

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO
PROGRAMA DE POSGRADO EN ESPECIALIDADES MEDICAS

**“ANALISIS DESCRIPTIVO DE LAS MALFORMACIONES ANO-RECTALES Y SU
RELACIÓN CON LAS CARDIOPATIAS CONGÉNITAS EN LOS RECIÉN NACIDOS
INTERNADOS EN EL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS EN EL PERIODO
COMPRENDIDO ENTRE EL 01 ENERO DEL 2016 AL 31 DE DICIEMBRE 2021”**

**Trabajo Final de Graduación sometido a la consideración del comité de la Especialidad en
Pediatria para optar al grado y título de Especialista en Pediatria**

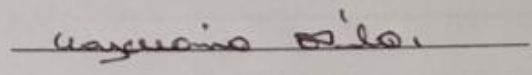
DR. MARIO BARRANTES TIFFER

Ciudad Universitaria Rodrigo Facio, Costa Rica

2022

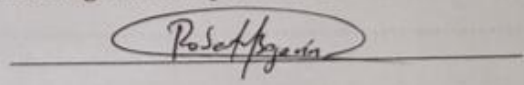
UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
SISTEMA DE ESTUDIO DE POSGRADO

“Este trabajo final de graduación fue aceptado por la subcomisión de la especialidad en Pediatría del Programa de Posgrado en Especialidades Médicas de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar al grado y título de Especialista en Pediatría.”



Dra. Lydiana Ávila De Benedictis. Pediatra Neumóloga.

Directora del Programa de Posgrado en Especialidades Médicas de la Universidad de Costa Rica



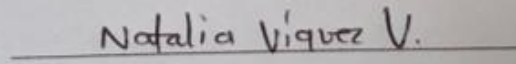
Dr. Roberto Bogarín Solano, Pediatra Endocrinólogo

Coordinador Programa de Posgrado en Pediatría



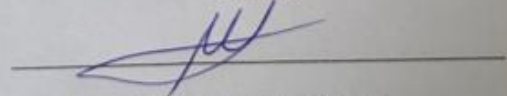
Dr. Armando Alfaro Ramírez, Pediatra Cardiólogo

Tutor de la Investigación



Dra. Natalia Viquez Viquez, Pediatra

Lectora



Mario Barrantes Tiffer

Sustentante

TABLA DE CONTENIDOS

Hoja de aprobación	II
Tabla de contenidos	III
Resumen	IV
Índice de tablas.....	VIII
Lista de abreviaturas	IX
Introducción	1
Metodología	3
Fuentes de Financiamiento y análisis de datos	4
Resultados	5
Discusión	6
Conclusiones	11
Tablas	12
Documentos Adjuntos	17
Bibliografía	19

Análisis descriptivo de las malformaciones ano-rectales y su relación con las cardiopatías congénitas en los recién nacidos internados en el Hospital Nacional de Niños en el período comprendido entre el 01 enero del 2016 al 31 de diciembre 2021

Resumen / Abstract

Introducción: Las malformaciones ano-rectales, comprenden un espectro de anomalías que involucran alteraciones embriológicas del desarrollo gastrointestinal, en donde se ven involucrados diversos órganos, músculos y esfínteres. Su incidencia global es de 1/5000 nacidos vivos¹, similar a la reportada a nivel de Costa Rica². Hasta un 16% de las malformaciones ano-rectales, asocian cardiopatías congénitas³, siendo los más frecuentes la Tetralogía de Fallot⁴, y los defectos septales⁵⁻⁶. Actualmente en el Hospital Nacional de Niños, no se cuenta con un protocolo estandarizado de abordaje inicial en estos pacientes, lo cual conduce a realizar ecocardiografías de manera rutinaria y en ocasiones como requisito prequirúrgico, incluso en pacientes asintomáticos desde el punto de vista cardiovascular. A pesar de que el ecocardiograma continúa siendo el instrumento principal para la evaluación de la estructura cardíaca, así como de los estudios necesarios para el completo y adecuado manejo de las malformaciones ano-rectales, no existen actualmente protocolos de abordaje claros, actualizados y basados en nuestra realidad, que dictaminen la realización del mismo como requisito prequirúrgico, pudiendo así diferirse en aquellos pacientes en los cuales la clínica y examen físico no sugieran patología cardíaca.

Objetivos: Determinar la asociación entre malformaciones ano-rectales y cardiopatías congénitas, además de caracterizar clínica y ecocardiográficamente la condición cardiovascular con la que ingresan los neonatos con dicha malformación, con el fin de conocer los momentos oportunos para las valoraciones cardíacas correspondientes.

Metodología: Se realizó un estudio retrospectivo, observacional y descriptivo de la población neonatal tanto del sexo masculino como femenino, con diagnóstico de malformación ano-rectal, estenosis, ausencia o atresia anal, la cual fue atendida en el servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños en los periodos comprendidos entre el 01 de enero de 2016 al 31 de diciembre de 2021, para un total de 80 pacientes incluidos.

Resultados: El 18.8% (n=15) de los neonatos presentaron cardiopatía congénita asociada a su malformación ano-rectal, dentro de ellas el 86.6% (n=13) fueron cardiopatías con cortocircuito izquierda-derecha (Comunicación Intraauricular CIA, Comunicación Interventricular CIV, Persistencia del Conducto Arterioso), y únicamente se presentó una cardiopatía del tipo cianógena (TOF Tetralogía de Fallot). La malformación ano-rectal más frecuente fue, el ano imperforado con fístula perineal en un 53.8% (n=43) para ambos sexos. Únicamente un 10% (n=8) de los pacientes presentaron manifestaciones clínicas cardiovasculares a su ingreso y de ellos sólo la mitad asoció cardiopatía congénita. No se presentó relación directa entre una malformación ano-rectal específica y una cardiopatía congénita puntual, así como tampoco hubo complicaciones asociadas ni mortalidad por causa directa cardiovascular.

Conclusiones: Sugerimos la evaluación detallada y minuciosa de los síntomas y signos que indiquen la posibilidad de una cardiopatía congénita, más allá de la valoración ecocardiográfica rutinaria. Cada caso debe ser evaluado de manera individual, basándose en la clínica del paciente y la oximetría, si no existen hallazgos clínicos ni de oximetría anormales, el paciente puede ser evaluado durante su estancia hospitalaria, como la mayor parte de neonatos, si la clínica y la oximetría están anormales, se solicitará una evaluación ecocardiográfica con prontitud, ya que esto determinaría cambios en el manejo clínico y anestésico del paciente.

Palabras Clave: Cardiopatías congénitas, malformaciones congénitas, clasificación Krickenbeck, malformacion ano-rectal

Descriptive analysis of anorectal malformations and their relationship with congenital heart disease in hospitalized newborns at the National Children's Hospital in the period from January 1, 2016 to December 31, 2021

Introduction: Anorectal malformations comprise a spectrum of anomalies involving embryological alterations of the gastrointestinal development, where various organs, muscles and sphincters are involved. Their global incidence is 1/5000 live births, similar to that reported in Costa Rica. Up to 16% of ano-rectal malformations are associated with congenital heart disease, the most frequent being Tetralogy of Fallot and septal defects. Currently in the National Children's Hospital, there is no standardized protocol for the initial approach in these patients, which leads to routine echocardiography and sometimes as a pre-surgical requirement, even in asymptomatic patients from the cardiovascular point of view. Despite the fact that echocardiography continues to be the main instrument for the evaluation of cardiac structure, as well as the necessary studies for the complete and adequate management of ano-rectal malformations, there are currently no clear, updated protocols based on our reality, which dictate its performance as a pre-surgical requirement, and thus it can be deferred in those patients in whom the clinical and physical examination does not suggest cardiac pathology.

Objectives: To determine the association between ano-rectal malformations and congenital heart disease, as well as to characterize clinically and echocardiographically the cardiovascular condition with which neonates with such malformation are admitted, to know the opportune moment for the corresponding cardiac evaluations.

Methodology: A retrospective, observational and descriptive study was conducted on the neonatal population, both male and female, with a diagnosis of ano-rectal malformation, stenosis, absence or anal atresia, which was attended in the Neonatology service of the National Children's Hospital in the periods from January 1, 2016 to December 31, 2021, for a total of 80 patients included.

Results: 18.8% (n=15) of the neonates had congenital heart disease associated with their ano-rectal malformation, of which 86.6% (n=13) were heart diseases with left-right shunt (intra-atrial communication ASD, ventricular septal defect VSD, patent ductus arteriosus PDA), and only one

cyanogenic heart disease (TOF Tetralogy of Fallot) was present. The most frequent ano-rectal malformation was imperforate anus with perineal fistula in 53.8% (n=43) for both sexes. Only 10% (n=8) of the patients presented cardiovascular clinical manifestations on admission and of these only half had associated congenital heart disease. There was no direct relationship between a specific ano-rectal malformation and a specific congenital heart disease, nor were there associated complications or mortality due to direct cardiovascular causes.

Conclusions: We suggest detailed and thorough evaluation of symptoms and signs indicating the possibility of congenital heart disease, beyond routine echocardiographic assessment. Each case should be evaluated individually, based on the patient's clinical and oximetry, if there are no abnormal clinical or oximetry findings, the patient can be evaluated during the hospital stay, as most neonates, if the clinical and oximetry are abnormal, an echocardiographic evaluation should be requested promptly, as this would determine changes in the clinical and anesthetic management of the patient.

Key Words: Congenital cardiac anomalies, congenital malformations, Krickenbeck criteria, anorectal anomaly

Índice de Tablas

Tabla 1 Distribución del sexo y la edad gestacional de los pacientes recién nacidos con diagnóstico de malformación ano-rectal ingresados en el HNN en periodo del 01 de enero del 2016 al 31 de diciembre 2021.	12
Tabla 2 Distribución de la frecuencia cardiaca, saturación de oxígeno, presión arterial de los pacientes recién nacidos con diagnóstico de malformación ano-rectal ingresados en el HNN en periodo del 01 de enero del 2016 al 31 de diciembre 2021.....	12
Tabla 3 Tipos de malformación ano-rectal identificada en los pacientes recién nacidos con diagnóstico de malformación ano-rectal ingresados en el HNN en periodo del 01 de enero del 2016 al 31 de diciembre 2021.	13
Tabla 3a Distribución por sexo de los tipos de malformaciones ano-rectal en pacientes recién nacidos con diagnóstico de malformación ano-rectal ingresados en el HNN en periodo del 01 de enero del 2016 al 31 de diciembre 2021.	13
Tabla 4 Tipos de cardiopatía identificada en los pacientes recién nacidos con diagnóstico de malformación ano-rectal ingresados en el HNN en periodo del 01 de enero del 2016 al 31 de diciembre 2021.....	13
Tabla 5 Tipos de cardiopatía con cortocircuito I-D identificada en los pacientes recién nacidos con diagnóstico de malformación ano-rectal ingresados en el HNN en periodo del 01 de enero del 2016 al 31 de diciembre 2021.	14
Tabla 6 Caracterización de los tipos de cardiopatías con cortocircuito I-D en los pacientes recién nacidos con diagnóstico de malformación ano-rectal ingresados en el HNN en periodo del 01 de enero del 2016 al 31 de diciembre 2021.....	14
Tabla 7 Asociación entre el tipo de malformación ano-rectal y la presencia de una cardiopatía en pacientes recién nacidos con diagnóstico de malformación ano-rectal ingresados en el HNN en periodo del 01 de enero del 2016 al 31 de diciembre 2021.	16

Lista de Abreviaciones:

Hospital Nacional de Niños (HNN) CIA (Comunicación Interauricular), CIV (Comunicación Interventricular), PCA (Persistencia del Conducto Arterioso), TOF (Tetralogía de Fallot), EP (Estenosis Pulmonar) MAR (Malformación Ano-Rectal), RNT AEG (Recién Nacido Término Adecuado para la Edad Gestacional), RNT GEG (Recién Nacido Término Grande para la Edad Gestacional), RNT PEG (Recién Nacido Termino Pequeño para la Edad Gestacional) RNP AEG (Recién Nacido Pretérmino Adecuado para la Edad Gestacional) RNP GEG (Recién Nacido Pretérmino Grande para la Edad Gestacional) RNP PEP (Recién Nació Pretérmino Pequeño para la Edad Gestacional) HTAP (hipertensión Arterial Pulmonar)

Introducción

Las malformaciones ano-rectales comprenden un espectro de anomalías que involucran alteraciones embriológicas del desarrollo gastrointestinal, en donde se ven involucrados diversos órganos, músculos y esfínteres. A nivel embrionario es hasta la segunda semana de gestación, donde se forma el intestino caudal. Aproximadamente en el día 13, se desarrolla el divertículo ventral y el alantoides o vejiga primitiva, la unión del alantoides y del intestino caudal se convierte en la cloaca, dicha cloaca estará cubierta por la membrana cloacal. El tabique urorectal desciende para dividir este conducto común formando las crestas laterales. Estas crecen y se fusionan a la mitad de la séptima semana, para la octava semana se produce la apertura de la porción posterior de la membrana. El fracaso en cualquiera de estos procesos derivará en un espectro clínico de anomalías⁶⁻⁷.

El diagnóstico de las malformaciones ano-rectales, es clínico con su primer examen físico² y se apoya con estudio de imágenes, por lo tanto, una vez que se sospecha la presencia de una anomalía anal, el objetivo es determinar la localización del orificio anal, vaginal, uretral, la posición del periné², presencia de meconio en los labios mayores de las niñas o la imposibilidad de introducir una sonda o un termómetro rectal más allá de 3cm⁸. Una vez identificada la anomalía, y después de al menos 24 horas de vida, ante la ausencia de meconización o meconuria², se procede a realizar los estudios radiológicos para determinar el tipo de malformación, lugares de fistulización, plan quirúrgico a seguir y clasificarlas en lo que anteriormente se conocían como lesiones altas y bajas. Para esto se utiliza el Invertograma de Wangesteen y Rice²⁻⁸. Sin embargo, para este estudio se optará por la clasificación de Krickbeck³⁻⁹, para una mejor claridad. Una vez clasificado el defecto, se procederá a establecer el plan quirúrgico y el momento de la intervención definitiva.

La incidencia mundial de malformaciones ano-rectales (MAR) es de 1/5000 nacidos vivos, misma cifra reportada en un estudio publicado en el 2015 en Costa Rica², dicho estudio al igual que el nuestro, se realizó en el Hospital Nacional de Niños, además dentro de los resultados obtenidos, la anomalía ano-rectal más común fue el ano imperforado sin fístula en un 54.6% de los casos, seguido de ano imperforado con fístula perianal 34.9%, ano imperforado con fístula recto-uretral 7% y ano imperforado con fístula recto-vesical en 3.5%.²

Diversos estudios han documentado una relación entre las malformaciones ano-rectales y las cardiopatías congénitas tales como Coartación de Aorta y Tetralogía de Fallot (TOF)⁴, con asociaciones entre el 16% y 24%³⁻⁵.

Las cardiopatías congénitas más comúnmente encontradas, son los defectos septales tanto auriculares como ventriculares⁵⁻⁶⁻¹⁰, Tetralogía de Fallot⁵ y Coartación de Aorta⁴. Actualmente no existen estudios que determinen la asociación puntual entre una cardiopatía congénita específica y una MAR.

En 1975, en Estados Unidos se demostró una relación estadísticamente significativa, que demostraba un 12% de probabilidad de MAR, en pacientes con Tetralogía de Fallot⁴.

La literatura menciona que todo paciente con MAR se le debe realizar un ecocardiograma⁵⁻¹⁰⁻¹¹, independientemente de la presencia o no de síntomas cardiovasculares, dicha práctica se realiza en nuestro medio, en donde debido a la ausencia de protocolos de abordaje actualizados y basados en nuestra realidad, se realiza el mismo como requisito prequirúrgico, a la reparación ano-rectal definitiva, con el fin de conocer la estructura cardíaca del paciente y descartar patologías estructurales que cambien el abordaje anestésico o clínico definitivo de la malformación ano-rectal, independientemente de si el paciente presente o no sintomatología que oriente a una posible cardiopatía congénita.

Con respecto al tratamiento en los pacientes con MAR, es mayormente quirúrgico. Los tiempos de cirugía son variados, en ocasiones, dependiendo del compromiso del paciente, se pueden brindar dilataciones diarias simples, sobre todo si existe una fístula cutánea cuando no existe tal condición, la reparación mediante anoplastía en sala de operaciones es el procedimiento requerido⁵.

Dentro del pronóstico, los pacientes que presentan MAR tienen una tasa de mortalidad del 8-27%, siendo las cardiopatías congénitas la causa número uno de mortalidad⁶. Sin embargo, estos estudios tomaron en cuenta pacientes con síndromes genéticos y otras malformaciones asociadas, los cuales este estudio excluye.

En nuestro país la mortalidad por malformaciones cardíacas presenta una tasa de 1.33/1000 nacidos vivos, constituyendo la segunda causa de muerte infantil en menores de un año¹².

El objetivo principal del siguiente estudio es determinar la asociación entre las MAR y cardiopatías congénitas, caracterizando clínicamente y ecocardiográficamente la condición cardiovascular de estos pacientes, con el fin de conocer los momentos oportunos para las valoraciones cardíacas correspondientes.

Metodología

Se realizó un estudio retrospectivo, observacional, unicéntrico, abarcando todo el universo de pacientes atendidos en el servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños de Costa Rica, en un periodo comprendido entre el 01 de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2021, se tomaron como criterios de exclusión, todos los pacientes que presentaban una malformación gastrointestinal asociada, síndromes genéticos, patologías del sistema respiratorio, ausencia de más del 30% de las variables a estudiar, expedientes extraviados o incompletos, y Conducto Arterioso Permeable en pretérminos.

Por medio de la unidad de Registros Médicos del Hospital Nacional de Niños, se brindó una lista que representaba una población inicial total de 144 pacientes, todos ellos con el diagnóstico de malformación ano-rectal, estenosis, ausencia o atresia anal. Se excluyeron 64 pacientes debido a que presentaban otra malformación gastrointestinal, otras malformaciones, síndromes genéticos, asociaciones VACTERL, y dos pacientes presentaban expediente incompleto. Se incluyeron 80 pacientes, de los cuales a todos se le realizó un ecocardiograma de ingreso.

Por cada paciente se realizó una hoja de recolección de datos que incluía información del sexo, clasificación a la hora del nacimiento, manifestaciones clínicas tales como frecuencia cardíaca, saturación de oxígeno, presión arterial, pulsos centrales, distales, cianosis, piel marmórea, llenado capilar, frialdad distal, soplos cardíacos, además se caracterizó la malformación ano-rectal según la clasificación de Krickenbeck³⁻⁹, con respecto a las características cardiovasculares, se anotó la presencia o no de cardiopatía congénita, el tipo de cardiopatía (obstructiva, cianógena, otra), resultado de ecocardiograma u otro estudio cardiovascular, uso de inotrópicos o tratamiento antifalla cardíaca, si hubo o no presencia de complicación cardiovascular y mortalidad asociada directamente a su condición cardiovascular.

Se accedió a la información de los pacientes mediante el expediente clínico, el cual se presentaba de forma digital, mediante la plataforma de Expediente Digital Único en Salud, de la Caja Costarricense del Seguro Social (C.C.S.S), o también en forma de registros médicos físicos, en el área de Archivo del Hospital Nacional de Niños.

Se mantuvieron los principios éticos fundamentales, principios de beneficencia y justicia durante el desarrollo de esta investigación, en todo momento se analizó la información de manera anónima por los investigadores.

Este trabajo fue aprobado por el Comité Ético Científico del Hospital Nacional de Niños, bajo el número de protocolo CEC – HNN- 023-2021, en sesión del 6 de mayo del 2022.

Fuentes de Financiamiento

Esta investigación contó únicamente con financiamiento propio del investigador principal, dichos gastos cubrieron la utilización de papelería, lápices, lapiceros y borradores. Cabe recalcar que no contó con patrocinadores externos, ni presentó un gasto adicional para la Caja Costarricense del Seguro Social, ni para el Hospital Nacional de Niños, esto por las características del estudio, las cuales consistían en una revisión de expedientes tanto electrónicos como físicos.

Análisis Estadístico

Para el análisis de los datos se utilizó estadística descriptiva, medidas de tendencia central, de posición y de dispersión para las variables cuantitativas, así como distribuciones de frecuencia absolutas y relativas para las variables cualitativas. Para evaluar la asociación entre los tipos de malformaciones ano-rectales y la presencia de cardiopatías se usó la prueba de Fisher, el nivel significancia escogido fue de 0,05. Los programas de cómputo empleados en el análisis fueron Microsoft Excel y Past versión 4.02.

Resultados

Se presentó una muestra inicial de 144 pacientes, sin embargo, se excluyeron 64, debido a que presentaban uno o más criterios de exclusión, entre ellos síndromes genéticos, malformaciones varias, asociaciones VACTERL, otras malformaciones gastrointestinales asociadas, sífilis congénita, expedientes incompletos, además de presentarse algunos más con patologías respiratorias al ingreso. En total se incluyeron 80 pacientes, el 40% (n=32) femeninos y el 60% (n=48) masculinos, de dicha población un 73.8% (n= 59) se clasificaron como Recién Nacidos Término Adecuado para la Edad Gestacional (RNT AEG), y un 8.8% (n=7) como Recién Nacidos Pretérmino Adecuado para la Edad Gestacional (RNP AEG) (Tabla 1).

Con respecto a la condición cardiovascular medida a través de los signos vitales, se encontró una presión arterial media promedio de 54.8 mmHg, Presión Arterial Sistólica de 75mmHg y Presión Arterial Diastólica de 44 mmHg, saturación de oxígeno al ingreso de 96% de promedio, siendo la más baja registrada 91%, además una frecuencia cardíaca de ingreso en 139 latidos por minuto como promedio. (Tabla 2)

A la hora de caracterizar los pacientes según sus manifestaciones clínicas de ingreso, únicamente en el 10% de los pacientes (n=8) se logró identificar un soplo cardíaco, de estos pacientes la mitad asoció una cardiopatía, el soplo cardíaco más frecuentemente identificado fue el de tipo sistólico grado I/VI (n=5). Ningún paciente se presentó con cianosis, piel marmórea, llenado capilar anormal, frialdad distal o anormalidades en la intensidad de sus pulsos al tacto.

Dentro de las MAR, las mismas se clasificaron según la tabla de Krickenbeck³⁻⁹, se observó que la MAR más frecuente para ambos sexos fue el ano imperforado con fístula perineal en un 53.8% (n=43). El sexo masculino reportó como segunda malformación más frecuente, el ano imperforado sin fístula con un 22.9% (n=11) y el sexo femenino la fístula rectovestibular con un 37.5% (n=12), dos pacientes se presentaron con defectos ano-rectales no clasificadas según Krickebeck, siendo una membrana anal y la otra una MAR tipo asa de cubeta, únicamente un paciente se presentó con un defecto tipo Cloaca. Ninguna paciente presentó MAR con fístula rectouretral, rectovesical, ni ano imperforado sin fístula. (Tabla 3 y 3a)

El 18.8% (n=15) de los pacientes presentó una cardiopatía asociada, de estas, el 86.6% (n=13) se presentaron con cardiopatías de tipo cortocircuito izquierda-derecha, dentro de los cuales estaban

CIA, CIV y PCA. Hubo un paciente que presentó con una cardiopatía cianogéna tipo Tetralogía de Fallot y otro se presentó con una valvulopatía del tipo Estenosis Pulmonar (Tabla 4, 5 y 6)

Se utilizó sólo en un paciente tratamiento antifalla cardíaca durante su seguimiento cardiológico, y no hubo necesidad de realizar otro estudio cardiovascular ni utilizar soporte inotrópico en ningún paciente ingresado.

Hubo diagnósticos de PCA (n=21) en donde hubo cierre del ductus en todos ellos, además se presentó el diagnóstico de Estenosis Relativa de Arteria Pulmonar Izquierda (n=2).

Ningún paciente presentó una complicación cardiovascular asociada a su cardiopatía congénita ni una muerte directa por su condición cardiovascular.

Se intentó conocer la relación entre una malformación ano-rectal puntual y una cardiopatía congénita específica, sin embargo, no se encontró ningún resultado estadísticamente significativo. (Tabla 7)

Discusión

En Costa Rica a lo largo de la historia, el servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños (HNN), se ha constituido como el único centro nacional de referencia de todos los pacientes que nacen con malformaciones ano-rectales, sin embargo en la actualidad, debido al fortalecimiento y abastecimientos con especialistas de los Hospitales Regionales, no todo neonato que nace con este defecto ano-rectal, es referido al HNN, por tanto y al ser este estudio unicéntrico, fue imposible conocer la incidencia de MAR en nuestro país.

El manejo inicial de todos los pacientes ingresados en la unidad de neonatología fue similar, debido a que la totalidad de los mismos ingresaron estables, se les examinó detalladamente con adecuados exámenes físicos por parte de neonatólogos o médicos residentes en pediatría, para determinar la presencia o no de fístula visible, posteriormente fueron examinados por galenos de la unidad de Cirugía Pediátrica del Hospital Nacional de Niños, para determinar la presencia o no de fístula, además a todos los pacientes se les solicitó ecocardiogramas, los cuales en la gran mayoría se realizaba en las primeras horas de vida. En ningún caso hubo una corrección quirúrgica definitiva de su malformación ano-rectal sin antes tener un resultado ecocardiográfico que determinara la estructura cardíaca.

En Costa Rica no se cuenta actualmente con un protocolo estandarizado sobre el abordaje interdisciplinario que deben recibir los pacientes que nacen con malformaciones ano-rectales, por lo tanto, se apela a los estudios universales, que justifican la realización de ecocardiogramas como parte del procedimiento rutinario de todos los pacientes¹³, tampoco se conoce de forma precisa el momento adecuado de valoración ecocardiográfica en los pacientes que se ingresan estables y asintomáticos desde el punto de vista cardiovascular.

Se analizó la población atendida en el servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños, correspondiente a todo paciente tanto del sexo masculino como femenino, con diagnóstico de malformación ano-rectal, estenosis, ausencia o atresia anal, ingresado en el período comprendido entre el 01 de enero del 2016 al 31 de diciembre de 2021, inicialmente se contó con una población de 164 neonatos, sin embargo, posterior a los criterios de exclusión aplicados la muestra total se redujo a 80 pacientes.

Del total de pacientes incluidos (n=80), el 60% (n=48) fueron del sexo masculino y el 40% (n=32) femeninos. Resultados similares a lo que reporta la literatura mundial, en donde hay leve predilección del sexo masculino sobre el femenino¹⁴, aunque existen estudios que demuestran lo contrario¹¹.

El 73.8% (n= 59) de los pacientes ingresados con malformación ano-rectal, se clasificaron como Recién Nacidos Términos Adecuados para su Edad Gestacional (RNT AEG), y únicamente en el 8.8% (n=7) como Recién Nacidos Pretérminos, datos similares a lo que reporta la literatura internacional, en donde reportan que los Recién Nacidos a Término presentan más incidencia de malformaciones ano-rectales que los demás¹⁰.

Con respecto a los signos cardiovasculares registrados en los pacientes con malformación ano-rectal, se obtuvo una media de frecuencia cardíaca de 139 lpm, (n=74) (DS 17.7) (p75 151), saturación de oxígeno al ingreso en 96% (n=63)(DS 2.7), y presión arterial media de 54mmHg (n=64) (DS 13.2), dichas cifras representan adecuadamente la condición estable con la que ingresan los neonatos con malformaciones ano-rectales, y desde el punto de vista cardiovascular sugieren de manera indirecta una función y estructura cardíaca normal, así como de forma directa, descartan la posibilidad de una cardiopatía mayor que pueda cambiar el tratamiento definitivo en estos pacientes.

Únicamente el 10% de los pacientes (n=8) presentó alguna manifestación clínica de cardiopatía, siendo el soplo sistólico el más frecuente (n=7), todos los soplos fueron de un grado menor a II/VI, la mitad de los neonatos con soplos cardíacos presentaron cardiopatía congénita, tres de ellos CIV y uno con TOF. El resto de las pacientes presentaron soplos cardíacos sin asociar cardiopatía. Resulta por lo tanto interesante el grado de asociación entre una cardiopatía congénita y la presencia o no de soplos cardíacos, la auscultación cardíaca se vuelve fundamental dentro del examen físico por realizar a estos pacientes, ya que la presencia de soplo cardíaco es casi indicativa de cardiopatía, aunque la no presencia del mismo no la descarta.

En Holanda¹¹, se realizó un estudio el cuál quería demostrar la asociación entre malformaciones ano-rectales severas con malformaciones cardíacas severas o cianógenas, ya que la historia de la medicina reportaba dicha asociación, sin embargo, documentaron la misma incidencia de cardiopatías severas o no, independientemente del tipo de malformación ano-rectal, lo cual difería de lo conocido anteriormente. Dentro de sus teoría del porqué este fenómeno, refieren que antaño, se realizaba ecocardiograma solo en los pacientes que clínicamente manifestaban compromiso cardiovascular, por lo tanto cardiopatías cianógenas o mayores, sin embargo dejaban de lado las cardiopatías menores (CIA, CIV, PCA) por su casi nula sintomatología en el paciente, teoría que se puede corroborar en este estudio, ya que los pacientes en su mayoría se presentan asintomáticos desde el punto de vista cardiovascular, y aquellos que se presentaron sintomáticos, asociaron signos clínicos de cardiopatías menores, tales como soplos cardíacos de baja intensidad.

En cuanto a la clasificación de las malformaciones ano-rectales, nuestro estudio determinó que, para ambos sexos, el ano imperforado con fístula perineal en un 53.8% (n=43) fue la más frecuente, para el sexo femenino, la malformación ano-rectal con fístula rectovestibular en un 37.5% (n=12) fue la segunda más frecuente, en tanto para el sexo masculino, el ano imperforado sin fístula con un 22.9% (n=12) obtuvo la segunda posición. Para el sexo femenino llama la atención que ninguna paciente presentó fístula retouretral, vesical o ano imperforado sin fístula.

En el 2010 en Costa Rica, se realizó un estudio que determinó que la malformación ano-rectal más frecuente fue ano imperforado sin fístula en cuanto al sexo masculino y en cuanto al femenino, fístula rectovestibular². Comparando nuestros resultados actuales con la literatura internacional, podemos ver una heterogeneidad en los resultados, países como Honduras reportan la fístula perineal como la malformación más frecuente en el sexo masculino y la fístula rectovestibular en

el femenino⁸, sin embargo, en países del continente asiático como Arabia Saudita reportan la fístula rectouretral como la más frecuente en los masculinos y la fístula perineal en el sexo femenino⁵. Australia en el continente oceánico, presenta resultados similares al nuestro, en donde sitúan a la fístula perineal como la malformación más frecuente, seguida de la fístula rectovestibular¹³, pero dentro de la diversidad de resultados, nos encontramos países del continente europeo como Rumania en donde sorprendentemente reportan a la cloaca como la malformación ano-rectal más frecuente³.

Por lo tanto, categóricamente no se puede determinar una malformación ano-rectal más frecuente para ambos sexos, de hecho, dentro de un mismo país, en diferentes años puede variar².

Dentro de la incidencia de asociaciones en pacientes con malformación ano-rectal, diferentes estudios reportan que puede variar desde un 20 a un 80%³⁻⁵, siendo la malformación cardíaca la segunda después de las malformaciones genitourinarias.

En nuestro estudio determinamos una asociación de 18.8% (n=15) de cardiopatías congénitas en pacientes con malformación ano-rectales, dicha relación es similar a los datos reportados a nivel internacional, en donde reportan asociaciones del 16%³⁻¹⁰, 18%⁸, 22%⁶, o asociaciones de hasta un 82% como reporta Australia¹³.

Dentro de las cardiopatías asociadas, el 16.2% (n=13) fueron del tipo cortocircuito izquierda-derecha (CIA, CIV y PCA) y clasificadas como cardiopatías menores, únicamente el 1.3% (n=1) del tipo cianógeno o cardiopatía mayor. En el subgrupo de las cardiopatías con cortocircuito izquierda-derecha, se presentaron un total de 10 pacientes con CIA OS, 3 pacientes con CIV, además un paciente presentaba conjuntamente CIA y PCA, así como otro CIV y PCA.

La literatura mundial no reporta una cardiopatía en particular asociada a las malformaciones ano-rectales al contrario, estos pacientes pueden presentar de todo tipo de cardiopatías congénitas, por ejemplo en USA en el año 1975 se documentaron la Coartación de Aorta y la TOF como las cardiopatías más comúnmente asociadas en estos pacientes⁴, mientras que países como Canadá y Arabia Saudita reportan los defectos ventriculares septales como los más frecuentes⁵⁻⁶, otros países como Turquía y Honduras, presentan datos similares a los nuestros, reportando los defectos de tipo septal atrial como los más frecuentes⁸⁻¹⁰.

En el subgrupo de las cardiopatías, al observar los resultados brindados en los Ecocardiogramas, todos los pacientes que se presentaron con CIA OS (Ostium Secundum) tuvieron un defecto menor a 8mm, ningún paciente presentó datos de HTAP al ingreso, y en el seguimiento cardiológico de su malformación, ninguno ameritó tratamiento antifalla cardíaca, o cirugía correctiva. Únicamente un paciente que se presentó con CIV ameritó el uso de tratamiento antifalla cardíaca (furosemida) y posteriormente la corrección quirúrgica cardíaca definitiva, dicho paciente presentaba un defecto septal ventricular del tipo perimembranoso con gradiente izquierda – derecha de 20mmHg y asociaba a una PCA de 9mm, lo cual habla de un defecto relativamente grande, este paciente además fue uno de los pocos en presentarse con alteración al examen físico, ya que a su ingreso presentó un soplo sistólico grado I/VI.

A la hora de englobar de manera general estos tipos de defectos y agregarles los signos cardiovasculares con los que se presentan, obtenemos una amalgama adecuada entre presentación clínica y resultado ecocardiográfico, que nos permite dilucidar que los pacientes no tienen un riesgo aumentado de complicación anestésica o que sus cardiopatías ameritan una corrección quirúrgica inmediata. Estas cardiopatías en su gran mayoría pertenecen al subgrupo de cardiopatías menores¹¹, únicamente un paciente se presentó con una cardiopatía mayor (TOF).

Se intentó determinar la asociación entre malformación ano-rectal específica y una cardiopatía sin embargo no obtuvimos un resultado estadísticamente significativo, pese a que hay literatura internacional que reporta hasta un riesgo aumentado de 70 veces en presentar una fístula rectovestibular y asociar una cardiopatía congénita³, además otros estudios demuestran que entre más alta sea la malformación ano-rectal existe mayor riesgo de cardiopatía, sin embargo, nuestra clasificación de malformaciones ano-rectales no se basó en este tipo de clasificación ano-rectal, por lo que no pudimos respaldar este dato. En USA en 1975 demostraron una asociación directa entre malformaciones ano-rectales y la presencia de TOF⁴, sin embargo, dicho estudio presentó sesgos importantes.

Ningún paciente en nuestro estudio ameritó soporte inotrópico, tampoco hubo fallecimientos por causa directa a su defecto cardíaco, lo cual era lo esperado, posterior a conocer la forma de presentación cardiovascular y los resultados ecocardiográficos en estos pacientes.

Conclusiones

El 18.8% de los pacientes con malformaciones ano-rectales presenta una cardiopatía congénita asociada, siendo el 93.3% cardiopatías congénitas menores, los pacientes en su mayoría ingresan asintomáticos desde el punto de vista cardiovascular, ninguno ameritó inotrópicos durante su estancia hospitalaria, y sólo un paciente requirió tratamiento anticongestivo, el cual se presentó sintomático a la hora de su ingreso (soplo sistólico grado I).

Por lo tanto, ante los datos presentados, es clara que ante la incidencia reportada de cardiopatía, a todo paciente con malformación ano-rectal se le debe realizar ecocardiograma en algún momento, sin embargo: ¿La realización del ecocardiograma es un procedimiento urgente en los pacientes asintomáticos desde el punto de vista cardiovascular?, ¿La valoración ecocardiográfica debería retrasar, la cirugía correctiva definitiva ano-rectal, en pacientes asintomáticos desde el punto de vista cardiovascular?

La ecocardiografía se evalúa en cada caso basado en la clínica y oximetría, si no existen hallazgos clínicos ni oximétricos anormales, el paciente puede ser evaluado durante su estancia hospitalaria, si la clínica y la oximetría están alteradas, se solicitará la evaluación con prontitud, ya que es en estos pacientes, donde se pueden presentar las cardiopatías cianógenas o mayores, que cambiarían el manejo tanto clínico como anestésico en estos pacientes.

Tablas

Tabla 1 Distribución del sexo y la edad gestacional de los pacientes recién nacidos con diagnóstico de malformación ano-rectal ingresados en el HNN en periodo del 01 de enero del 2016 al 31 de diciembre 2021.

Variable	Cantidad (n=80)	%
Sexo		
Femenino	32	40.0%
Masculino	48	60.0%
Edad Gestacional		
RNT AEG	59	73.8%
RNT PEG	3	3.8%
RNT GEG	10	12.5%
RNP AEG	7	8.8%
RNP PEG	1	1.3%

Elaboración propia

Tabla 2 Distribución de la frecuencia cardiaca, saturación de oxígeno, presión arterial de los pacientes recién nacidos con diagnóstico de malformación ano-rectal ingresados en el HNN en periodo del 01 de enero del 2016 al 31 de diciembre 2021.

Medida	Frecuencia cardiaca	Saturación de oxígeno	Presión arterial sistólica	Presión arterial diastólica	Presión Arterial Media
Cantidad	74	63	63	63	64
Promedio	139.1	96.7	75.7	44.8	54.8
Desv Std	17.7	2.7	13.3	14.1	13.2
Mínimo	100	91	49	22	31
P25	128.8	95.0	67.0	36.0	44.3
P50	137.0	97.0	76.0	43.0	53.0
P75	151.3	99.0	85.0	55.0	60.0
Máximo	173	100	109	81	86

Elaboración propia

Tabla 3 Tipos de malformación ano-rectal identificada en los pacientes recién nacidos con diagnóstico de malformación ano-rectal ingresados en el HNN en periodo del 01 de enero del 2016 al 31 de diciembre 2021.

Tipo de malformación ano-rectal	Cantidad (n=80)	%
Otro	2	2.5%
Cloaca	1	1.3%
Fístula Rectovesical	4	5.0%
Fístula Rectouretral	6	7.5%
Ano Imperforado sin fístula	11	13.8%
Fístula Rectovestibular	13	16.3%
Fístula Perineal	43	53.8%

Elaboración propia

Tabla 3a Distribución por sexo de los tipos de malformaciones ano-rectal en pacientes recién nacidos con diagnóstico de malformación ano-rectal ingresados en el HNN en periodo del 01 de enero del 2016 al 31 de diciembre 2021.

Tipo de malformación ano-rectal	Sexo	
	Femenino	Masculino
Ano Imperforado sin fístula	0.0%	22.9%
Fístula Perineal	62.5%	47.9%
Cloaca	0.0%	2.1%
Fístula Rectovestibular	37.5%	2.1%
Fístula Rectouretral	0.0%	12.5%
Fístula Rectovesical	0.0%	8.3%
Asa de Cubeta	0.0%	2.1%
Membrana Anal	0.0%	2.1%

Elaboración propia

Tabla 4 Tipos de cardiopatía identificada en los pacientes recién nacidos con diagnóstico de malformación ano-rectal ingresados en el HNN en periodo del 01 de enero del 2016 al 31 de diciembre 2021

Cardiopatía Asociada	Cantidad (n=15)	%
Cardiopatía Cortocircuito I-D	13	86.6%
Cardiopatía Cianógena / Tetralogía de Fallot	1	6.6%
Estenosis Pulmonar	1	6.6%

Elaboración Propia

Tabla 5 Tipos de cardiopatía con cortocircuito I-D identificada en los pacientes recién nacidos con diagnóstico de malformación ano-rectal ingresados en el HNN en periodo del 01 de enero del 2016 al 31 de diciembre 2021.

Tipo de cardiopatía Cortocircuito I-D	Cantidad (n=13)
CIA	9
CIA + PCA	1
CIV	1
CIV + PCA	2

Elaboración Propia, CIA (Comunicación Interauricular), CIV (Comunicación Interventricular), PCA (Persistencia del Conducto Arterioso)

Tabla 6 Caracterización de los tipos de cardiopatías con cortocircuito I-D en los pacientes recién nacidos con diagnóstico de malformación ano-rectal ingresados en el HNN en periodo del 01 de enero del 2016 al 31 de diciembre 2021

Paciente	Tipo de Cardiopatía	Resultado Ecocardiográfico	Alteración Cardiovascular al Examen Físico
Paciente 1	CIA	CIA 4mm	Ninguna
Paciente 2	CIA	CIA 8mm tipo FOP	Ninguna
Paciente 3	CIA	CIA OS 3.8mm	Ninguna
Paciente 4	CIA	CIA OS 3mm	Ninguna
Paciente 5	CIA	CIA OS 4.3mm	Ninguna
Paciente 6	CIA + PCA	CIA OS 4.5mm, PCA Permeable de 1.4mm	Ninguna
Paciente 7	CIA	CIA OS 4mm	Ninguna
Paciente 8	CIA	CIA OS 5.6mm	Ninguna
Paciente 9	CIA	CIA OS pequeña	Ninguna

Paciente 10	CIA	CIA OS, septum aneurismático de 7mm	Ninguna
Paciente 11	CIV	CIV 2mm	Soplo Sistólico Grado I-II/VI
Paciente 12	CIV + PCA	CIV muscular 2mm	Soplo Sistólico Grado I/VI foco mitral
Paciente 13*	CIV + PCA	CIV perimembranosa + PCA 9mm	Soplo Sistólico grado I/VI
Paciente 14	Estenosis Pulmonar	Estenosis Pulmonar muy leve	Ninguna
Paciente 15	Tetralogía de Fallot	EP leve subvalvular, DVP normal, CIV de 9mm, mal alineamiento aórtico de 50%	Soplo sistólico grado II/VI

*Ameritó Tratamiento antifalla cardíaca (Furosemida), Elaboración propia, Ameritó Tratamiento antifalla cardíaca (Furosemida), Elaboración propia, CIV (Comunicación Interventricular) CIA OS (Comunicación Interauricular Ostium Secundum), PCA (Persistencia del Conducto Arterioso) EP (Estenosis Pulmonar) DVP (Drenaje Venoso Pulmonar).

Tabla 7 Asociación entre el tipo de malformación ano-rectal y la presencia de una cardiopatía en pacientes recién nacidos con diagnóstico de malformación ano-rectal ingresados en el HNN en periodo del 01 de enero del 2016 al 31 de diciembre 2021.

Tipo de malformación ano-rectal	Cardiopatía asociada		Valor de p
	No	Sí	
Ano Imperforado sin fístula			
Sí	90.9%	9.1%	0.683
No	79.7%	20.3%	
Fístula Perineal			
Sí	83.7%	16.3%	0.744
No	78.4%	21.6%	
Cloaca			
Sí	100.0%	0.0%	0.999
No	81.0%	19.0%	
Fístula Rectovestibular			
Sí	69.2%	30.8%	0.399
No	83.6%	16.4%	
Fístula Rectouretral			
Sí	66.7%	33.3%	0.626
No	82.4%	17.6%	
Fístula Rectovesical			
Sí	75.0%	25.0%	0.999
No	81.6%	18.4%	

Elaboración Propia

Documentos Adjuntos



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL
 Hospital Nacional de Niños
 Dirección General
 Teléfono: 2523-3600 ext. 3517
 Correo electrónico: cechnn@ccss.sa.cr



06 de mayo 2022
 CEC-HNN-063-2022

**FORMULARIO COM-I
 AUTORIZACIÓN DE INVESTIGACIÓN**

NÚMERO DE PROTOCOLO (CERTIFICADO) # CEC-HNN-023-2021

Tipo de solicitud:	Aprobación de protocolo por primera vez
Nombre de los miembros del Comité que participaron en la revisión de este protocolo de investigación:	Dra. Gabriela Ivankovich Escoto, Dr. Fred Cavallo Aita, Dr. Sixto Bogantes Ledezma, Dra. Jéssica Esquivel González y Dr. Carlos Salazar Vargas.
Número de sesión del CEC-HNN:	003-2022.
Fecha sesión:	06 de mayo del 2022.
Título de la investigación:	"Análisis descriptivo de las malformaciones ano-rectales y su relación con las cardiopatías congénitas en los recién nacidos internados en el Hospital Nacional de Niños entre los años 2016 y 2021."
Número protocolo CCSS:	CEC-HNN-023-2021.
Nombre del investigador principal:	Dr. Mario Barrantes Tiffer.
Nombre de los sub-investigadores:	Dr. Armando Alfaro Ramírez.
Duración de la investigación (en años):	12 meses (debe presentar renovación anual cada 12 meses en caso de investigación de más de 1 año)
Versión y fecha del protocolo revisado (formulario FORM 1-OB):	Versión 3.0 / 06 de mayo del 2022.
Versión y fecha del consentimiento informado para mayores de 18 años revisado (si aplica):	NO APLICA.
Versión y fecha del consentimiento informado para padres de familia revisado (si aplica):	NO APLICA. SOLICITA EXCEPCIÓN, versión 2.0 del 02 de marzo del 2022. (digital)
Versión y fecha del asentimiento informado revisado (si aplica):	NO APLICA. SOLICITA EXCEPCIÓN, versión 2.0 del 02 de marzo del 2022. (digital)
Versión y fecha de la hoja de recolección de datos revisada (versión digital o física):	Versión 3.0 / 06 de mayo del 2022. (digital)
Formulario de presupuesto revisado:	Versión 2.0 del 02 de marzo del 2022. (digital)
Otros formularios revisados:	No aplica.
Nombre de centro(s) asistencial(es) donde se realizará la investigación:	Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera"
Número de participantes propuesto por centro(s) asistencial(es):	120 participantes
Resolución del comité:	Resolución del comité: APROBADO, esta recomendación es válida hasta MAYO 2023.

Página 1 de 2

"La CAJA es una"



UNIVERSIDAD DE
COSTA RICA

SEP Sistema de
Estudios de Posgrado

Autorización para digitalización y comunicación pública de Trabajos Finales de Graduación del Sistema de Estudios de Posgrado en el Repositorio Institucional de la Universidad de Costa Rica.

Yo, Mario Barrantes Tiffer, con cédula de identidad 115110834, en mi condición de autor del TFG titulado Análisis descriptivo de las malformaciones oro-rectales y su relación con las cardiopatías congénitas en los recién nacidos internados en el Hospital Nacional de Niños en el periodo comprendido entre el 01 enero del 2016 al 31 diciembre 2021.

Autorizo a la Universidad de Costa Rica para digitalizar y hacer divulgación pública de forma gratuita de dicho TFG a través del Repositorio Institucional u otro medio electrónico, para ser puesto a disposición del público según lo que establezca el Sistema de Estudios de Posgrado. SI NO *

*En caso de la negativa favor indicar el tiempo de restricción: _____ año (s).

Este Trabajo Final de Graduación será publicado en formato PDF, o en el formato que en el momento se establezca, de tal forma que el acceso al mismo sea libre, con el fin de permitir la consulta e impresión, pero no su modificación.

Manifiesto que mi Trabajo Final de Graduación fue debidamente subido al sistema digital Kerwá y su contenido corresponde al documento original que sirvió para la obtención de mi título, y que su información no infringe ni violenta ningún derecho a terceros. El TFG además cuenta con el visto bueno de mi Director (a) de Tesis o Tutor (a) y cumplió con lo establecido en la revisión del Formato por parte del Sistema de Estudios de Posgrado.

INFORMACIÓN DEL ESTUDIANTE:

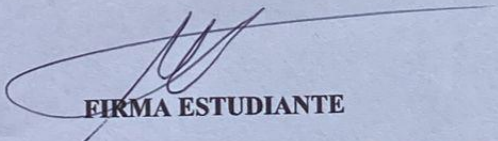
Nombre Completo: Mario Alberto Barrantes Tiffer

Número de Carné: 1389819 Número de cédula: 115110834

Correo Electrónico: mariobarrantestiffer@gmail.com

Fecha: 29/6/22 Número de teléfono: 89647758

Nombre del Director (a) de Tesis o Tutor (a): Dr. Armondo Alfo Romero


FIRMA ESTUDIANTE

Nota: El presente documento constituye una declaración jurada, cuyos alcances aseguran a la Universidad, que su contenido sea tomado como cierto. Su importancia radica en que permite abreviar procedimientos administrativos, y al mismo tiempo genera una responsabilidad legal para que quien declare contrario a la verdad de lo que manifiesta, puede como consecuencia, enfrentar un proceso penal por delito de perjurio, tipificado en el artículo 318 de nuestro Código Penal. Lo anterior implica que el estudiante se vea forzado a realizar su mayor esfuerzo para que no sólo incluya información veraz en la Licencia de Publicación, sino que también realice diligentemente la acción de subir el documento correcto en la plataforma digital Kerwá.

Bibliografía

1. Carlos BH, Lucas RCR, Alín VC, Adrián MLB, Hugo PMV. Ano imperforado [Internet]. Com.mx. [cited 2022 Jun 2]. Available from: <https://www.imbiomed.com.mx/articulo.php?id=92516>
2. Coto Boza A. Caracterización de los pacientes egresados con diagnóstico de ano imperforado del Servicio de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital Nacional de Niños: análisis de 6 años (2005-2010). 2015 [cited 2022 Jun 2]; Available from: <https://www.kerwa.ucr.ac.cr/handle/10669/74331>
3. Bălănescu RN, Topor L, Moga A. Anomalies associated with anorectal malformations. *Chirurgia (Bucur)* [Internet]. 2013 [cited 2022 Jun 2];108(1):38–42. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23464767/>
4. Greenwood RD, Rosenthal A, Nadas AS. Cardiovascular malformations associated with imperforate anus. *J Pediatr* [Internet]. 1975 [cited 2022 Jun 2];86(4):576–9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1127505/>
5. Kamal JS, Azhar AS. Congenital cardiac anomalies and imperforate anus: A hospital's experience. *J Cardiovasc Dis Res* [Internet]. 2013 [cited 2022 Jun 2];4(1):34–6. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcdr.2013.02.003>
6. Teixeira OH, Malhotra K, Sellers J, Mercer S. Cardiovascular anomalies with imperforate anus. *Arch Dis Child* [Internet]. 1983 [cited 2022 Jun 2];58(9):747–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1136/adc.58.9.747>
7. Begum Akay, Michael D Klein. Afecciones quirúrgicas del ano y el recto. En: Robert M Kliegman, Bonita Stanton, Joseph W. St Geme III and Nina F. Schor. *Nelson Tratado de Pediatría*. Edición 20. Barcelona, España: Elsevier; 2016. P. 1984-1991
8. Antonio Martínez Quiroz R, Montoya-Reales DA, Fernando J, Andino R. Malformaciones Anorrectales: Diagnóstico y Tratamiento. Cinco años de experiencia, Honduras [Internet]. Bvs.hn. [cited 2022 Jun 2]. Available from: <http://www.bvs.hn/RMH/pdf/2016/pdf/Vol84-1-2-2016-8.pdf>
9. Rintala RJ, Pakarinen MP. Imperforate anus: long- and short-term outcome. *Semin Pediatr Surg* [Internet]. 2008;17(2):79–89. Available from: <http://dx.doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2008.02.003>
10. Olgun H, Karacan M, Caner I, Oral A, Ceviz N. Congenital cardiac malformations in neonates with apparently isolated gastrointestinal malformations. *Pediatr Int* [Internet]. 2009 [cited 2022 Jun 2];51(2):260–2. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19405929/>
11. Jonker JE, Liem ET, Elzenga NJ, Molenbuur B, Trzpis M, Broens PMA. Congenital anorectal malformation severity does not predict severity of congenital heart defects. *J Pediatr* [Internet]. 2016 [cited 2022 Jun 6];179:150-153.e1. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27686585/>
12. Benavides Lara DA, Umaña Solís DL. Cardiopatías Congénitas en Costa Rica: análisis de 9 años de registro. *Rev costarric cardiol* [Internet]. 2007 [cited 2022 Jun 2];9(1):9–14. Available from: https://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1409-41422007000100003
13. Kruger P, Teague WJ, Khanal R, Hutson JM, King SK. Screening for associated anomalies in anorectal malformations: the need for a standardized approach. *ANZ J Surg* [Internet]. 2019;89(10):1250–2. Available from: <http://dx.doi.org/10.1111/ans.15150>
14. Wood RJ, Levitt MA. Anorectal malformations. *Clin Colon Rectal Surg* [Internet]. 2018 [cited 2022 Jun 4];31(2):61–70. Available from: https://hsrc.himmelfarb.gwu.edu/smhs_surgery_facpubs/2923/
15. Martín Delgado E del M, Llanes Camacho M del C, Castillo Vitilloch A, González Ojeda G, Torres Ruíz D, Vega T. Incidencia de las cardiopatías congénitas en el menor de un año. *Villa Clara, 1998 -2002. Rev costarric cardiol* [Internet]. 2003 [cited 2022 Jun 6];5(1):19–24. Available from: https://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1409-41422003000100004