana pleuroperitoneal con otras porciones del diafragma. Si una de las membranas queda sin fusionarse, cuando el contenido intestinal regresa al abdomen desde el cordón umbilical (decima semana), aquel se introduce en el tórax (3).

Para mejor entendimiento y teniendo en cuenta las patologías más frecuentemente encontradas, las clasificaremos en 4 grupos: Atresias esofágicas y gastrointestinales, Defectos de rotación, Defectos de pared abdominal, Hernia diafragmática

A. Atresias esofágicas y gastrointestinales

a. Atresia esofágica:

La atresia de esófago (AE) constituye una de las malformaciones congénitas con tratamiento quirúrgico que se observa con mayor frecuencia en las unidades de cuidados intensivos neonatales (UCIN), es definida como la interrupción de la continuidad esofágica con o sin comunicación con la vía aérea. (13)

La AE es una malformación congénita en la cual la luz esofágica se encuentra interrumpida originando dos segmentos, uno superior y otro inferior. El segmento superior es un cabo ciego dilatado con una pared muscular hipertrofiada; por lo general, este cabo se encuentra entre la segunda y la cuarta vértebra torácica. En contraste, la porción distal es un cabo atrésico con un diámetro muy pequeño y una pared muscular delgada, de longitud variable que se localiza algunas veces a 1-3 cm arriba del diafragma.

La mayoría de los pacientes tienen una comunicación anormal entre la tráquea y el esófago llamada fístula traqueoesofágica (FTE). Cuando la FTE se asocia con AE, la fístula se ubica en la parte posterior de la tráquea, justo arriba de la carina. Sin embargo, cuando la FTE es aislada o es una fístula en H, puede estar presente en cualquier nivel, desde el cartílago cricoide hasta la carina. (14)

✓ Epidemiología

La AE es una malformación relativamente común, con una incidencia aproximada de 1 por cada 2,500 a 4,500 nacidos vivos. Casi un tercio de los niños afectados son prematuros. (13)

En estudios realizados en Latinoamérica, se ha demostrado mayor prevalencia de atresia esofágica con predominio de pacientes de género masculino (11)

Aún no existe un patrón hereditario establecido. Se encuentran anomalías cromosómicas entre 6–10% de los casos; las más frecuentes son las trisomías 18 y 21. (13)

La AE se observa en un alto porcentaje de nacimientos prematuros o de neonatos con peso bajo al nacimiento, presentando mayor mortalidad en este grupo. (11)

La etiología es desconocida pero se considera que es multifactorial, incluyendo factores genéticos y ambientales (14). La variante más frecuentemente reportada es la Tipo III (atresia esofágica con fistula traqueoesofágica distal), con un porcentaje de 79 a 90% de los casos. (11)

✓ Clasificación

La clasificación original de Vogt (1929), modificada por Ladd en 1944 y Gross se sigue utilizando hasta nuestros días, son los tipos anatomopatológicos más frecuentes (13).

Cuadro 1. Clasificación de Vogt modificada por Ladd de la atresia de esófago⁴²

<i>Tipo de atresia</i>	<i>Características</i>	<i>Frecuencia</i>
I	Atresia del esófago con ambos cabos esofágicos ciegos sin fistula traqueoesofágica	5–8%
II	Atresia del esófago con fistula traqueoesofágica superior y cabo inferior ciego	0.5–1%
III	Atresia del esófago con fistula traqueoesofágica inferior y cabo esofágico superior ciego	80–85%
IV	Atresia del esófago con fistula traqueoesofágica en ambos cabos del esófago	0.5–1%
V	Fistula en H. Es una fistula traqueoesofágica sin atresia de esófago	3–5%
VI	Estenosis esofágica aislada	0.5–1%

✓ Malformaciones asociadas:

Más de la mitad de los pacientes con atresia esofágica presentan otras malformaciones congénitas mayores. Las más comunes son cardíacas (35%), especialmente el defecto septal ventricular y la tetralogía de Fallot, genitourinarias (24%), gastrointestinales (24%), esqueléticas (13%) y del sistema nervioso central (10%). La asociación de algunas de estas anomalías se denomina asociación VACTERL (Vertebrales, Anorrectales, Cardíacas, Traqueales, Esofágicas, Radiales, renales, y de extremidades y se presenta con una frecuencia aproximada de 10%. (13,15)

✓ Cuadro clínico

La atresia esofágica debe sospecharse durante la atención inmediata del RN cuando hay dificultad del paso de la sonda para verificación de la permeabilidad esofágica, deteniéndose a los 11 a 12 cm.

Los datos clínicos en los recién nacidos son diversos como salivación excesiva, por rebose del saco ciego, crisis de cianosis y asfixia, neumonía aspirativa por la comunicación entre la tráquea y esófago con dificultad respiratoria y distensión abdominal en los tipos III, IV Y V, en la tipo I se asocia a abdomen deprimido.

Por su parte, la FTE en H por lo general se manifiesta en el periodo de lactante con episodios de tos durante la alimentación, neumonía recurrente, episodios de cianosis y distensión abdominal intermitente, así como excesiva flatulencia (13)

✓ Diagnóstico

- Diagnóstico prenatal: polihidramnios en el 30% de la atresia esofágica con fistula traqueoesofágica y en el 80% de las atresias esofágicas puras.
- Diagnóstico postnatal:

En la radiografía simple de tórax y abdomen se aprecia el detenimiento o “asa” de la sonda radioopaca a nivel del esófago entre la segunda y cuarta vertebra torácica. Así mismo se podrán apreciar las malformaciones congénitas asociadas si las hubiera. Si se observa aire en el abdomen se trata de atresia esofágica con fístula traqueoesofágica distal tipo III, si hay ausencia de aire abdominal se trata de una atresia esofágica completa sin fístula o tipo I.

Esofagograma: no se recomienda por la probabilidad de aspiración del medio de contraste.

✓ Tratamiento:

El tratamiento quirúrgico tiene como objetivo el cierre de la fístula y la unión de los dos bolsones esofágicos mediante anastomosis termino terminal; Cuando no es posible realizar la anastomosis primaria, se opta por cerrar la fístula y realizar gastrostomía con cierre definitivo diferido. (13)

✓ Pronóstico

La supervivencia por lo general es buena, en la actualidad es superior a 90%. (12)

b. Estenosis hipertrófica del píloro (EHP)

La EHP es un trastorno que afecta a neonatos y lactantes en la que la porción pilórica del estómago se encuentra anormalmente engrosada y se manifiesta como una obstrucción al vaciamiento gástrico.

Corresponde a una hipertrofia progresiva del tramo pilórico del estómago que provoca una obstrucción del tramo gástrico. (17)

Existe hiperplasia e hipertrofia de la musculatura lisa de todo el antro gástrico, no sólo del esfínter pilórico, hasta el inicio del duodeno. Afecta fundamentalmente a las fibras

circulares, pero también a las longitudinales; sobreañadiéndose a la estrechez del paso el edema de la mucosa y los espasmos ocasionales que se producen. El antro queda reducido a un estrecho canal que se obstruye fácilmente. Existe hipertrofia compensadora de la musculatura lisa del resto del estómago para intentar mantener el vaciado gástrico. (12)

✓ Epidemiología

La estenosis hipertrófica de píloro tiene una prevalencia de 2-5 casos por cada 1000 nacidos vivos, afecta típicamente a lactantes pequeños, se presenta entre las 2 y 8 semanas de edad, con un pico entre 3-5 semanas. (16)

Es 4-5 veces más frecuente en varones que en mujeres, con una mayor incidencia en primogénitos, y en madre con menor edad materna.

Se describe cierta predisposición familiar, los hijos de madres que padecieron el problema tienen un riesgo 10 veces mayor de sufrirlo.

Constituye la principal causa de cirugía en los primeros 6 meses y la segunda en los primeros 2 meses (1ª hernia inguinal). (18)

✓ Cuadro clínico

Clásicamente se presenta en lactantes a término entre 2-8 semanas de vida con vómitos lácteos en proyectil, usualmente posterior a la alimentación o de forma intermitente, sin pérdida de apetito. Aunque la sintomatología puede presentarse ya en la primera semana o retrasarse hasta los 4 meses de edad. Si hay persistencia de cuadro puede ocasionar deshidratación y alcalosis metabólica hiperclorémica, pérdida de peso, peristalsis activa, palpación de oliva pilórica. Alrededor del 2% de pacientes

presenta ictericia, que se resuelve tras el tratamiento quirúrgico de manera espontánea. (18)

✓ Diagnóstico:

El diagnóstico se realiza en base al cuadro clínico, apoyándose en los estudios de imágenes.

La ecografía abdominal es la técnica estándar para el diagnóstico, proporcionando una sensibilidad de casi 100%. Los criterios ecográficos de estenosis hipertrófica de píloro consisten en la longitud del canal pilórico mayor a 16 mm, diámetro del músculo pilórico mayor de 14mm, y el grosor del músculo pilórico superior a 4mm.

Estudio esófago-estómago-duodeno contrastado: puede solicitarse en casos en que la ecografía abdominal no sea concluyente. Muestra un canal pilórico anormalmente estrechado y alargado, o signo de la cuerda.

✓ Tratamiento

Tratamiento definitivo Pílorotomía longitudinal extramucosa que permite el rápido reinicio de la alimentación. (18)

c. Atresia del intestino delgado (AI)

Atresia y estenosis duodenal:

La atresia duodenal es el defecto congénito de la continuidad del duodeno, se caracteriza por la interrupción completa de la luz digestiva a nivel de la segunda porción del duodeno, justo por debajo de la desembocadura de la vía biliar, infravateriano en dos tercios de los casos. (17)

La estenosis duodenal corresponde a un estrechamiento en forma de fino diafragma mucoso intraluminal, con un orificio central que deja pasar una pequeña cantidad de contenido gastroduodenal y que también se sitúa a nivel de la segunda porción del duodeno. En este caso, la vía biliar desemboca en el mismo borde del diafragma. A veces, la localización es más distal, en la tercera porción del duodeno, y el diafragma se puede prolapsar en forma de membrana hasta el ángulo duodenoeyunal. (19)

✓ Epidemiología:

Según los datos del EUROCAT [3], la frecuencia media evaluada a partir de 34 centros europeos fue, en el período 1997- 2002, de 1,23 por cada 10.000 nacimientos; se dieron tasas bastante más elevadas, como 3,75 en algunos centros de Irlanda, 3,01 en Alemania y 2,08 en París, en promedio se calcula una incidencia estimada de 1 por cada 10000 nacidos vivos.

Debe señalarse que la frecuencia de la malformación es la misma en ambos sexos.

El 60% de atresias duodenales se asocian a prematuridad.

Entre las malformaciones asociadas más frecuentes tenemos que un 30 % se asocian a Síndrome de Down, se pueden asociar otras anomalías digestivas, como una atresia esofágica, que tiene lugar en un 7% de los casos. (19)

✓ Clasificación:

Tipo I: membrana mucosa que ocluye la totalidad de la luz duodenal.

Tipo II: extremos atrésicos duodenales unidos por un cordón fibroso.

Tipo III: separación completa de los dos extremos del duodeno atrésico.

✓ Cuadro clínico

En la etapa prenatal puede existir polihidramnios por la obstrucción intestinal alta.

Todo tipo de atresia intestinal provoca un cuadro de obstrucción intestinal en el neonato, se caracteriza por vómitos biliosos (80%) en atresias infravaterianas y de contenido gástrico: por encima de la ampolla de Vater. (19)

En el examen físico se observa distensión epigástrica con depresión del resto del abdomen.

Dicho cuadro clínico conlleva a afectación nutricional. (12)

✓ Diagnóstico:

Ecografía prenatal: polihidramnios e imagen ecográfica de doble burbuja.

La imagen característica en doble burbuja en la radiografía simple de abdomen confirma el diagnóstico. Si hay paso de algo de gas al intestino distal hay que pensar en una estenosis duodenal.

Serie esófago-estómago- duodeno contrastada: en caso de obstrucciones parciales.

✓ Tratamiento:

La duodenoduodenostomía es el tratamiento quirúrgico más habitual (16)

Atresia yeyunal e ileal

Se define como el defecto congénito de la continuidad del intestino delgado, que puede localizarse en cualquier punto del yeyuno y, con menos frecuencia, en el íleon. (17)

Las atresias del intestino delgado se caracterizan por una interrupción de su continuidad, relacionada con un defecto de formación o involución de una zona

intestinal debida a accidentes vasculares mesentéricos intrauterinos responsables de isquemia o necrosis de un segmento digestivo que se produce después de la organogénesis. (19)

✓ Epidemiología

Según los datos del EUROCAT, se estima que la presentación de atresia de intestino delgado es de 2,11 por cada 10.000 nacimientos. Además, existen formas familiares de atresia del intestino delgado. Se trata de atresias múltiples, desde el píloro hasta el recto, y de transmisión autosómica recesiva. (19)

✓ Clasificación

Tipo I: membrana mucosa que ocluye la totalidad de la luz intestinal.

Tipo II: extremos intestinales ciegos unidos por un cordón fibroso.

Tipo III: se subdivide en:

Tipo IIIa: separación completa de los dos extremos atrésicos con defecto mesentérico.

Tipo IIIb: atresia yeyunal con intestino corto y una gran brecha mesentérica que separa el bolsón ciego proximal del distal, el cual pende de un mesenterio muy corto y tiene una irrigación retrógrada precaria (deformación en árbol de navidad o en cáscara de manzana).

Tipo IV: atresias intestinales múltiples.

✓ Cuadro clínico

Se presenta con cuadro de obstrucción intestinal en los primeros días de vida. Los vómitos biliosos asociados a un meteorismo masomenos importante dependiendo de

la localización del obstáculo aparecen en las primeras 24-48 horas de vida. Además distensión abdominal y falta de emisión de meconio. Puede existir polihidramnios en la etapa prenatal. (12)

✓ Diagnóstico

En la radiografía simple de abdomen se observa dilatación de las asas intestinales sin aireación cólica con múltiples niveles hidroaéreos de acuerdo al nivel de atresia. (17)

El enema contrastado puede solicitarse para diagnóstico diferencial o descarte de asociación con atresia de colon.

✓ Tratamiento

El tratamiento quirúrgico por laparotomía exploratoria permite precisar el tipo de atresia y su localización. (19)

✓ Malformaciones asociadas

A diferencia de la atresia duodenal, éstas son infrecuentes en caso de atresia del resto del intestino delgado, y sobre todo, en sus formas distales. A menudo se trata de niños hipotróficos para la edad gestacional. Sin embargo, ante cualquier atresia del intestino delgado habrá que buscar una posible mucoviscidosis que en el 13% de casos, produce complicaciones intestinales asociadas. (19)

d. Atresia cólica

La atresia de colon es un defecto congénito en el que no hay continuidad del intestino grueso.

Lo mismo que en la atresia del intestino delgado, se pueden observar varios tipos de atresia cólica, en función de que la interrupción de la continuidad del colon sea completa o no.

En general, el resto del intestino proximal es normal, por lo que el pronóstico suele resultar más favorable que el de las atresias del intestino delgado. (19)

Cuando además existe una atresia del intestino delgado asociada, se observan atresias múltiples de carácter polimalformativo, hereditario y letal. (12)

✓ Epidemiología

La atresia cólica es muy inusual, ya que representa alrededor del 10% de las atresias digestivas, y las series recogidas en la literatura incluyen pocos casos. Su incidencia aproximada es de un caso por cada 20.000 nacimientos. (19)

✓ Clasificación:

Tipo I: membrana mucosa que ocluye la totalidad de la luz colónica.

Tipo II: extremos atrésicos unidos por un cordón fibroso.

Tipo III: separación completa de los dos extremos del colon atrésico con defecto del mesocolon en forma de V.

✓ Cuadro clínico:

Se presenta con cuadro de obstrucción intestinal distal en los primeros días de vida.

Se presentan vómitos, distensión abdominal y falta de eliminación de meconio.

✓ Diagnóstico:

Radiografía de abdomen: múltiples niveles hidroaéreos de acuerdo al nivel de la atresia. Intestino grueso dilatado.

e. Malformaciones anorrectales

Las malformaciones anorrectales (MAR) representan un complejo grupo de anomalías congénitas secundarias al desarrollo anormal del conducto anorrectal durante la embriogénesis. (20)

Las malformaciones anorrectales comprenden un amplio espectro de enfermedades, que pueden afectar a niños y niñas, e involucran el ano distal y el recto, así como los tractos urinario y genital. Incluyen alteraciones de buen pronóstico funcional, en las cuales los niños, después de una operación adecuada, pueden disfrutar de una buena calidad de vida, hasta malformaciones complejas que aun recibiendo una operación técnicamente correcta, los niños sufrirán de secuelas funcionales por toda su vida (21).

Las malformaciones anorrectales se definen por la relación del recto con este complejo e incluyen diversos grados de estenosis hasta la atresia completa (6).

✓ Epidemiología:

A nivel mundial las malformaciones anorrectales (MAR) constituyen 25% de las malformaciones digestivas y son una de las causas de la obstrucción intestinal en el recién nacido con una frecuencia de uno de cada 4,000 a 5000 nacidos vivos (22).

Existe un ligero predominio masculino con una relación de 1.4:1 (23).

Alrededor de un tercio de casos se da de manera aislada y el resto está asociado con otras anomalías congénitas. (24)

La anomalía más frecuente en el sexo femenino es la fistula recto vestibular y en el sexo masculino es el ano imperforado con fístula rectouretral (24).

✓ Etiología:

La etiología de las MAR es desconocida, probablemente multifactorial (20).

Además de los trastornos genéticos, la literatura reciente ha identificado un patrón de herencia familiar para MAR.

Las trisomías 8 y 21, y el síndrome de X frágil son algunos de los Síndromes que se ha demostrado que tienen asociados MAR (20)

✓ Factores de riesgo asociados:

La evidencia sobre los factores de riesgo para MAR de los estudios epidemiológicos es todavía muy limitada, los pocos estudios disponibles indican que el tabaquismo paterno y el sobrepeso materno, la obesidad y la diabetes se asocian con mayores riesgos (5). También se ha descrito que el consumo de benzodiazepinas, en concreto el lorazepan, aumenta el riesgo de atresia anal. Se han sugerido así mismo alcohol, drogas ilícitas, fiebre en el primer trimestre del embarazo, agentes infecciosos (citomegalovirus y toxoplasma), radiaciones electromagnéticas, exposición a teratógenos ocupacionales (20)

✓ Malformaciones asociadas

Del 28 al 72% de los pacientes con MAR presentan una o más anomalías asociadas (6), las principales son anomalías genitourinarias, junto con anomalías del sacro. Con frecuencia, este complejo recibe la denominación de síndrome de regresión caudal (21).

Esta malformación también se asocia a anomalías cromosómicas como el síndrome de Down, trisomía 18 y 13 (25). Los síndromes o anomalías cromosómicas están presentes en el 9%.(13)

Otras anomalías asociadas frecuentes son las denominadas VACTERL: Anomalías de la columna vertebral o vértebras (V), malformaciones anorrectales (A), anomalías cardíacas congénitas (C), atresia esofágica / fístula traqueoesofágico (TE), anomalías renales y urinarias (R) y lesiones en los miembros (L). (15)

✓ Clasificación

La clasificación de Krickembeck distingue 5 tipos de fístulas, es la más utilizada actualmente

Clasificación de Krickembeck

Clasificación de Krickembeck	
Masculino	Femenino
Con fístula	Con fístula
Fístula rectoperineal	Fístula rectoperineal
Fístula rectoureteral bulbar	Fístula rectoureteral vestibular
Fístula rectoureteral prostática	Fístula rectovaginal
Fístula a cuello vesical	Cloaca
Sin fístula	Sin fístula
Atresia de recto	Atresia de recto
Complejas	Complejas

Anorectal Malformations, Elsevier 2012 (7)

✓ Examen físico

La exploración de un recién nacido incluye la inspección del periné, la ausencia de un orificio anal en la posición correcta obliga a realizar una evaluación más detallada, las formas leves de ano imperforado se denominan estenosis anal (20).

La posición normal del ano en el periné es aproximadamente en el punto medio (cociente 0,5) entre el cóxis y el escroto o el introito (17).

Si no son visibles el ano ni la fístula, puede haber una lesión baja o un «ano cubierto», con unas nalgas bien formadas y con frecuencia un rafe engrosado o «asa de cubo» (6)

El ano tiene un aspecto normal, pero el recién nacido presenta una distensión abdominal sin emisión de meconio. Se debe comprobar la permeabilidad del ano introduciendo una sonda rectal. (17)

Puede haber una imperforación o una estenosis anal. Si el obstáculo tiene una localización más alta, se trata de una atresia rectal (2% de las MAR) (27)

El ano tiene una localización o tamaño anormal, o bien está ausente: se deben distinguir dos situaciones clínicas diferentes en función del sexo:

- ✓ En los niños: Se debe esperar al menos 24 horas, que es el tiempo necesario para que el aire y el meconio lleguen al fondo de saco rectal, poniendo en tensión éste y la fístula. Durante este plazo, se debe perfundir al recién nacido y colocar una sonda nasogástrica. Mediante la exploración minuciosa del periné, se busca una fístula perineal localizada en la porción anterior del periné, desde el escroto hasta la raíz del pene (26).

- ✓ En las niñas: Si la exploración física no muestra la existencia de un único orificio en el periné, se puede establecer el diagnóstico de malformación cloacal (MAR alta) (26).

Si en la exploración física se observan dos orificios en el periné (orificios uretral y vaginal), el diagnóstico de fístula rectovaginal es el más probable aunque sea infrecuente (26).

La inspección clínica del periné ofrece suficiente información al cirujano para poder orientar el tipo de MAR en el 80-90% de los niños y en un 90% de las niñas y, por tanto, valorar la necesidad de realizar una colostomía de descarga previa al tratamiento definitivo (28).

Buscar malformaciones asociadas: es indispensable, ya que están presentes en el 28 al 72% de los casos. El clínico debería introducir una sonda nasogástrica para identificar la atresia esofágica y debería realizar un ecocardiograma (23).

Los estudios de imagen en los primeros 2 días de vida deben incluir la radiografía del tórax, la columna vertebral y la pelvis, junto con los cardiacos, perineales, abdominales, pélvicos y de la columna vertebral para detectar posibles anomalías (28).

Exámenes auxiliares:

Los estudios de imagen juegan un papel clave en la evaluación inicial de las MAR, no sólo permiten su clasificación sino también facilitar la identificación y la determinación de la gravedad de las anomalías asociadas (27).

La mayoría de las MAR se detecta por primera vez al nacer. En este punto, una de las preocupaciones más relevantes es establecer la indicación para una colostomía temprana (6).

La radiografía lateral transversal a las 24 horas de vida (para dar tiempo a que el intestino se distienda con el aire deglutido) con un marcador radiopaco en el periné puede mostrar una lesión baja al poner de manifiesto la burbuja de gas renal a menos de 1 cm de la piel perineal. Una radiografía simple de todo el sacro, que englobe ambas alas ilíacas, es esencial para identificar las anomalías sacras y la idoneidad del sacro (17).

Cuando se realiza por manos experimentadas, la ecografía perineal es un excelente método para evaluar la localización de la bolsa rectal distal y la anatomía y localización de cualquier fístula rectoureteral (6)

La mayoría de los autores recomiendan cistouretrografía miccional para todos los pacientes, independientemente del tipo de MAR, ayuda a los médicos a tomar las decisiones más apropiadas sobre la terapia inicial (28).

El colostograma distal a presión es la técnica de imagen más eficaz para demostrar las fístulas, es la prueba diagnóstica post colostomía imprescindible antes de realizar la cirugía definitiva de las mismas, sencilla y precisa, con mínimos riesgos, define la anatomía alterada de este complejo malformativo y permite la localización de la fístula asociada entre el bolsón rectal y aparato genitourinario (28).

Existen exámenes diagnósticos específicos de acuerdo al tipo de fístula en malformación anorrectal (22).

B. Defectos de rotación

g. Malrotación intestinal

La rotación y fijación del intestino tiene lugar dentro de los tres primeros meses de la vida fetal. En los estadios más precoces el tubo digestivo es un conducto único

desarrollado fuera de la cavidad celómica que tiene que irse diferenciando en sus diferentes tipos, y establece una serie de rotaciones para adaptarse a su nuevo habitáculo dentro de la cavidad abdominal. Si estas rotaciones se realizan de forma patológica, o existen factores extrínsecos que imposibilitan la fijación normal de este intestino, se producen las llamadas malrotaciones intestinales, de las que se estudian diferentes tipos pero que todas ellas pueden provocar obstrucción intestinal en la época neonatal con mayor o menor precocidad.(12)

✓ Clasificación

- Malrotación tipo I: Situación de “No Rotación”: se denomina también “meso común”. En esta situación el intestino se encuentra sin fijar, el duodeno es anterior a los vasos mesentéricos y el colon está absolutamente libre, sin fijación alguna. Se encuentra con frecuencia en defectos congénitos de la pared anterior del abdomen (onfalocele, gastrosquisis) y también en hernias diafragmáticas. La complicación más grave y frecuente de esta situación el vólvulo intestinal. En estas ocasiones el cuadro clínico es muy grave, la sintomatología es aguda con obstrucción intestinal completa, hemorragias, etc; y aun interviniéndose con urgencia la mortalidad es muy alta.
- Malrotación tipo II: En este caso el duodeno no llega a colocarse en su posición normal y su rotación se produce sin pasar por debajo de los vasos mesentéricos. Se suele acompañar de bandas fibrosas (de Ladd) que desde el parietocólico derecho llegan a la raíz del meso y comprimen el duodeno a su paso, obstruyendo su luz de manera extrínseca.
- Malrotación tipo III: En este tipo se produce un defecto de rotación más complejo. Existen subdivisiones de este grupo, aunque en síntesis podemos encontrar

hernias de delgado formadas con repliegues peritoneales con el mesocolon o parietocólico derecho que forman las llamadas hernias paraduodenales o mesocólicas, que provocan la obstrucción del intestino delgado.

- Rotación incompleta del colon: En estos casos el ciego aparece debajo del hígado o adherido a él. Existen bandas fibrosas que comprimen el duodeno y provocan su obstrucción. (17)

✓ Diagnóstico

El estudio radiológico con contraste nos ayudará al diagnóstico, visualizando la rotación duodenal, y el enema opaco nos ayudará a demostrar la situación del colon. La radiología nos demostrará muy escaso aire intestinal.

La colocación de una sonda nasogástrica demostrará la existencia de sangre oscura o en posos de café. (3)

✓ Tratamiento

En caso de vólvulo el cuadro clínico es muy grave, el estado general está afectado y el neonato cae en shock con rapidez al sufrir compromiso vascular intestinal. No se debe perder tiempo en exploraciones complementarias que no sean estrictamente necesarias.

En caso de vólvulo se realiza una laparotomía amplia con devolvulación del intestino y resección intestinal si es necesario.

En caso de Malrotación simple, sin vólvulo, se deben seccionar las bandas que comprimen el duodeno u otras vísceras. (17)

C. Hernia diafragmática

Es la presencia de vísceras abdominales en la cavidad torácica. (12)

Clasificación según su localización:

- Postero-lateral o de Bochdalek (la más frecuente).
- Anterior o de Morgagni (12)

✓ Epidemiología

La prevalencia de hernia diafragmática es de 1/2000-5000 recién nacidos vivos.

En la presentación de la hernia diafragmática, el 80% afecta al lado izquierdo.

El 20% de hernias diafragmáticas se asocia a otras malformaciones. (12)

✓ Cuadro clínico

Época prenatal condiciona a Hipoplasia pulmonar y desplazamiento mediastínico.

La hernia diafragmática en el recién nacido se presenta al examen físico con un Tórax abombado, abdomen excavado y distrés respiratorio que empeora paulatinamente.

(12)

✓ Diagnostico

Se puede realizar el diagnóstico prenatal de hernia diafragmática con Ecografía obstétrica

Al examen físico, en la auscultación: desplazamiento del latido cardiaco al lado contrario a la hernia, ausencia de murmullo vesicular en el hemitórax afecto y presencia de ruidos hidroaéreos en ese lado.

En la Radiografía de Tórax y abdomen se observan Imágenes aéreas quísticas en hemitórax con aire escaso en abdomen. (12)

D. Defectos de pared abdominal

B. Onfalocele y Gastrosquísis

Ambos procesos son trastornos en la oclusión de la pared abdominal anterior, se producen entre la 6ª y 10ª semana de gestación y dan lugar a malformaciones generalmente graves. La incidencia combinada es de 1/4000 recién nacidos vivos, siendo el onfalocele 2 a 3 veces más frecuente que la gastrosquísis. Un tercio de los recién nacidos con onfalocele presentan asociación con alteraciones cromosómicas. (29)

✓ Onfalocele

Se produce por una regresión incompleta de las asas intestinales a la cavidad abdominal. Da a lugar a la protusión de un delgado saco, compuesto por tres capas: peritoneo, gelatina de Wharton y membrana amniótica, lleno de contenido abdominal a través de un defecto de tamaño variable en la región umbilical. El cordón umbilical sale a partir del saco.

Epidemiología

Afecta aproximadamente a 1 de cada 3,000 embarazos. La mayoría son casos esporádicos con un riesgo de recurrencia menor del 1%.

Hasta el 70% asocia otras malformaciones o síndromes genéticos. Un 40% de los casos tienen cromosomopatías, principalmente trisomías 13, 18 y 21, Síndrome de Turner y triploidia y un 50% se acompañan de otras malformaciones (cardíacas, musculoesqueléticas, urinarias y del sistema nervioso).

Diagnóstico

Se basa en el hallazgo ecográfico intrauterino de una protrusión de vísceras a través del anillo umbilical cuyo saco herniario está cubierto por amnios y peritoneo, visualizándose en su vértice la emergencia de los vasos umbilicales. (29)

✓ Gastrosquísis

Se produce por un fracaso en la vascularización de la pared abdominal con una disolución incompleta de la vena umbilical derecha.

El defecto de la pared suele ser de 2 a 4 cm de diámetro, es lateral al cordón umbilical normal, casi siempre derecho y no tiene saco. Se puede asociar a atresias intestinales.

Epidemiología

Varía de 1 a 5 por cada 10,000 nacidos vivos y está en aumento.

Los factores de riesgo asociados son edad materna joven, primigravidez, bajo peso materno, bajo nivel socioeconómico, cambio en la paternidad, tabaco, alcohol y sustancias vasoactivas (descongestionantes nasales, cocaína, AAS, ibuprofeno). Una contribución genética parece ser cada vez más importante.

Es una anomalía esporádica. No existe asociación a defectos cromosómicos ni una tendencia familiar establecida, por lo que el riesgo de recurrencia es bajo.

El 14% de los casos se asocia a otras anomalías, sobre todo cardiovasculares, del sistema nervioso, renales y de las extremidades.

Diagnóstico: Hallazgo ecográfico de asas intestinales que flotan libremente en la cavidad amniótica sin una membrana que las cubra. (29)

Tratamiento

Sonda nasogástrica con aspiración continua suave, conservación del calor corporal y protección del contenido extruido cubriéndolo con compresas humedecidas con suero salino caliente o con una película plástica. El tratamiento quirúrgico se realiza tras la preparación y su objetivo es reponer el contenido en la cavidad abdominal y cerrar el defecto de la pared. (12)

2.3. Definición de términos básicos

- ✓ Malformación o defecto congénitos (MC): Es la formación deficiente del tejido que resulta de un desarrollo anormal y de origen intrínseco. Se debe a alteraciones en el desarrollo morfológico, estructural, funcional, o molecular del embrión (15).
- ✓ Estenosis: corresponde a un estrechamiento de la luz de un conducto. (19)
- ✓ Atresia: interrupción completa de la luz de un conducto. (19)
- ✓ Fístula: Trayecto patológico congénito o adquirido que comunica de forma anormal dos órganos o tejidos entre sí, o bien un órgano o tejido con el exterior del organismo (25).
- ✓ Malformación congénita asociada: 1 o más defectos al nacimiento que acompañan a otra malformación de tipo congénita.

2.4. Hipótesis

✓ Hipótesis

Las Malformaciones congénitas digestivas en pacientes de 0 a 14 años atendidas en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, periodo 2016- 2017, son diversas y cada una presenta características epidemiológicas y clínicas particulares.

✓ Hipótesis nula

Las Malformaciones congénitas digestivas en pacientes de 0 a 14 años atendidas en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, periodo 2016- 2017, no son diversas y no presentan características epidemiológicas y clínicas particulares.

2.5. Definición de variables

Para el presente estudio se utilizarán variables cuantitativas y cualitativas, con escalas de medición nominales y ordinales

Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de variable	Escala de medición	indicadores
Edad gestacional	Edad del neonato comprendida desde la concepción hasta el parto	Recién nacido pretérmino: menor a 37 semanas al momento del parto Recién nacido término: mayor o igual a 37 semanas al momento del parto Recién nacido postérmino: mayor a 40 semanas	cuantitativa	Semanas de gestación	Recién nacido pretérmino (RNPT) Recién nacido a término (RNT) Recién nacido postérmino

Edad materna	Edad cronológica en años cumplidos por la madre al momento del parto	Edad materna registrada en historia clínica	cuantitativa	intervalo	Menor a 18 años 19-25 años 26-34 años Mayor a 35 años
Sexo	Características Genotípicas al nacer	Sexo registrado en la historia clínica	Cualitativa	nominal	Masculino Femenino
edad	Tiempo de vida en años al momento de estudio	Edad registrada en historia clínica	cuantitativa	intervalo	0-1 día 2-28 días 1-2 meses 3-11 meses Mayor a 1 año
procedencia	Lugar del cual proviene	Procedencia registrada en historia clínica	cualitativo	nominal	HRDC Referidos de otro CS
Peso al nacimiento	Peso en gramos del niño al momento del nacimiento	Pequeño para la edad gestacional (PEG): peso por debajo del percentil 10 Peso adecuado para la edad gestacional (AEG): entre percentil 10 y 90 Grande para edad gestacional (GEG): peso sobre percentil 90	cuantitativo	nominal	PEG AEG GEG
Tipo de malformación congénita digestiva	Defecto estructural primario en el aparato digestivo	Tipo de malformación congénita digestiva registrado en historia clínica	cualitativo	nominal	Malformación anorrectal Atresia intestinal

					Estenosis hipertrófica del píloro Atresia esofágica Gastrosquisis Hernia diafragmática Malrotación intestinal
Método diagnóstico	Método utilizado por el personal de salud para identificar una enfermedad	Método diagnóstico registrado en historia clínica	cualitativo	nominal	Examen físico Radiografía Ecografía Tránsito intestinal Colostograma
Cuadro clínico	Lista de signos y síntomas clínicos del paciente que orientan a un diagnóstico	Cuadro clínico registrado en historia clínica	cualitativo	nominal	Ausencia de deposición Distensión abdominal Vómitos Polipnea Cianosis Desaturación Evisceración
Malformación congénita asociada	1 o más Defectos al nacimiento Que acompañan a otra malformación de tipo congénita	Malformaciones asociadas a malformaciones congénitas digestivas registradas en historia clínica	cualitativa	nominal	Malformación cardiaca Trisomía 21 VACTERL Malrotación intestinal
Manejo quirúrgico	Manipulación mecánica de estructuras anatómicas para el alivio de enfermedad	Cirugías registradas en historia clínica para malformaciones congénitas digestivas	cualitativo	nominal	cirugía

III. METODOLOGÍA

a. TIPO DE ESTUDIO

El presente estudio es de tipo descriptivo según la finalidad del estudio, retrospectivo, según el tiempo de ocurrencia de los hechos y registro de información, y transversal según el periodo y secuencia del estudio.

b. TÉCNICAS DE MUESTREO:

i. UNIVERSO MUESTRAL

Pacientes de 0-14 años atendidos en el Hospital Regional Docente de Cajamarca del 1 de enero 2016 al 31 de diciembre del 2017.

ii. MUESTRA:

Pacientes de 0 a 14 años con diagnóstico de malformaciones congénitas digestivas, atendidos en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, en el periodo comprendido entre el 1 de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2017 y que cumplieron los siguientes criterios de inclusión y exclusión:

❖ Criterios de Inclusión

- Pacientes de 0 a 14 años atendidos en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, con diagnóstico definitivo de malformaciones congénitas digestivas desde el 1 de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2017
- Pacientes con historias clínicas completas y disponibles con diagnóstico de malformaciones congénitas digestivas

❖ Criterios de Exclusión

- Pacientes mayores de 14 años
- Pacientes de 0 a 14 años que no cuenten con historia clínica.
- Pacientes de 0 a 14 años con malformaciones digestivas que no sean congénitas.

c. TÉCNICAS PARA EL PROCESAMIENTO Y ANÁLISIS DE LA INFORMACIÓN

❖ Técnicas de recolección de datos

Se revisará las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de malformación digestiva congénita atendidos en el Hospital Regional Docente de Cajamarca correspondientes al periodo 1 de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2017 y se tomara la información necesaria para el estudio.

Para el desarrollo de la investigación, se diseñó una hoja de recolección de datos adjuntada en los anexos, en el cual se colocó la información disponible referente a edad gestacional, edad de diagnóstico, sexo, procedencia, antecedentes prenatales, factores de riesgo, malformaciones asociadas tipo síndrome de Down, malformaciones cardiacas, del sistema nervioso, VACTERL, cuadro clínico, diagnóstico clínico e imagenológico.

❖ Análisis estadístico de datos

Una vez obtenidos los datos se organizarán para procesarlos y responder tanto al problema y objetivos planteados en la investigación.

Se hará uso de los programas Microsoft Excel 2016, teniendo de esta forma, resultados estadísticos para interpretar y presentar mediante gráficas generados por el análisis.

IV. RESULTADOS Y ANALISIS

Durante el periodo del 01 de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2017, en el Hospital Regional Docente de Cajamarca-Perú fueron atendidos 22864 pacientes entre 0 a 14 años, entre éstos , 100 pacientes presentaron diagnóstico presuntivo o definitivo de malformaciones congénitas digestivas en su historia clínica. De los cuales, 40 (0.17%) cumplieron los criterios de inclusión, representando todos éstos nuestra muestra, de los cuales 26 fueron diagnosticados en el año 2016 (65%) y 14 en el año 2017 (35%) (TABLA 1 y gráfico 1).

TABLA 01. TOTAL DE PACIENTES DE 0 A 14 AÑOS CON MALFORMACIÓN CONGÉNITA DIGESTIVA ATENDIDOS EN EL HRDC PERIODO 2016-2017

VARIABLE	AÑO DE PRESENTACION		N	%
	2016	2017	N	%
PACIENTES ATENDIDOS				
Malformación congénita digestiva	26	14	40	0.17%
No malformación	11703	11121	22824	99.83%
TOTAL	11729	11135	22864	100%

Fuente: Historias clínicas del Servicio de Archivo del Hospital Regional Docente de Cajamarca

GRÁFICO N° 01. TOTAL DE PACIENTES DE 0 A 14 AÑOS CON MALFORMACIÓN CONGÉNITA DIGESTIVA ATENDIDOS EN EL HRDC PERIODO 2016-2017



MCD: Malformaciones congénitas digestivas

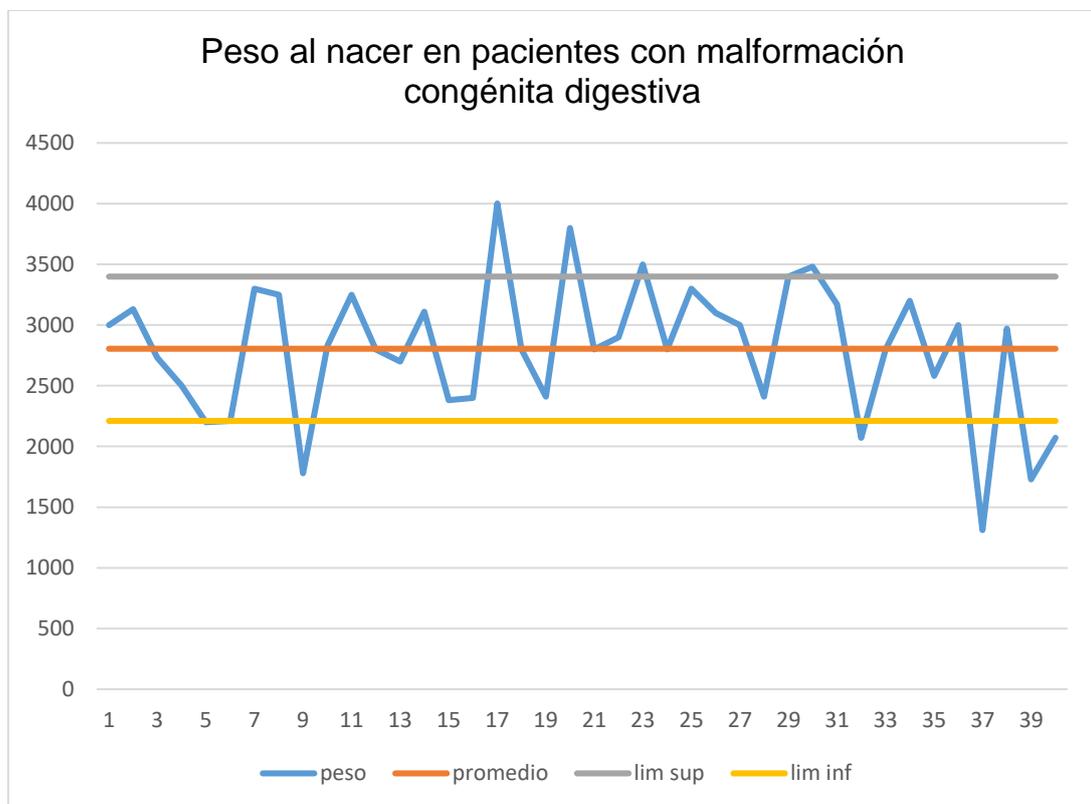
Fuente: Historias clínicas del Servicio de Archivo del Hospital Regional Docente de Cajamarca

Entre los antecedentes perinatales tenemos que los pacientes fueron en su mayoría recién nacidos a término con un 82.5% (33 casos) y sólo un 17.5% (7 casos) de recién nacidos pretérmino, con una edad gestacional media de 37.6+-1.8; siendo la menor edad gestacional de 32 semanas en un caso de Atresia esofágica, la máxima edad gestacional es de 40 semanas en MAR ; un 77.5% (31 casos) de pacientes tuvieron controles prenatales respecto al 22.5% (9 casos) de pacientes con MCD que no los tuvieron; en su mayoría los pacientes fueron referidos de otros Centros de Salud con un 52.5% (21 casos), los pacientes nacidos en el HRDC fueron un 47.5% (19 casos); en cuanto a la vía de resolución del embarazo, tenemos que el 77.5% (31 casos) de partos fueron vaginales, y solo el 22.5 % (9 casos) fueron

cesáreas; el hallazgo ecográfico perinatal de gastrosquisis se dio en 7.5%(3 casos) y de polihidramnios se dio en un 7.5% (3 casos) de pacientes, el 2.5% (1) con diagnóstico de atresia esofágica y el 5%(2) con atresia duodenal. TABLA N°02

Se registró un peso promedio al nacer de 2804.3+-563.5, con un peso mínimo de 1310g con diagnóstico de atresia esofágica y un peso máximo de 4000g en malformaciones anorrectales. Fueron más frecuentes los recién nacidos con adecuado peso para la edad gestacional (AEG) con un 72.5% (29 casos) respecto a los pacientes con bajo peso al nacer (BPN) con un 27.5% (11 casos). GRÁFICO N°02

GRÁFICO N°02. PESO AL NACER EN PACIENTES DE 0 A 14 AÑOS CON MALFORMACIÓN CONGÉNITA DIGESTIVA ATENDIDOS EN EL HRDC PERIODO 2016-2017



Fuente: Historias clínicas del Servicio de Archivo del Hospital Regional Docente de Cajamarca

TABLA N° 02. ANTECEDENTES PERINATALES DE PACIENTES DE 0 A 14 AÑOS CON MALFORMACIÓN CONGÉNITA DIGESTIVA ATENDIDOS EN EL HRDC PERIODO 2016-2017

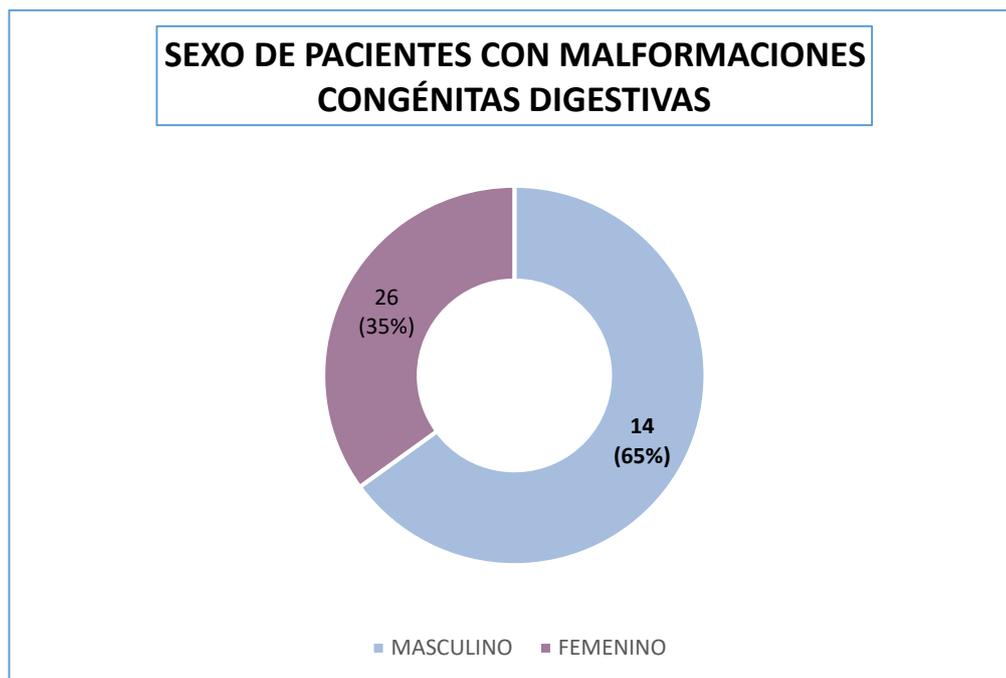
VARIABLE	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SEXO DE RN	N	%
Femenino	14	35%
Masculino	26	65%
EDAD GESTACIONAL	N	%
Recién nacido pretérmino	7	17.50%
Recién nacido a término	33	82.50%
CONTROL DEL EMBARAZO	N	%
SI	31	77.50%
NO	9	22.50%
PROCEDENCIA DE PACIENTES	N	%
Recién nacido en HRDC	19	47.50%
referidos de otro Centro de Salud	21	52.50%
VIA DE RESOLUCION DE EMBARAZO	N	%
cesárea	9	22.50%
parto vaginal	31	77.50%
PESO AL NACER	N	%
Adecuado para edad gestacional (AEG)	29	72.5%
Pequeño para la edad gestacional (PEG)	11	27.5%
ATENCION DE PARTO	N	%
institucional	32	80%
domiciliario	8	20%
HALLAZGO ECOGRAFICO PERINATAL	N	%
Polihidramnios	3	7.50%
gastrosquisis	3	7.50%

MCD: Malformaciones congénitas digestivas

Fuente: Historias clínicas del Servicio de Archivo del Hospital Regional Docente de Cajamarca

En cuanto al género se encontró que predominó el masculino con un 65% (26 casos) frente al 35%(14 casos) en el sexo femenino, con una relación hombre: mujer de 1.85:1. GRÁFICO N°03

Gráfico N° 03. SEXO DE PACIENTES DE 0 A 14 AÑOS CON MALFORMACIONES CONGÉNITAS DIGESTIVAS ATENDIDOS EN EL HRDC PERIODO 2016-2017



MCD: Malformaciones congénitas digestivas

Fuente: Historias clínicas del Servicio de Archivo del Hospital Regional Docente de Cajamarca

De acuerdo al tipo de malformación congénita digestiva se encontró que la más frecuentes fueron las malformaciones anorrectales (MAR) y la atresia intestinal (AI) con un 22.5% (9 casos) cada una; seguidas por la estenosis hipertrófica del píloro (EHP) con 20% (8 casos), atresia esofágica en tercer lugar con 17% (7 casos), gastrosquisis con 10% (4 casos); la menos frecuente fue la hernia diafragmática con un 8% (3 casos).

La atresia intestinal está conformada por la atresia duodenal (AD) con un 15% (6 casos), y la atresia yeyunal (AY) con un 7.5% (3 casos) que se encontró asociada en el 100% con malrotación intestinal (MRI).

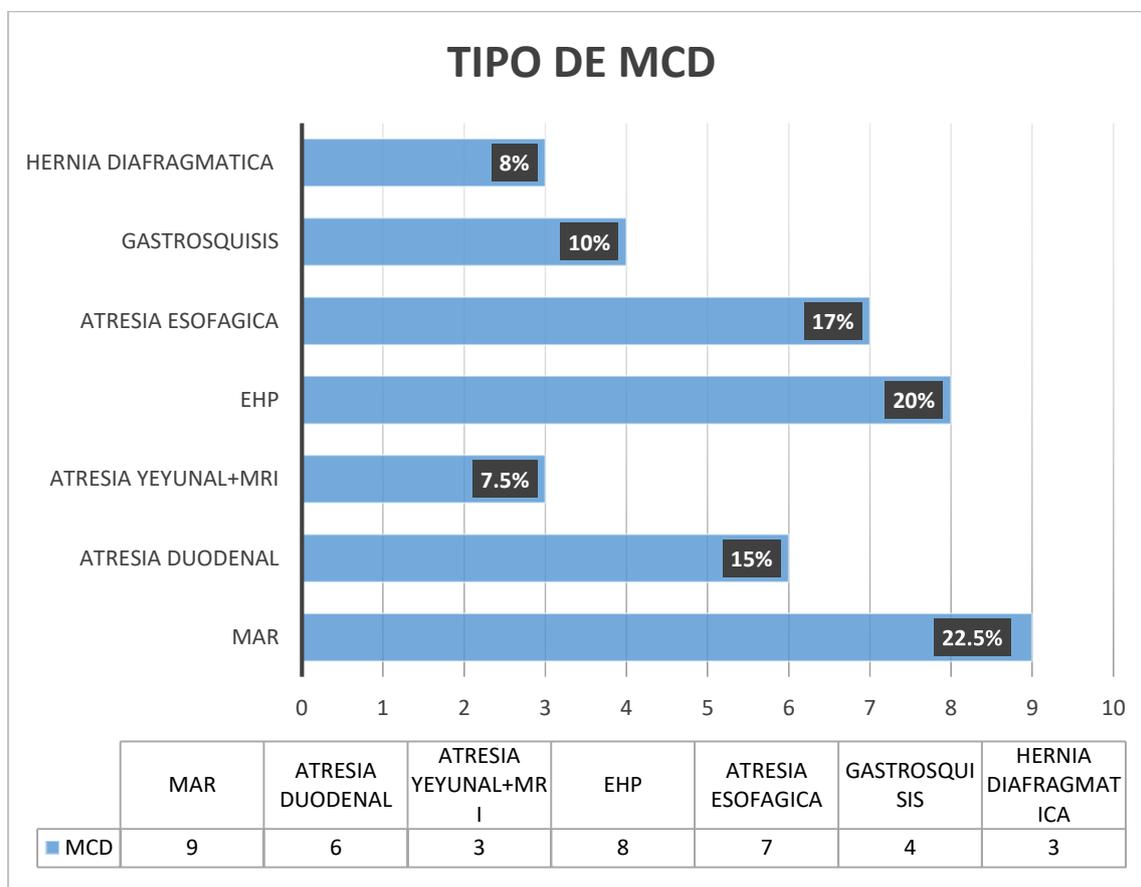
En cuanto a la presentación por año, tenemos que en el año 2016 hubo más casos de malformación congénita digestiva en todas las patologías respecto al 2017 excepto gastrosquisis con igual número de casos, atresia yeyunal con malrotación intestinal (66.7%) y hernia diafragmática con un 100% de presentación en el año 2017. TABLA N° 03 Y GRÁFICO N°04.

TABLA N°03. TIPO DE MALFORMACION CONGENITA DIGESTIVA EN PACIENTES DE 0 A 14 AÑOS ATENDIDOS EN EL HRDC PERIODO 2016-2017

VARIABLE	2016		2017		TOTAL	
	N	%	N	%	N	%
Malformación congénita digestiva						
Malformación anorrectal	7	17.1%	2	4.9%	9	22.5%
Atresia intestinal	5	12.5%	4	10%	9	22.5%
<i>Atresia duodenal</i>	4	10%	2	5%	6	15%
<i>Atresia yeyunal</i>	1	2.5%	2	5%	3	7.5%
Estenosis hipertrófica de píloro	5	12.5%	3	7.5%	8	20%
Atresia esofágica	4	9.7%	3	7.3%	7	17.5%
Gastrosquisis	2	5%	2	5%	4	10%
Hernia diafragmática	0	0%	3	8%	3	8%
Atresia yeyunal + malrotación intestinal	1	2.7%	2	5.3%	3	7.5%
TOTAL	26	65%	14	35%	40	100%

Fuente: Historias clínicas del Servicio de Archivo del Hospital Regional Docente de Cajamarca

GRÁFICO N°04. TIPO DE MALFORMACION CONGENITA DIGESTIVA EN PACIENTES DE 0 A 14 AÑOS ATENDIDOS EN EL HRDC PERIODO 2016-2017.



MAR: malformaciones anorrectal, EHP: estenosis hipertrófica de píloro

Fuente: Historias clínicas del Servicio de Archivo del Hospital Regional Docente de Cajamarca

Respecto a la edad materna de acuerdo a cada una de las malformaciones congénitas digestivas, tenemos que la menor edad materna fue de 17 años en un paciente con diagnóstico de gastrosquisis, y la mayor fue de 50 años en hernia diafragmática.

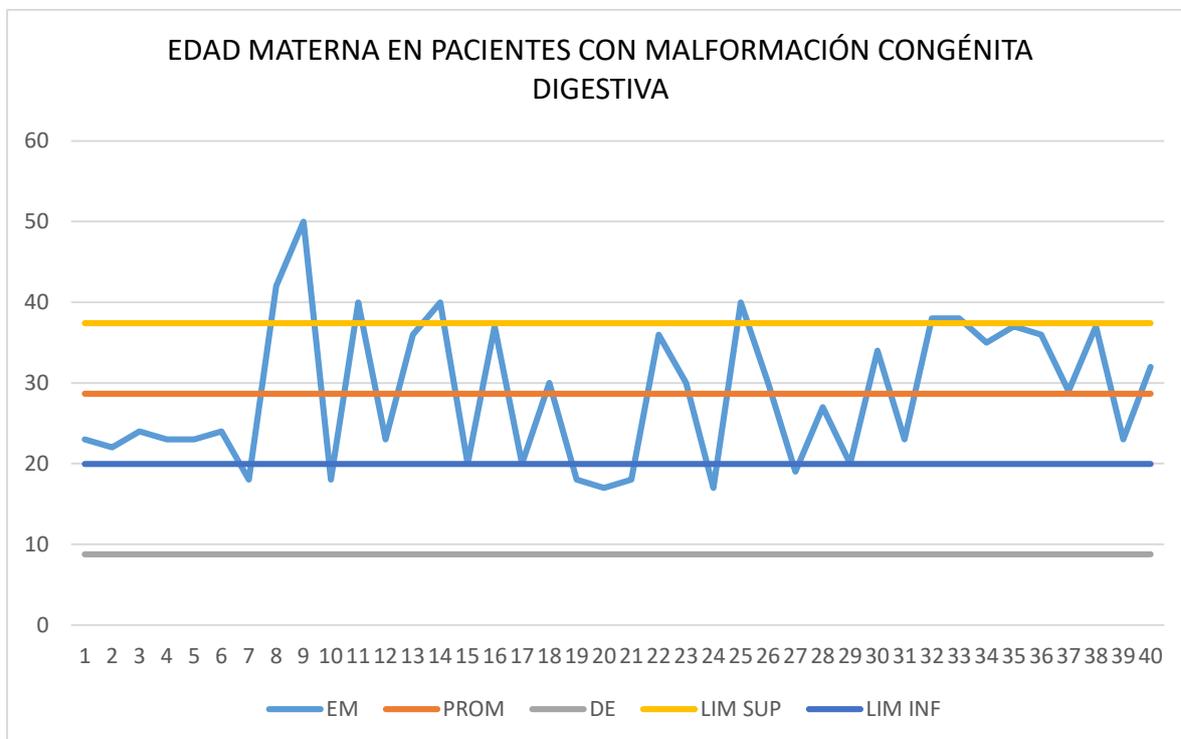
La Atresia esofágica se observa en madres jóvenes con una edad promedio de 22.4+-2 años; las madres con mayor edad se observan en hernia diafragmática con una edad promedio de 36.7+-16.7 años y en las malformaciones anorrectales (MAR) con edad promedio de 33.9+-5 años. TABLA N°04 Y GRÁFICO N°05.

TABLA N°04. EDAD MATERNA SEGÚN TIPO DE MALFORMACION CONGENITA DIGESTIVA EN PACIENTES DE 0 A 14 AÑOS ATENDIDOS EN EL HRDC PERIODO 2016-2017

Malformación congénita digestiva	≤18a	19-25	26-34	>35a	PROMEDIO
Malformación anorrectal	0	1	2	6	33.9+-5
Estenosis hipertrófica de píloro	1	2	3	2	27.1+-8.6
Atresia esofágica	1	6	0	0	22.4+-2
Atresia duodenal	0	2	0	4	29.3+-8.8
Gastrosquisis	2	1	1	0	29.3+-6
Hernia diafragmática	0	1	0	2	36.7+-16.7
Atresia yeyunal + malrotación intestinal	0	2	1	0	25.7+-7.4
TOTAL	4	15	7	14	28.7+-8.8
%	10%	37.5%	17.5%	35%	

Fuente: Historias clínicas del Servicio de Archivo del Hospital Regional Docente de Cajamarca

GRÁFICO N°05. EDAD MATERNA EN PACIENTES CON MALFORMACION CONGENITA DIGESTIVA DE 0 A 14 AÑOS ATENDIDOS EN EL HRDC PERIODO 2016-2017



Fuente: Historias clínicas del Servicio de Archivo del Hospital Regional Docente de Cajamarca

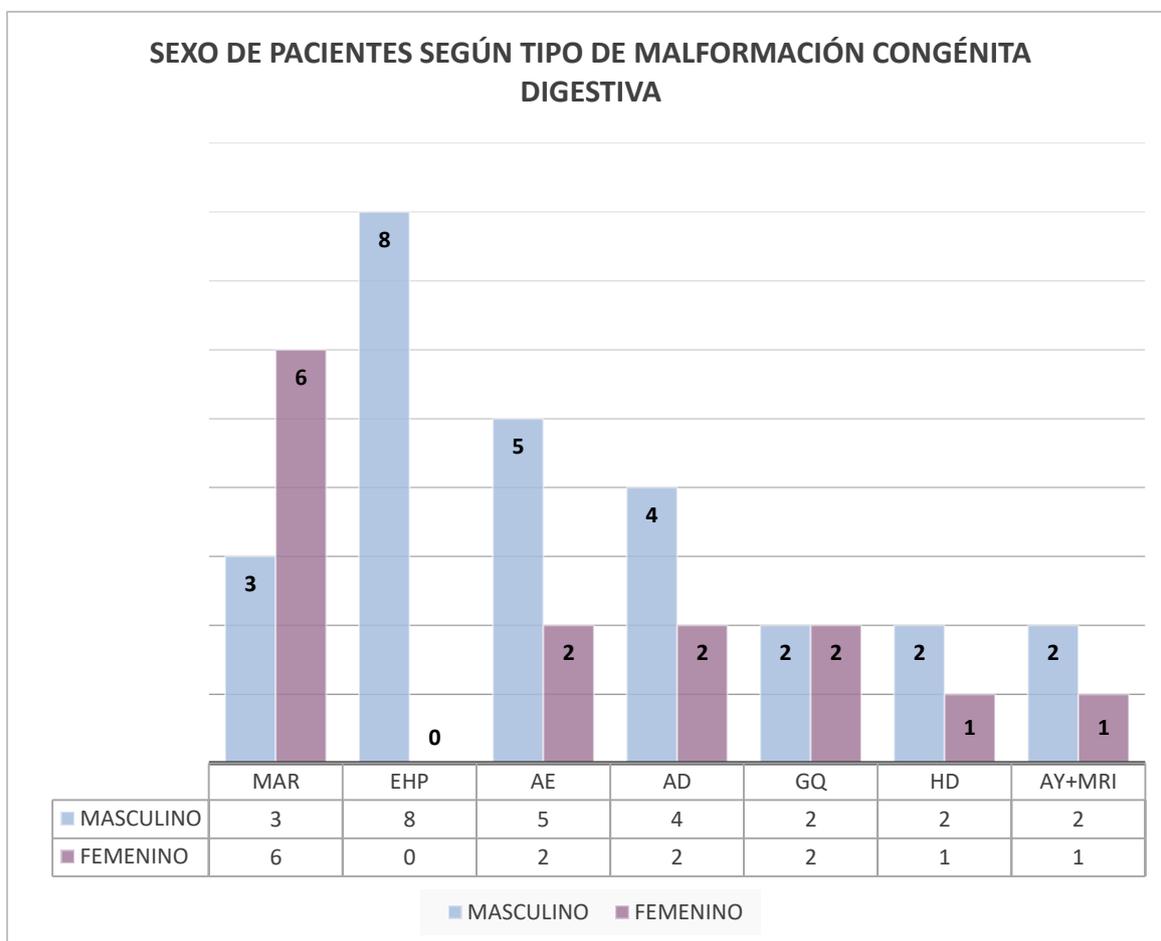
Respecto a las malformaciones congénitas digestivas según sexo, se observa que predomina el género masculino, tenemos que en la estenosis hipertrófica de píloro el 100% (8 casos) de pacientes son de sexo masculino, y que la única malformación congénita digestiva en la que predomina el sexo femenino es las malformaciones anorrectales con un 66.7% (6 casos). TABLA N°05, GRÁFICO N°06.

TABLA N° 05. SEXO DE PACIENTES SEGÚN TIPO DE MALFORMACION CONGENITA DIGESTIVA EN PACIENTES DE 0 A 14 AÑOS ATENDIDOS EN EL HRDC PERIODO 2016-2017

Malformación congénita digestiva	MASCULINO		FEMENINO		TOTAL	
Malformaciones anorrectales	3	33.3%	6	66.7%	9	100%
Estenosis hipertrófica del píloro	8	100%	0	0%	8	100%
Atresia esofágica	5	71.4%	2	28.6%	7	100%
Atresia duodenal	4	66.7%	2	33.3%	6	100%
Gastrosquisis	2	50.0%	2	50.0%	4	100%
Hernia diafragmática	2	66.7%	1	33.3%	3	100%
Atresia yeyunal + malrotación intestinal	2	66.7%	1	33.3%	3	100%
TOTAL	26	65%	14	35%	40	100%

Fuente: Historias clínicas del Servicio de Archivo del Hospital Regional Docente de Cajamarca

GRÁFICO N° 06. SEXO DE PACIENTES SEGÚN TIPO DE MALFORMACION CONGENITA DIGESTIVA EN PACIENTES DE 0 A 14 AÑOS ATENDIDOS EN EL HRDC PERIODO 2016-2017



Fuente: Historias clínicas del Servicio de Archivo del Hospital Regional Docente de Cajamarca

El rango de edad de presentación de cuadro clínico predominante fue en el primer día de vida con 45% (18 casos), seguida por pacientes de 2 a 28 días de vida con 32.5% (13 casos); 1 a 2 meses con 15% (6 casos) y mayor a 3 meses el 7.5% (3 casos), habiendo solo 2 pacientes mayores a 1 año; el mayor tuvo 8 años, cuyo diagnóstico fue Malformación anorrectal.

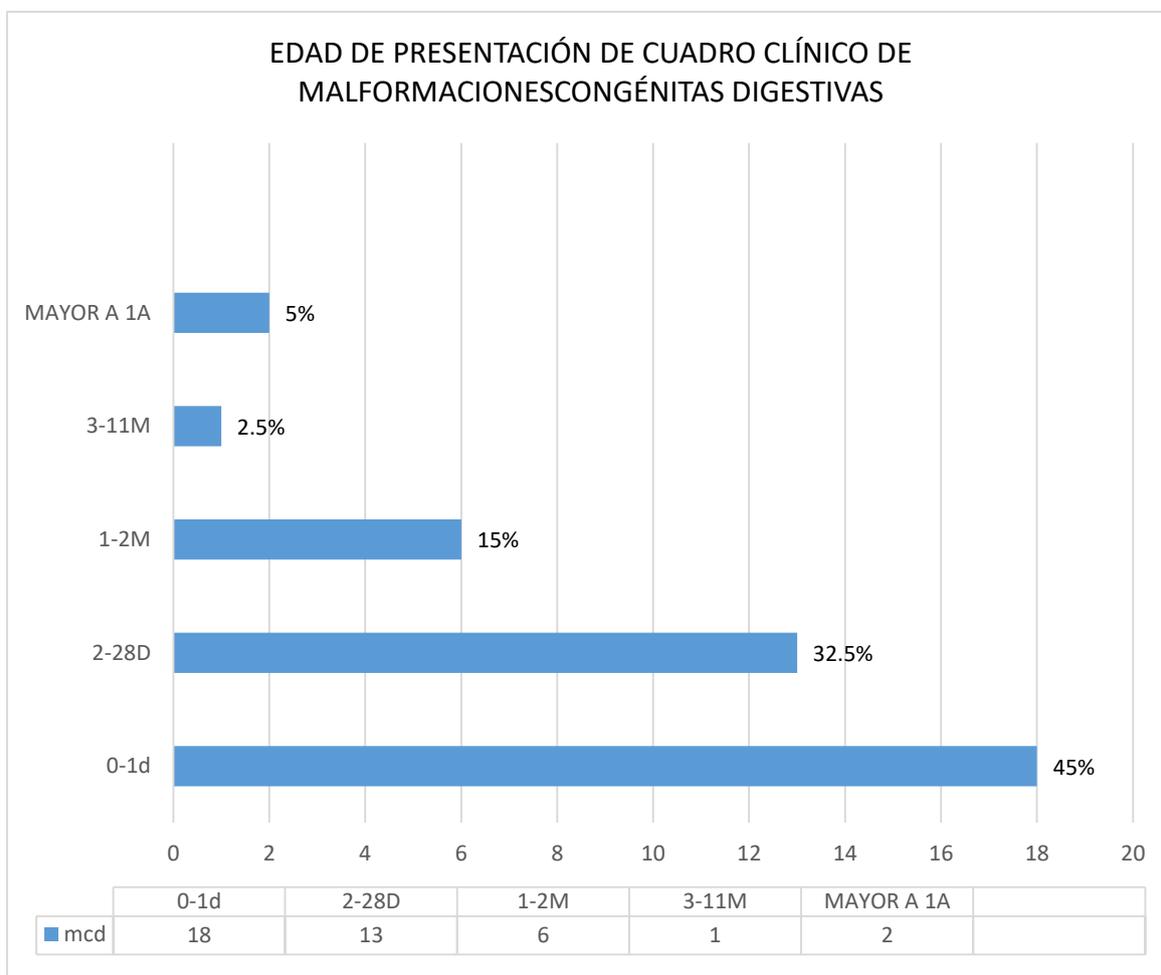
Las malformaciones congénitas digestivas que se presentaron en pacientes de 1 día de vida fueron la Atresia esofágica, gastrosquisis y hernia diafragmática en un 100% de pacientes; la estenosis hipertrófica del píloro se presentó entre 2 a 28 días en 50 % de pacientes y el 50% restante de 1 a 2 meses; la atresia duodenal se presenta predominantemente en pacientes neonatos de 2 a 28 días en un 66.7%; las malformaciones anorrectales han sido diagnosticadas a edades diversas, en su mayoría de 2 a 28 días (33%) y es la patología con diagnóstico a mayor edad en nuestra población de estudio, con 1 paciente a los 8 años de vida. TABLA N°06, GRÁFICO N°07

TABLA N° 06. MALFORMACION CONGENITA DIGESTIVA SEGÚN EDAD DE DIAGNÓSTICO EN PACIENTES DE 0 A 14 AÑOS ATENDIDOS EN EL HRDC PERIODO 2016-2017

Variable	0-1d		2-28d		1-2m		3-11m		mayor a 1 año		TOTAL 100%	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Malformación congénita digestiva												
Malformación anorrectal	2	22.3	3	33.3	1	11.1	1	11.1	2	22.2	9	100
Estenosis hipertrófica de píloro	0	0	4	50	4	50	0	0	0	0	8	100
Atresia esofágica	7	100	0	0	0	0	0	0	0	0	7	100
Atresia duodenal	1	16.7	4	66.6	1	16.7	0	0	0	0	6	100
Gastrosquisis	4	100%	0%	0	0	0	0	0	0	0	4	100
Hernia diafragmática	3	100	0	0	0	0	0	0	0	0	3	100
Atresia yeyunal	1	33.3	2	66.7	0	0	0	0	0	0	3	100
TOTAL	18	45%	13	32.5%	6	15%	1	2.5%	1	5%	40	100

Fuente: Historias clínicas del Servicio de Archivo del Hospital Regional Docente de Cajamarca

GRÁFICO N° 07. MALFORMACION CONGENITA DIGESTIVA SEGÚN EDAD DE DIAGNÓSTICO EN PACIENTES DE 0 A 14 AÑOS ATENDIDOS EN EL HRDC PERIODO 2016-2017



MCD: Malformaciones congénitas digestivas

Fuente: Historias clínicas del Servicio de Archivo del Hospital Regional Docente de Cajamarca

En cuanto a la procedencia de los pacientes, la mayoría de pacientes son del distrito de Cajamarca con 47.5% (19 casos), seguidos por San Marcos y Celendín con 12.5 % (5 casos) respectivamente, luego Jaén con 10% (4 casos), Chota con 5 % (2 casos), y con 1 solo caso Cajabamba, San Miguel, Cutervo, San Pablo y el departamento de Lima. TABLA N°07, GRÁFICO N°08.

TABLA N° 07. PROCEDENCIA DE PACIENTES CON MALFORMACION CONGENITA DIGESTIVA DE 0 A 14 AÑOS ATENDIDOS EN EL HRDC PERIODO 2016-2017

VARIABLE	SAN					
	CAJAMARCA	MARCOS	CELENDÍN	JAEN	CHOTA	OTROS
Malformación anorrectal	4	2	0	2	0	1
estenosis hipertrófica de píloro	5	0	1	0	1	1
atresia esofágica	4	0	0	1	1	1
atresia duodenal	2	2	0	0	0	2
Gastrosquisis	1	1	1	1	0	0
heria diafragmática	2	0	1	0	0	0
atresia yeyunal	1	0	2	0	0	0
TOTAL	19	5	5	4	2	5
%	47.5%	12.5%	12.5%	10%	5%	12.5%

Fuente: Historias clínicas del Servicio de Archivo del Hospital Regional Docente de Cajamarca

Respecto al método diagnóstico más utilizado en malformación congénita digestiva fue la combinación de radiografía toracoabdominal más ecografía, con un 37.5% (15 casos), seguido por examen físico con un 20% (8 casos), en tercer lugar tenemos el tránsito intestinal y la ecografía con 15% (6 casos) cada una; en 5% (2 casos) de pacientes se realizó colostograma en malformación anorrectal.

El 100% de pacientes con estenosis hipertrófica de píloro se diagnosticaron por ecografía, al igual que al 100% de pacientes con atresia duodenal y yeyunal se les realizó un tránsito intestinal; para el diagnóstico de atresia esofágica se solicitaron tanto Radiografía toracoabdominal como ecografía.

Hay que tener en cuenta que el 15% de pacientes tuvieron diagnóstico prenatal; el 7.5% de gastrosquisis (3 casos), que representa el 75% del total de casos diagnosticados, y el otro 7.5 % (3 casos) tuvieron diagnóstico de polihidramnios, de éstos el 5% (2 casos) tuvieron diagnóstico de atresia duodenal representando el 33.3% del total de atresia duodenal; y el 2.5% (1 caso) restante con atresia esofágica con 14.3% de total de atresia esofágica. TABLA N°08

TABLA N° 08. MÉTODOS DIAGNÓSTICOS UTILIZADOS EN PACIENTES CON MALFORMACION CONGENITA DIGESTIVA DE 0 A 14 AÑOS ATENDIDOS EN EL HRDC PERIODO 2016-2017

Variable	Examen físico	Rx tórax y/o abd	tránsito intestinal	ecografía	ecografía + Rx	Rx+ colostograma
Malformación anorrectal	4	0	0	0	3	2
Estenosis hipertrófica de píloro	0	0	0	6	2	0
Atresia esofágica	0	0	0	0	7	0
Atresia intestinal	0	0	6	0	3	0
Gastrosquisis	4	0	0	0	0	0
Hernia diafragmática	0	3	0	0	0	0
TOTAL	8	3	6	6	15	2
%	20%	7.5%	15%	15%	37.5%	5%

Fuente: Historias clínicas del Servicio de Archivo del Hospital Regional Docente de Cajamarca

En cuanto a la clasificación de cada malformación congénita digestiva tenemos que solo 3 fueron clasificadas, así tenemos que en la atresia esofágica, el 100% (7 casos) son de tipo III; la atresia intestinal es en un 66.7% (6 casos) duodenal, y el 33.3% (3 casos) restante yeyunal, siendo el 66.7% (2 casos) de éstas de tipo Apple peel (cáscara de manzana) o de tipo IIIb.

Las malformaciones anorrectales sin fístula solo representaron un 11.1 % (1 caso), mientras que predominaron las MAR con fístula con un 88.9% (8 casos), en el caso de los varones tenemos que la más frecuente fue la fístula perineal con un 22.2% (2 casos); en el género femenino tenemos que la fístula rectovaginal fue la que se encontró en el 100% (5) de casos.

TABLA N° 09. CLASIFICACIÓN DE LOS TIPOS DE MALFORMACION CONGENITA DIGESTIVA EN PACIENTES DE 0 A 14 AÑOS ATENDIDOS EN EL HRDC PERIODO 2016-2017

MCD	Clasificación	N	%
Atresia esofágica	AE tipo III	7	100%
Atresia intestinal	Atresia duodenal	6	66.7%
	Atresia yeyunal	3	33.3%
	❖ tipo apple peel o tipo IIIb	2	22.2%
Malformación anorrectal	sin fístula	1	11.10%
	con fístula	8	88.90%
	❖ <i>Varones</i>	3	33.3%
	Fístula perineal	2	22.2%
	Fístula uretrobulbar	1	11.1%
	❖ <i>Mujeres</i>	5	55.6%
Fístula rectovaginal	5	55.6%	

Fuente: Historias clínicas del Servicio de Archivo del Hospital Regional Docente de Cajamarca

Respecto al cuadro clínico de cada malformación congénita digestiva tiene un cuadro clínico particular, siendo los cuadros de obstrucción del tracto digestivo los más frecuentes de acuerdo al nivel de atresia; el síndrome de dificultad respiratoria se observa en las atresias esofágicas y en las hernias diafragmáticas. Las características clínicas las observamos en la tabla N°10.

TABLA N° 10. CUADRO CLÍNICO DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DIGESTIVAS EN PACIENTES DE 0 A 14 AÑOS ATENDIDOS EN EL HRDC PERIODO 2016-2017

MCD	CUADRO CLINICO	N	%
MALFORMACIÓN ANORRECTAL	Ausencia de deposición + distensión abdominal	4	44.9%
	Deposición fistular	5	45.1%
ESTENOSIS HIPERTRÓFICA DE PÍLORO	Vómitos lácteos explosivos	5	62.5%
	+ Deshidratación + ictericia	3	37.5%
ATRESIA ESOFÁGICA	Dificultad para paso SOG		
	+sialorrea	4	57.1%
	+cianosis+ polipnea+ desaturación	2	28.6%
	+distensión abdominal	1	14.3%
ATRESIA DUODENAL	Distensión abdominal + ↓RHA		
	+Vómitos lácteos/residuo lácteo	3	50%
	+Vómitos biliosos/residuo bilioso	3	50%
GASTROSQUISIS	Evisceración	4	100%
HERNIA DIAFRAGMÁTICA	polipnea+ cianosis+ desaturación, latido cardiaco derecho	3	100%
ATRESIA YEYUNAL+ MALROTACIÓN INTESTINAL	Residuo gástrico bilioso+ ausencia de deposición	3	100%

Fuente: Historias clínicas del Servicio de Archivo del Hospital Regional Docente de Cajamarca

En cuanto a las malformaciones congénitas asociadas, tenemos que el 32.5% (13 casos) de pacientes tuvieron malformaciones asociadas frente al 67.5% de pacientes que no las presentaron; las patologías asociadas a las malformaciones congénitas digestivas más frecuentes fueron las cardíacas con un total de 25% (10 casos), que se observaron por sí solas en el 50% de casos, siendo la patología con mayor número de casos la atresia esofágica con 42.9%; en el 40% (4 casos) de las malformaciones cardíacas se acompañaron de Trisomía 21, observándose en el 50% (3 casos) de las atresias duodenales y en 1 caso de malformación anorrectal; en el 10% (1 caso) de malformaciones congénitas digestivas con diagnóstico de malformación anorrectal se asoció a VACTERL (anomalía vertebral lumbar, pie derecho both, agenesia renal, comunicación interauricular y persistencia de conducto arterioso, fisura palatina), el 100% (3 casos) de atresia yeyunal se asoció a malrotación intestinal. TABLA N°11 Y GRÁFICO N°09

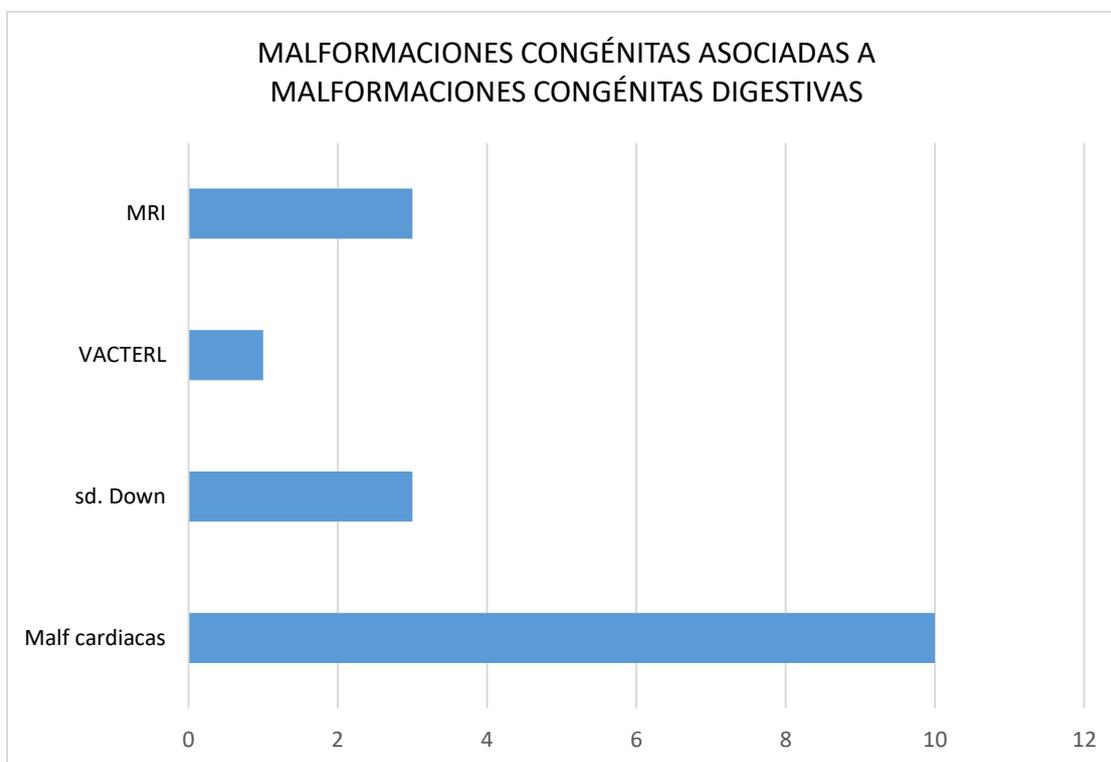
TABLA N° 11. MALFORMACIONES CONGÉNITAS ASOCIADAS A MALFORMACIONES CONGENITAS DIGESTIVAS EN PACIENTES DE DE 0 A 14 AÑOS ATENDIDOS EN EL HRDC PERIODO 2016-2017.

VARIABLE	Malformaciones cardiacas		Trisomía 21 + MF cardiaca		VACTERL		MRI		TOTAL	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
MCD										
Malformación anorrectal	1	11.1	1	11.1	1	11.1	0	0	3	33.3
Atresia esofágica	3	42.9	0	0	0	0	0	0	3	42.9
Atresia duodenal	0	0	3	50	0	0	0	0	3	50
Hernia diafragmática	1	33.3	0	0	0	0	0	0	1	33.3
Atresia yeyunal	0	0	0	0	0	0	3	100	3	100
TOTAL	5	12.5	4	10	1	2.5	3	7.5	13	32.5

MRI: malrotación intestinal

Fuente: Historias clínicas del Servicio de Archivo del Hospital Regional Docente de Cajamarca.

GRÁFICO N°09 MALFORMACIONES CONGÉNITAS ASOCIADAS A MALFORMACIONES CONGENITAS DIGESTIVAS EN PACIENTES DE DE 0 A 14 AÑOS ATENDIDOS EN EL HRDC PERIODO 2016-2017



VACTERL: malformaciones Vertebrales, Anorrectales, Cardiacas, Traqueales, Esofágicas, Radiales, renales, y de extremidades

Los pacientes con malformaciones congénitas digestivas luego de ser diagnosticados, un 67.5% (27 casos) recibieron manejo quirúrgico inmediato; el 22.5% (9 casos) fueron referidos a un centro de Mayor Complejidad, y el 10% (4 casos) fallecieron en el primer día de vida.

Los pacientes que en su mayoría fueron referidos tuvieron los diagnósticos de atresia esofágica y gastrosquisis, así mismo el 100% de pacientes con hernia diafragmática fallecieron en el primer día de vida.

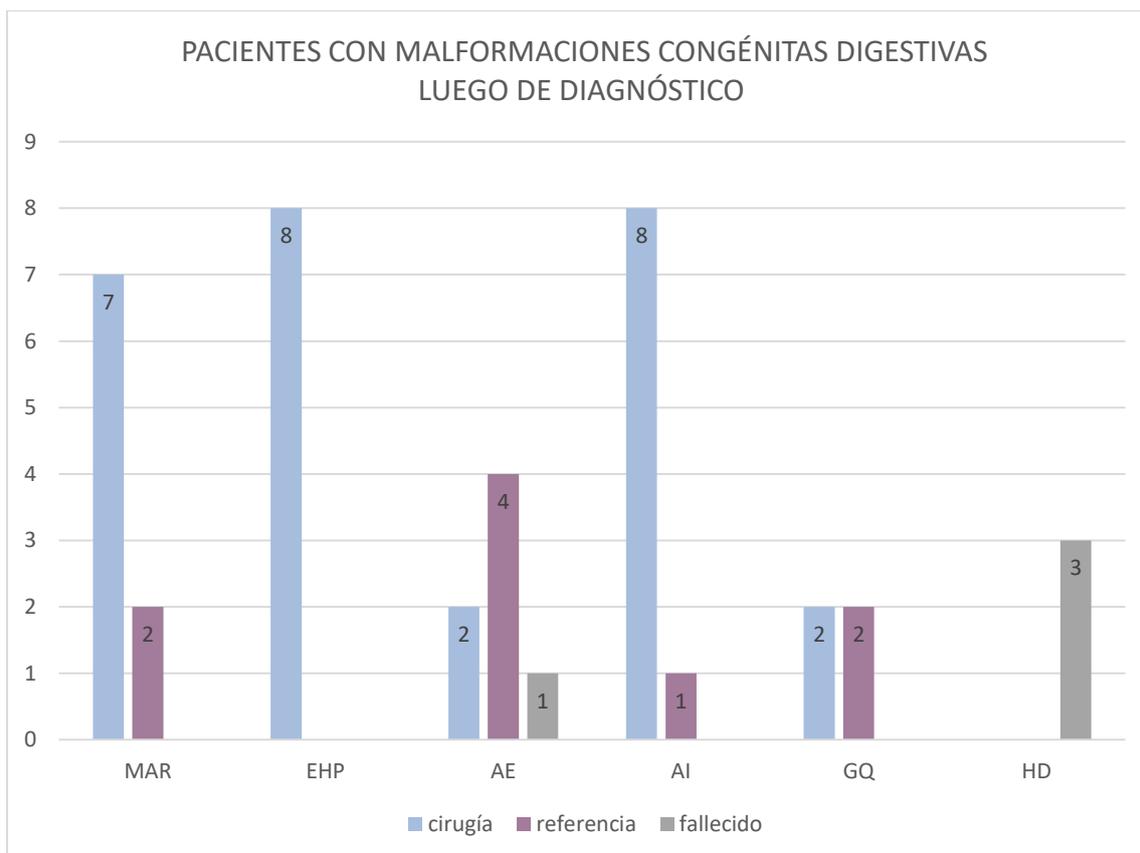
TABLA N° 12. PACIENTES DE 0 A 14 AÑOS ATENDIDOS EN EL HRDC PERIODO 2016-2017 CON MALFORMACIONES CONGENITAS DIGESTIVAS A LOS QUE SE LES REALIZÓ CIRUGÍA INMEDIATA, REFERENCIA A CENTRO DE MAYOR COMPLEJIDAD O QUE FALLECIERON AL PRIMER DÍA DE VIDA.

MCD	cirugía	referencia	Fallecido 1er día
MAR	7	2	0
EHP	8	0	0
AE	2	4	1
AD	5	1	0
GQ	2	2	0
HD	0	0	3
AY+MRI	3	0	0
TOTAL	27 67.5%	9 22.5%	4 10%

MCD: malformación congénita digestiva

Fuente: Historias clínicas del Servicio de Archivo del Hospital Regional Docente de Cajamarca

GRÁFICO N°10. PACIENTES DE 0 A 14 AÑOS ATENDIDOS EN EL HRDC PERIODO 2016-2017 CON MALFORMACIONES CONGENITAS DIGESTIVAS A LOS QUE SE LES REALIZÓ CIRUGÍA INMEDIATA, REFERENCIA A CENTRO DE MAYOR COMPLEJIDAD O QUE FALLECIERON AL PRIMER DÍA DE VIDA.



Fuente: Historias clínicas del Servicio de Archivo del Hospital Regional Docente de Cajamarca

AE: Atresia esofágica, MAR: malformación anorrectal, EHP: estenosis hipertrófica de píloro, AI: atresia intestinal, GQ: gastrosquisis, HD: hernia diafragmática

V. DISCUSIÓN

Las malformaciones congénitas digestivas (MCD) son un capítulo pequeño en frecuencia pero importante por su variedad, en el presente estudio se encontró que entre el año 2016 al 2017, hubieron 17 casos de malformaciones congénitas digestivas por cada 10000 pacientes atendidos de 0 a 14 años en el Hospital Regional Docente de Cajamarca, en estudios similares realizados en el Hospital Materno Perinatal “Mónica Pretelini Sáenz” de Toluca-Mexico entre el 2010 al 2015, se registró una mayor tasa de prevalencia de 20.8 casos por cada 1,0000 nacimientos en el transcurso de 6 años. (11)

Entre los antecedentes perinatales tenemos que predominaron los recién nacidos a término con el 82.5% de pacientes, respecto al 17.5% de recién nacidos pretérmino, con una edad gestacional media de 37.6+1.8, con una mínima y máxima de 32 y 40 semanas respectivamente coincidiendo con el estudio realizado en el Hospital Materno Perinatal “Mónica Pretelini Sáenz” de Toluca-Mexico entre el 2010 y 2015 cuya edad gestacional mínima fue de 30 semanas y la máxima de 40 semanas con una media de 38+-2.1. (11).

Los pacientes con malformaciones congénitas digestivas en su mayoría (52.5%) fueron referidos de otras instituciones, los que nacieron en el Hospital Regional Docente de Cajamarca fueron el 47.5%.

La vía de resolución del embarazo más frecuente en un 77.5% fueron por vía vaginal, de los cuales el 20% fueron partos domiciliarios.

Un 77.5% de pacientes tuvieron controles prenatales respecto al 22.5% que no los tuvieron, el hallazgo ecográfico perinatal se dio en 15% de pacientes; el 7.5% con gastrosquisis (el 75% del total) y el otro 7.5% con polihidramnios; estos datos

coinciden con los resultados del estudio realizado por el servicio de cirugía pediátrica "dr. Gabriel suárez"- Valencia entre el 2012 y 2015 en que predominaron los embarazos controlados con un 84,21%; la vía de resolución del embarazo más frecuente, fue la cesárea (63,16%); un 78,95% de las embarazadas se realizó eco perinatal, donde el hallazgo más frecuente fue la ciemopatía intestinal seguidos de la gastrosquisis y polihidramnios (31).

En nuestro estudio se registró un peso promedio al nacer de 2804.3+-563.5 gramos, con un peso mínimo de 1310g en un paciente con diagnóstico de atresia esofágica y un peso máximo de 4000g, fueron más frecuentes los recién nacidos con peso adecuado para la edad gestacional (AEG) con un 72.5% respecto a los pacientes pequeños para la edad gestacional (PEG) con un 27.5%, de los cuales la estenosis hipertrófica de píloro, la atresia esofágica y la hernia diafragmática tuvieron el mayor porcentaje de pacientes PEG coincidiendo con el estudio realizado en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera-Nicaragua, del 2011 al 2012, en el que el 64% de pacientes tuvieron un peso adecuado para la edad gestacional (3).

Se evidencia en nuestro estudio de malformaciones congénitas digestivas con respecto al sexo, que predominó el sexo masculino con un 65% respecto al femenino con 35%, con una relación hombre: mujer de 1.85:1, coincidiendo con el estudio realizado en el hospital Roosevelt de Guatemala del 2011 al 2012 en que la mayoría de su población con 56.06% fueron de sexo masculino (30), así como en el estudio realizado en el Hospital Materno Perinatal "Mónica Pretelini Sáenz" de Toluca-Mexico entre el 2010 y 2015 en que el género masculino fue el más afectado en un 59.6% con una relación hombre mujer de 1.47:1 (11); a diferencia del estudio realizado en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera-Nicaragua, del 2011 al 2012

en el que predominó el sexo femenino con un 52% respecto al 48% del sexo masculino (3).

Respecto a la edad materna tenemos que se presenta en una edad materna joven en su mayoría, según nuestro estudio la edad media de 28.7 ± 8.8 años; entre estas la mayoría tuvo una edad considerada en el intervalo de 19 a 25 años con 37.5% (15 casos), en segundo lugar madres con edad mayor a 35 años con 35% (14 casos), luego entre 26 y 34 años con un 17.5% (7 casos), siendo las madres de 18 años o menores solo 10% (4 casos), coincidiendo con el estudio realizado en el Hospital Materno Perinatal "Mónica Pretelini Sáenz" de Toluca-México entre el 2010 y 2015 en que la edad materna mínima fue de 14 años y la máxima de 42 con una edad media de 23.2 ± 6.7 años al momento del nacimiento (11), siendo la edad materna menor que la encontrada en nuestro estudio.

De acuerdo al tipo de malformación congénita digestiva se encontró que la más frecuentes fueron las malformaciones anorrectales (MAR) y la atresia intestinal (AI) con un 22.5% cada una; seguidas por la estenosis hipertrófica del píloro (EHP) con 20%, atresia esofágica en tercer lugar con 17%, gastrosquisis con 10%; la menos frecuente fue la hernia diafragmática con un 8%. La atresia intestinal está conformada por la atresia duodenal (AD) con un 15%, y la atresia yeyunal (AY) con un 7.5% que se encontró asociada en el 100% con malrotación intestinal (MRI), resultado similar con el del estudio realizado en el Hospital Materno Perinatal "Mónica Pretelini Sáenz" de Toluca-México entre el 2010 y 2015 en el que se encontró que la más frecuente fue la malformación anorrectal con 44.4% y en segundo lugar la atresia intestinal con 42.6% (11).

En el presente estudio respecto a la edad materna de acuerdo a cada una de las malformaciones congénitas digestivas, tenemos que la menor edad materna fue de 17 años en un paciente con diagnóstico de gastrosquisis, y la mayor fue de 50 años en hernia diafragmática; la atresia esofágica (AE) se observa en madres jóvenes con una edad promedio de 22.4+-2 años y las madres con mayor edad se observan en hernia diafragmática (HD) con una edad promedio de 36.7+-16.7 años, teniendo menos variación en las malformaciones anorrectales (MAR) con edad promedio de 33.9+-5 años; según Lecompte et al las MCD que se presentan en madres jóvenes son la estenosis hipertrófica de píloro y gastrosquisis (16).

Respecto a las malformaciones congénitas digestivas según sexo, en nuestro estudio se observa que predomina el género masculino, con una relación de 1.85:1; así tenemos que en estenosis hipertrófica de píloro el 100% de pacientes son de sexo masculino, y que la única malformación congénita digestiva en la que predomina el sexo femenino es la malformación anorrectal con un 66.7% (6 casos), con una relación de sexo masculino: femenino de 1:3 ; resultados similares al estudio realizado en el Hospital General San Juan de Dios, entre el 2011 al 2012 en que el 100% de su población con estenosis hipertrófica de píloro fueron de sexo masculino, y las malformaciones anorrectales se presentaron en un 50% en varones y mujeres respectivamente, la atresia duodenal se presenta en el 100% de los pacientes en el sexo femenino (30); a diferencia de nuestro estudio en que predominó el sexo masculino con un 66.7%. Estos resultados a su vez coinciden con los resultados obtenidos en el estudio realizado en el Hospital Materno Perinatal "Mónica Pretelini Sáenz" de Toluca-México entre el 2010 y 2015, en el que la estenosis hipertrófica de píloro es 4 a 5 veces más frecuente en el sexo masculino, al igual que la atresia esofágica (11), en cuanto a malformaciones

anorrectales se menciona que existe un ligero predominio masculino con una relación de 1.4:1 (23), lo que diferiría con los resultados obtenidos en nuestro estudio.

La edad de diagnóstico más frecuente fue en el primer día de vida con 45%, seguida por pacientes de 2 a 28 días de vida con 32.5%; 1 a 2 meses con 15% y mayor a 3 meses el 7.5%, habiendo solo 2 pacientes mayores a 1 año; el mayor tuvo 8 años, cuyo diagnóstico fue malformación anorrectal.

Las malformaciones congénitas digestivas que se presentaron en pacientes de 1 día de vida fueron la Atresia esofágica, gastrosquisis y hernia diafragmática en un 100% de pacientes; la estenosis hipertrófica de píloro se presentó entre 2 a 28 días en 50 % de pacientes y el 50% restante de 1 a 2 meses; coincide con el estudio realizado por Lecompte et al, en la que indica que la EHP se presenta entre las 2 y 8 semanas de vida (16).

La atresia duodenal se presenta predominantemente en pacientes neonatos de 2 a 28 días en un 66.7%; las malformaciones anorrectales han sido diagnosticadas a edades diversas, en su mayoría de 2 a 28 días (33%) y es la patología con diagnóstico a mayor edad en nuestra población de estudio, con 1 paciente a los 8 años de vida; difiriendo con el estudio realizado en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera-Nicaragua, del 2011 al 2012 en el que la estenosis hipertrófica de píloro y la malrotación intestinal se diagnosticaron mayormente entre los 29 días y los 6 meses; la atresia esofágica y la atresia intestinal se diagnosticaron en su mayoría en pacientes de 7 a 11 meses de vida contrastando con nuestros resultados, ya que estas patologías se presentaron en su gran mayoría al nacimiento.

En cuanto a la procedencia de los pacientes, la mayoría de pacientes son del distrito de Cajamarca con 47.5% (19 casos), seguidos por San Marcos y Celendín con 12.5 % (5 casos) respectivamente, luego Jaén con 10% (4 casos), Chota con 5 % (2 casos).

Respecto al método diagnóstico más utilizado en malformaciones congénitas digestivas en nuestro estudio es la combinación de radiografía toracoabdominal más ecografía, con un 37.5%, seguido del tránsito intestinal y la ecografía con 15% cada una; en 5% de pacientes se realizó colostograma en MAR; difiere con los resultados del estudio realizado por el servicio de cirugía pediátrica "Dr. Gabriel Suárez"- Valencia entre el 2012 y 2015 en que método diagnóstico más frecuente fue el Rayos X de tórax y Rayos X de abdomen con un 65,22% de la muestra siendo el método diagnóstico más frecuente, seguido por tránsito intestinal (17.4%) y Rayos X más ecografía con 13% (31). Al 44.4% de pacientes con malformación anorrectal se les realizó el diagnóstico al examen físico; Landivar et al, en su estudio describe que la inspección clínica del periné ofrece suficiente información al cirujano para poder orientar el tipo de MAR en el 80 a 90% de los niños y en un 90% de las niñas (26).

El 100% de pacientes con estenosis hipertrófica de píloro se diagnosticaron por ecografía, al igual que al 100% de pacientes con atresia intestinal se les realizó un tránsito intestinal; para el diagnóstico de atresia esofágica se solicitaron tanto radiografía toracoabdominal como ecografía.

Respecto al diagnóstico hay que tener en cuenta que el 15% de pacientes tuvieron diagnóstico prenatal; el 7.5% de gastrosquisis (3 casos), que representa el 75% del total de casos diagnosticados, y el otro 7.5 % (3 casos) tuvieron diagnóstico de

polihidramnios, de éstos el 5% (2 casos) tuvieron diagnóstico de atresia duodenal representando el 33.3% del total de atresia duodenal; y el 2.5% (1 caso) restante con atresia esofágica con 14.3% de total de AE, coincidiendo con el estudio Palacio et al. (2015), reportaron sobre el comportamiento del polihidramnios en Camagüey, Cuba, donde 38% de gestantes con polihidramnios presentaron anomalías congénitas gastrointestinales y dentro de ellas, la más frecuente las atresias duodenales, seguidas por la atresia esofágica. (13)

En cuanto a la clasificación de cada malformación congénita digestiva tenemos que solo 3 fueron clasificadas, así tenemos que en la atresia esofágica, el 100% (7 casos) son de tipo III; la atresia intestinal es en un 66.7% (6 casos) duodenal, y el 33.3% (3 casos) restante yeyunal siendo el 66.7% de éstas de tipo Apple peel (cáscara de manzana) o de tipo IIIb; las MAR sin fístula solo representaron un 11.1 %, mientras que predominaron las MAR con fístula con un 88.9%, en el caso de los varones tenemos que la más frecuente fue la fístula perineal con un 22.2%; en el género femenino tenemos que la fístula rectovaginal fue la que se encontró en el 100% de casos; coincide con el estudio realizado en el Hospital Materno Perinatal Mónica Pretelini Sáenz durante el periodo de 2010 a 2015 en la que la variante más frecuentemente reportada es la Tipo III (atresia esofágica con fístula traqueoesofágica distal), con un porcentaje de 79 a 90% de los casos (11), en cuanto a MAR se encontró que el 50% de MAR no presentaron fístula a diferencia de nuestro estudio en que solo el 11.1% no la presentó; según el estudio de Baeza et al tenemos que la anomalía más frecuente en el sexo femenino es la fístula recto vestibular coincidiendo con nuestro estudio y en el sexo masculino es el ano imperforado con fístula rectouretral (24) difiriendo con nuestros resultados.

Respecto al cuadro clínico de cada patología, tenemos que cada malformación congénita digestiva tiene un cuadro clínico particular, siendo los cuadros de obstrucción del tracto digestivo los más frecuentes de acuerdo al nivel de atresia; el síndrome de dificultad respiratoria se observa en las atresias esofágicas y en las hernias diafragmáticas. Los pacientes con malformación anorrectal presentaron cuadro de ausencia de deposición más distensión abdominal en un 44.9%, y el 45.1% por deposición fistular; en estenosis hipertrófica de píloro, el 62.5% de pacientes presentaron solo vómitos lácteos explosivos, añadiéndose en el 37.5% restante deshidratación e ictericia; tal como menciona Mario Soto en su estudio sobre EHP, la que se presenta en lactantes con vómitos no biliosos en proyectil, usualmente posterior a la alimentación o de forma intermitente, sin pérdida de apetito; alrededor del 2% de pacientes presenta ictericia, que se resuelve tras el tratamiento quirúrgico de manera espontánea(18). La atresia esofágica se diagnosticó por la dificultad para el paso de la sonda orogástrica asociado a sialorrea en el 57.1% de pacientes, en el 28.6% se asoció a distrés respiratorio con cianosis, polipnea, desaturación y en el 14.3% a distensión abdominal, coincidiendo con el estudio de Georgina Velázquez et al en el Hospital pediátrico universitario “Octavio de la Concepción de la Pedraja Holguín Soler”, 2011 en el que menciona que la AE debe sospecharse durante la atención del RN cuando hay dificultad del paso de la sonda para verificación de la permeabilidad esofágica asociado a los diversos datos clínicos en los RN como salivación excesiva, tos, cianosis, dificultad respiratoria y distensión abdominal. La atresia duodenal tuvo como cuadro clínico distensión abdominal con disminución de ruidos hidroaéreos, el 50% estuvo asociado a vómitos o residuo lácteos, y el otro 50% se asoció a vómitos o residuo biliosos, en la atresia yeyunal hubo residuo gástrico bilioso más ausencia de

deposición coincidiendo con la revisión de J. Valayer et al en el que indica que todo tipo de atresia intestinal provoca un cuadro de obstrucción intestinal en el neonato, se caracteriza por vómitos biliosos (80%) en atresias infravaterianas y de contenido gástrico: por encima de la ampolla de Vater (19). La hernia diafragmática en el 100% de pacientes hubo distrés respiratorio describiendo polipnea, cianosis, desaturación, desplazamiento del latido cardiaco al lado derecho.

En cuanto a las malformaciones congénitas asociadas, tenemos que el 32.5% de pacientes tuvieron malformaciones asociadas frente al 67.5% de pacientes que no las presentaron, las patologías asociadas a las malformaciones congénitas digestivas más frecuentes fueron las cardíacas con un total de 25%, que se observaron por sí solas en la mitad de casos, así tenemos que la atresia esofágica presentó mayor número de casos de malformaciones cardíacas asociadas (42.9%), malformaciones anorrectales con 11.1%, y hernia diafragmática con 33.3%; el 40% de las malformaciones cardíacas se acompañaron de Trisomía 21, observándose en el 50% de las atresias duodenales y en el 11.1% de malformaciones anorrectales; el 10% de malformaciones congénitas digestivas con diagnóstico de malformaciones anorrectales se asoció a VACTERL (anomalía vertebral lumbar, pie derecho both, agenesia renal, CIA+PCA, fisura palatina), el 100% (3) de atresia yeyunal se asoció a malrotación intestinal; coincidiendo con el estudio realizado en Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera-Nicaragua, en el periodo 2011 al 2012, en el que las principales patologías asociadas a las malformaciones del aparato digestivo fueron las cardíacas en un 4%, el 88% de los pacientes no tenían malformaciones asociadas y un 8% tenían otras patologías poco frecuentes (3), el estudio realizado por J. Valayer et al, en que menciona que la atresia duodenal se asocia en un 30 % a Síndrome de Down (19).

Los pacientes con malformación congénita digestiva luego de ser diagnosticados, un 67.5% (27 casos) recibieron manejo quirúrgico inmediato; el 22.5% (9 casos) fueron referidos a un centro de Mayor Complejidad, y el 10% (4 casos) fallecieron en el primer día de vida. Los pacientes que en su mayoría fueron referidos tuvieron los diagnósticos de atresia esofágica y gastrosquisis, así mismo el 100% de pacientes con hernia diafragmática fallecieron en el primer día de vida.

VI. CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

a. Conclusiones

- ✓ En el Hospital Regional Docente de Cajamarca se identificaron 17 casos de malformaciones congénitas digestivas por cada 10000 pacientes atendidos de 0 a 14 años entre el año 2016 al 2017.
- ✓ Los pacientes con malformaciones congénitas digestivas son en su mayoría recién nacidos a término, con una edad gestacional media de 37.6+-1.8 semanas, y un peso adecuado para la edad gestacional.
- ✓ El sexo predominante en las malformaciones congénitas digestivas fue el sexo masculino con un 65%, con una relación hombre: mujer de 1.85:1, siendo la única malformación congénita digestiva en que predomina el sexo femenino las malformaciones anorrectales con un 66.7%.
- ✓ Las malformaciones congénitas digestivas se presentaron en madres con una edad materna media de 28.7+-8.8 años, siendo la atresia esofágica la que se observó en madres más jóvenes con una edad promedio de 22.4+-2 años y las madres con mayor edad se observaron en las malformaciones anorrectales con edad promedio de 33.9+-5 años.
- ✓ Los tipos de malformación congénita digestiva más frecuentes fueron las malformaciones anorrectales y la atresia intestinal con un 22.5% cada una;

seguidas por la estenosis hipertrófica del píloro con 20%, atresia esofágica en tercer lugar con 17%, gastrosquisis con 10%; la menos frecuente fue la hernia diafragmática con un 8%.

- ✓ La edad de diagnóstico más frecuente fue en el primer día de vida con 45%, seguida por pacientes de 2 a 28 días de vida con 32.5%; y mayores a 1 mes con 22.5%. Las patologías con 100% de diagnóstico en el primer día de vida fueron Atresia esofágica, gastrosquisis y hernia diafragmática; las que tienen diagnóstico más tardío son las malformaciones anorrectales.
- ✓ El 52.5% de pacientes fueron referidos de otros Centros de Salud, siendo en su mayoría del distrito de Cajamarca con 47.5%, seguidos por San Marcos y Celendín con 12.5% cada uno, en tercer lugar Jaén con 10%.
- ✓ El método diagnóstico más utilizado en malformaciones congénitas digestivas es la combinación de radiografía toracoabdominal más ecografía, seguido por tránsito intestinal y ecografía.
- ✓ Solo 3 tipos de MCD fueron clasificadas: el 100% de atresia esofágica es de tipo III; la atresia intestinal es en un 66.7% duodenal y el 33.3% yeyunal de las cuales el 66% es de tipo apple peel o tipo IIIb.
- ✓ Las malformaciones anorrectales con fístula son las más frecuentes con 88.9% de casos, siendo la fístula más frecuente en mujeres, la rectovaginal (100%), y en varones la fístula perineal.
- ✓ El cuadro clínico se presenta de acuerdo al nivel de atresia, tenemos que en la atresia esofágica predominó la Dificultad para paso de sonda orogástrica asociado a sialorrea y distrés respiratorio, en la estenosis hipertrófica de píloro y en el 50% de atresia duodenal los vómitos lácteos, en la atresia intestinal los vómitos biliosos y ausencia de deposición, en las

malformaciones anorrectales predominó la deposición fistular. La hernia diafragmática se presentó con dificultad respiratoria.

- ✓ En cuanto a las malformaciones congénitas asociadas, tenemos que el 32.5% de pacientes tuvieron malformaciones asociadas, siendo las malformaciones cardíacas las principales con 25%, en combinación con Trisomía 21 en el 10% de casos, presentes ambas, en el 50% de pacientes con atresia duodenal.
- ✓ Un 67.5% de pacientes recibieron manejo quirúrgico inmediato; el 22.5% fueron referidos a un centro de Mayor Complejidad, y el 10% fallecieron en el primer día de vida. El 100% de hernias diafragmáticas fallecieron en el primer día de vida.

b. Recomendaciones

- ✓ Promover la atención prenatal en los Puestos de Salud e Informar a las gestantes la importancia de tener un adecuado control prenatal y la importancia que tiene la misma en relación a la identificación de cualquier factor de riesgo que pueda producir un recién nacido con anomalías congénitas.
- ✓ Estandarizar las pautas de manejo médico – quirúrgicas para un abordaje más integral de los pacientes.
- ✓ Realizar tratamiento quirúrgico oportuno.
- ✓ Capacitación a médicos de primer contacto para que se hagan diagnósticos tempranos y se derive a segundo o tercer nivel de manera oportuna.
- ✓ Realizar protocolos de estudio a tiempo para descartar o confirmar otras malformaciones asociadas.

VII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Annety Beatriz Aguilera Cruz, Lourdes Robles García, Rafael Trinchet Soler. Malformaciones Congénitas Digestivas y factores de riesgo maternos y paternos, Holguín 2012-2014 [Primera Jornada Científica de la Cátedra Santiago Ramón y Cajal]. Cuba: Facultad de Ciencias Médicas, Holguín; 2015. 13 p. Disponible en: <http://www.morfovirtual2012.sld.cu/index.php/morfovirtual/2012/paper/download/377/577>
2. Matovelle Ochoa C. Frecuencia y factores de riesgo para el desarrollo de malformaciones congénitas [Trabajo de graduación previo a la obtención de título de Médico]. Ecuador: Facultad de ciencias Médicas, Universidad del Azuay; 2013. 21 p. Disponible en: <http://dspace.uazuay.edu.ec/handle/datos/2764>
3. Ivexy Kireldy Rugama Zeledón. Evolución clínico – quirúrgica de pacientes con malformaciones congénitas del aparato digestivo, en la Unidad de Terapia Intensiva II en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, en el periodo de Enero 2011 a Diciembre de 2012 [Tesis para optar al título de especialista en Pediatría.]. Nicaragua: facultad de Ciencias Médicas, Universidad autónoma de Nicaragua; 2013. 71p.
Disponible en: <http://repositorio.unan.edu.ni/2710/>
4. Mailé Santos Solís, Vivian Rosa Vázquez Martínez. Factores de riesgo relevantes asociados a las malformaciones congénitas en la provincia de Cienfuegos, 2008-2013. Medisur. 2016; 14(6): 1727-1897.
Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-897X2016000600009

5. Arman Örün U, Bilici M, Demirçeken F, Tosun M, Öcal B, Çavuşoğlu Y, Erdoğan D, Şenocak F, Karademir S. Gastrointestinal malformations and heart defects. Dr Sami Ulus Children's Hospital. Department of Pediatric Cardiology, Ankara Turkey. Anadolu Kardiyol Derg. 2011; 11(1): 146-163. Disponible en: https://www.journalagent.com/z4/download_fulltext.asp?pdire=anatoljcardiol&plng=eng&un=AJC-83548
6. Robert M Kliegman. Nelson Tratado de Pediatría. 19a edición. London: Elsevier Health Sciences Brazil; 2014. 1412-1415. Malformaciones anorrectales.
7. Flores G, Pérez T y Pérez M. Malformaciones congénitas diagnosticadas en un hospital general: Revisión de cuatro años. Acta Pediatr Mex. 2011; 32(2):101-106. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/actpedmex/apm-2011/apm112d.pdf>
8. Juan Elías Pollina. Patología quirúrgica digestiva prevalente: aspectos prácticos para el pediatra. En: 14ª curso de Pediatría, Curso de Actualización Pediatría 2017. Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2017. p. 79-87. Disponible en: https://www.aepap.org/sites/default/files/079-088_patologia_quirurgica_digestiva_prevalente.pdf
9. Hermann Silva Delgado, José Sánchez Arenas. "Incidencia de anomalías congénitas en la red hospitalaria de Iquitos, Perú, 2010" Conoc. amaz. 2011; 2(2): 137-146. Disponible en <http://revistas.unapiquitos.edu.pe/index.php/Conocimientoamazonico/article/view/39>

10. Quispelaya L. Factores pronósticos en pacientes operados por malformación anorectal Hospital Nacional docente Madre Niño San Bartolomé 2008-2010 [Tesis de Segunda Especialidad]. Lima: Repositorio Académico USMP, Universidad San Martín de Porres 2015; 1-54. Disponible en:
<http://www.repositorioacademico.usmp.edu.pe/handle/usmp/1243Nuri>
11. González Ocampo. “Prevalencia de malformaciones congénitas gastrointestinales en el Hospital Materno Perinatal Mónica Pretelini Sáenz durante el periodo de 2010 a 2015” Toluca, Estado de México 2017.
<http://ri.uaemex.mx/handle/20.500.11799/66676>
12. Antonio Cuñarro Alonso. Principales malformaciones digestivas congénitas. Medisur 2012. Disponible en:
http://www.neonatos.org/DOCUMENTOS/Malformaciones_digestivas.pdf
13. Heladia García, Mario Franco Gutiérrez. Manejo multidisciplinario de los pacientes con atresia de esófago. Bol Med Hosp Infant Mex 2014; 68(6):467-475. Disponible en:
<https://es.scribd.com/document/50324505/Malformaciones-digestivas>
14. Georgina Velázquez Rodríguez, Rafael M. Trinchet. Comportamiento de la Atresia Esofágica en el Servicio de Neonatología. Hospital pediátrico universitario “Octavio de la Concepción de la Pedraja Holguín Soler”. CCM vol.18 no.4 2014. Disponible en:
http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812014000400008

15. Lautz T, Mandelia A. and Radhakrishnan J. VACTERL associations in children undergoing surgery for esophageal atresia and anorectal malformations: Implications for pediatric surgeons. J Pediatr Surg. 2015; 50(8): 1245-1250. Disponible en:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25913268>
16. J.F. Lecompte. Estenosis hipertròfica del pìloro. EMC Pediatria Vol 52. 3a edici3n. Madrid: Elsevier; 2017. p. 1-6
17. Fievet L, Faure A, Panait N, Coze S, Merrot T. Urgencias quirùrgicas del reci3n nacido y del lactante. EMC – Pediatrìa. 2016; 51(1): 6-9. Disponible en: <https://www.elsevier.fr/es/article/1034813>
18. Mario Soto Dien. Diagn3stico de la estenosis hipertr3fica del pìloro. 2014. Revista M3dica de Costa Rica y Centro Am3rica LXXI (613); 807-810. Disponible en:
<http://www.medigraphic.com/pdfs/revmedcoscen/rmc-2014/rmc145v.pdf>
19. J. Valayer. Malformaciones cong3nitas del duodeno y del resto del intestino. Elsevier 2012. E – 4-017-B-10. Disponible en:
<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1245178906465033>
20. Moreno Hurtado C, Amat Valero S, Fuentes Bolaño N, Nùñez Nùñez R, Blesa S3nchez E, Cavaco Fernandes R. Acumulaci3n de neonatos con malformaci3n anorrectal en 2011. ¿Solo azar?. Cir Pediatr. 2012; 34(2): 187-191. Disponible en: https://www.secipe.org/coldata/upload/revista/2012_25-4_187-192.pdf
21. Bischoff A, Levitt M, Peña A. Malformaciones Anorrectales. CIRUPED. 2011; 1(2): 48-56. Disponible en:
<http://ciruped.org/prueb@/volumenes/vol1n22011/ARVOL1N22011-1.pdf>

22. Heubner Eugenia. Malformaciones congénitas, Diagnóstico y Manejo Neonatal. Mediterraneo. 2016; 3(2): 48-60. Disponible en:
<http://www.worldcat.org/title/malformaciones-congenitas-diagnostico-y-manejo-neonatal/oclc/60808077>
23. Ochoa Trujillo JA, Nango Méndez AG, Ralda Gómez H. Características epidemiológicas de las malformaciones anorrectales en pacientes del Hospital de Especialidades Pediátricas en el periodo 2007-2014. Medigraphics. 2015; 8(3): 24-28. Disponible en:
<http://www.medigraphic.com/pdfs/evidencia/eo-2015/eos151q.pdf>
24. Baeza C, Rodríguez RL, Villalobos A, Martínez BA. Ano imperforado. Enfoque clínico-epidemiológico. Acta Pediatr Mex. 2013; 34(2): 55-58. Disponible en:
<http://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=40550>
25. Cammarata F, Paoli M, Cammarata G, Díaz J, Nasre R, & Cammarata M. Frecuencia del ano imperforado y factores de riesgo asociados en pacientes con síndrome de Down. Acta Gastroenterol Latinoam, 2012; 42(1): 40-45. Disponible en:
http://catalogosuba.sisbi.uba.ar/vufind/Record/oai::catalogo:CatalogoRevar_40574/Details
26. Landívar E, Marín R, Monserrate L, Burgos R. Malformación anorrectal: a propósito de un caso. Revista Medicina. 2014; 18(2): 117-121. Disponible en:
<http://rmedicina.ucsg.edu.ec/index.php/ucsg-medicina/article/view/588>

27. Alamo L., Meyrat B. Anorrectal Malformations: Finding the pathway of the labyrinth. RadioGraphics 2013; 33(2): 491-512. Disponible en:
<http://pubs.rsna.org/doi/pdf/10.1148/rg.332125046>
28. Fatahi Bandpey ML, Moreno Flores A, Palacios Moya P. El colostograma distal a presión en el manejo radiológico de las malformaciones anorrectales. Cir Pediatr. 2014; 27(2): 62-67. Disponible en:
https://www.secipe.org/coldata/upload/revista/2014_27-2_62-67.pdf
29. Julia guisado Fernández, María Ramírez Pineda. Defectos abdominales y del tubo digestivo. Actualización Obstetricia y Ginecología 2011. Disponible en:
https://www.secipe.org/coldata/upload/revista/2014_27-2_62-67.pdf
30. Hsing-Tsu Chang, Susana María Godoy Escobar "Caracterización epidemiológica de anomalías congénitas gastrointestinales". Guatemala, 2013. Disponible en:
http://biblioteca.usac.edu.gt/tesis/05/05_9154.pdf
31. Ynnakatyn Villasana, "Evolución clínica de pacientes neonatales intervenidos Quirúrgicamente por el servicio de cirugía pediátrica "dr. Gabriel suárez". Período junio 2012- junio 2015. Valencia 2015. Disponible en:
<http://mriuc.bc.uc.edu.ve/bitstream/handle/123456789/3282/yvillasana.pdf?sequence=4>

VIII. ANEXOS

FICHA DE RECOLECCION DE DATOS

N° de ficha:

N° de historia clínica:

Fecha de nacimiento:											
Fecha de diagnóstico:											
Fecha de intervención quirúrgica o edad											
Procedencia:											
Género:			masculino				femenino				
Factores de riesgo		Tabaco		Diabetes		Obesidad		alcohol		Drogas/fcos	
		P	M	P	M	P	M	P	M	P	M
Antecedentes familiares: SI			NO			Parentesco:					
Edad gestacional:											
Edad materna:											
Tipo de parto:				eutócico				distócico			
Peso al nacimiento:											
Malformaciones asociadas	Sd. Down	MAR	anomalías Cardiacas	Traqueo-Esofágica	Renales y urinarias	Lesiones de MM	VACTERL				
Procede:											
Cuadro clínico:											
Diagnostico:											
Examen perineal niño:		Orificio anal			Fístula visible			Fosita anal profunda			
Meconuria: SI		NO		presente	ausente	si	no	si	no		
Otros:											
Examen perineal niña		1 orificio			2 orificios			3 orificios			
Nivel de fístula/otros											
Dx imágenes:		Radiografía			Ecografía			uretrografía			
Otros:		colostograma			invertografía			cistografía			
DX				PreQ							
				PostQ							
Tipo de MAR: <i>Krickember 2005</i>				Con fístula							
				Sin fístula							
Tipo de fístula: Varones				Fistula rectoperineal							
				Fistula recto uretro bulbar							
				Fistula recto uretro prostática							
				Fistula recto vesical							
				Ano imperforado sin fístula inusuales							
Tipo de fistulas: mujeres				Fistula recto perineal							
				Fistula recto vestibular							
				Cloaca con canal común corto <3cm							
				Cloaca con canal común corto >3cm							

Fecha de nacimiento:											
Fecha de diagnóstico:											
Fecha de intervención quirúrgica o edad											
Procedencia:											
Lugar de nacimiento											
Género:		masculino				femenino					
Factores de riesgo		Tabaco		Diabetes		Obesidad		alcohol		Drogas/fcos	
		P	M	P	M	P	M	P	M	P	M
Antecedentes familiares: SI				NO				Parentesco:			
Edad gestacional:											
Edad materna:											
Tipo de parto:			eutócico				distócico				
Peso al nacimiento:											
Malformaciones asociadas		Sd. Down	MAR	anomalías Cardiacas		Traqueo-Esofágica	Renales y urinarias		s. nervioso	VACTERL	
Tipo de malformación:											
Cuadro clínico:											
Distensión abdominal											
Vómitos biliosos											
Vómitos gástricos											
Ausencia de ruidos hidroaereos											
Dificultad respiratoria: disnea, polipnea											
otros											
Diagnostico:											
Atresia esofágica		Atresia intestinal									
Tipo I		ATRESIA	ESTENOS		EHP	MRI	Hernia diafragmática		onfalocele	gastrosquisis	
Tipo II		D	.								
Tipo III		Y	D								
Tipo IV		I	Y								
Tipo V		C	I								
Tipo VI			C								
Otros:											
manejo		Medico				Quirúrgico				referencia	
Diagnostico											
Dx imágenes:		Radiografía				Ecografía				TAC	
CONDICIÓN		VIVO				FALLECIDO				DESCONOCIDO	
procede						Consultorios externos					
						Hospitalización					
<i>Diagnostico preoperatorio</i>											
Diagnostico posoperatorio											
mujeres											

