



UNIVERSIDAD MICHOACANA DE SAN NICOLAS DE HIDALGO
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS Y BIOLOGICAS
"DR IGNACIO CHAVEZ"

HOSPITAL INFANTIL DE MORELIA
"EVA SAMANO DE LOPEZ MATEOS"

**Frecuencia y factores de riesgo de malformaciones congénitas atendidas
en la unidad de cuidados intensivos neonatales del Hospital Infantil de
Morelia "Eva Sámano de López Mateos" durante el periodo
enero – diciembre del 2011**

TESIS
PARA OBTENER EL TITULO DE:
MEDICO PEDIATRA

PRESENTA:
DRA. MA. GUADALUPE VILLAGOMEZ GUZMAN

TUTOR
VICTOR DANIEL BARCENAS FIGUEROA
MEDICO GENETISTA

ASESOR DE TESIS
DR. JOSE LUIS MARTINEZ TOLEDO
COORDINADOR DEL DEPARTAMENTO DE INVESTIGACION

MORELIA MICHOACAN MAYO 2014.

AUTORIZACION

DR. FAUSTINO SERAFIN CHAVEZ MARTINEZ
DIRECTOR DEL HOSPITAL INFANTIL DE MORELIA
“ EVA “SAMANO DE LOPEZ MATEOS”

DRA. MARIA GORETTY CABRERA TOVAR
JEFA DEL DEPARTAMENTO DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION

TUTOR
DR. VICTOR DANIEL BARCENAS FIGUEROA
MEDICO GENETISTA

ASESOR
DR. JOSE LUIS MARTINEZ TOLEDO
COORDINADOR DEL DEPARTAMENTO DE INVESTIGACION

DEDICATORIA

Con amor:

A mi Esposo Vicente y a mi hija Yunuen por todo el apoyo y la paciencia que me han tenido.

A mis padres: La Sra. Gloria y el Sr. Ignacio por su ejemplo, educación y apoyo incondicional que me han brindado.

AGRADECIMIENTO

Agradezco a todas las personas que me apoyaron para lograr este sueño de ser pediatra, a mis padres, esposo, hija, hermanos y amigos que confiaron en mí.

A todos mis maestros por su enseñanza, a mis compañeras que compartieron sus conocimientos durante estos tres años de residencia. Al Hospital infantil que me permitió formar parte del grupo de médicos residentes y a todos los pacientes del Hospital Infantil que sin duda son nuestro mejor libro.

Agradezco al Dr. Victor Daniel Barcenás Figueroa y al Dr. José Luis Toledo por todo el apoyo para la realización de esta tesis.

INDICE

Resumen.....	1
Abstract.....	2
Introducción.....	3
Marco teórico.....	4
Planteamiento del problema.....	30
Justificación.....	31
Hipótesis.....	33
Objetivo general.....	34
Objetivos específicos.....	34
Material y métodos.....	35
Población de estudio.....	35
Tamaño de la muestra.....	35
Definición de las Unidades de observación.....	35
Criterios de inclusión, exclusión y eliminación.....	35
Definición de variables y unidades de medida.....	36
Métodos e instrumentos de recolección de información.....	36
Análisis estadístico.....	37
Aspectos éticos.....	37
Resultados.....	38
Discusión.....	50
Conclusiones.....	52
Recomendaciones.....	53
Bibliografía.....	54
Anexos.....	57

RESUMEN

Las malformaciones congénitas son una causa importante de mortalidad y discapacidad de lactantes y menores de 5 años, pueden ser letales, provocan discapacidad duradera y tienen consecuencias negativas para las personas y sus familias así como a la sociedad en general. OBJETIVO: Conocer la Frecuencia y factores de riesgo de las malformaciones congénitas atendidas en la UCIN del Hospital Infantil de Morelia durante el periodo enero a diciembre del 2011.

Método: Estudio descriptivo, retrospectivo, transversal en el que se incluyeron a todos los recién nacidos identificados con malformaciones mayores o menores durante la exploración física o por estudios de imagen en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital Infantil de Morelia durante el periodo de enero a diciembre del 2011.

Resultados: Se incluyeron a 64 pacientes, 42 (65.6%) del sexo masculino, 21 (32.8%) del sexo femenino y el 1.5% (1/64) sexo indeterminado. Las malformaciones congénitas más frecuentes fueron la atresia esofágica, malformación ano rectal, atresia intestinal y gastrosquisis. El tubo digestivo fue afectado en 40 pacientes (39.2%), en segundo lugar las malformaciones osteomusculares 22 (22.5%) seguidas por las cardiopatías congénitas 18 (17.6%), genitourinarias 11 (10.7%) y por último, las de sistema nervioso central. El factor de riesgo asociado más frecuente fue la herencia en 9 pacientes. Del total de los pacientes el 79.6% (51/64) evolucionó hacia la mejoría, el 18.7%(12/64) falleció y el 1.5% (1/64) fue trasladado a otra Unidad. Las complicaciones más frecuentes que presentaron los pacientes durante su estancia intrahospitalaria fue la sepsis en primer lugar y neumonías.

Conclusiones. La incidencia de malformaciones congénitas en la UCIN del Hospital Infantil de Morelia corresponde a 1 de cada 5 ingresos. El género más afectado fue el masculino con un 23% más sobre el femenino. Los aparatos más afectados fueron el digestivo, osteomuscular y cardiovascular. Las malformaciones congénitas más frecuentes fueron la atresia esofágica, malformaciones ano rectales, atresia intestinal y gastrosquisis. Palabras clave: Defectos al nacimiento, malformación congénita

ABSTRACT

Birth defects are a major cause of death and disability in infants and children under five year old, can be lethal, causing long-term disability and have negative consequences for individuals and their families and to society in general.

OBJECTIVE: To determine the frequency and risk factors of congenital malformations treated in the NICU at Children's Hospital of Morelia during the period January to December 2011.

Method: A descriptive, retrospective, cross-sectional study. In which included all infants identified with varying malformations during physical examination or imaging studies in the Neonatal Intensive Care Unit at Children's Hospital of Morelia during the period January to December 2011.

Results: 64 patient, 42 (65.6 %) males, 21 (32.8 %) females and 1.5% (1/64) indeterminate sex were included. The most common congenital malformations were esophageal atresia, anorectal malformation, intestinal atresia and gastroschisis. The digestive tract was affected in 40 patients (39.2 %), second the core musculoskeletal malformations 22 (22.5 %) followed by congenital heart disease 18 (17.6 %), genitourinary 11 (10.7 %) and finally the nervous system . The risk factor was more common inheritance in 9 patients. Of the total patients, 79.6 % (51 /64) evolved toward improvement, 18.7% (12/64) died and 1.5 % (1/64) was transferred to another unit. The most frequent complications presented by patients during their hospital stay was the first sepsis and pneumonia.

Conclusions: The incidence of congenital malformations in the NICU at Children's Hospital Morelia corresponds to 1 in 5 income. The most affected was the male gender with 23 % on the female. The most affected were the digestive apparatus, musculoskeletal and cardiovascular. The most common congenital malformations were esophageal atresia, anorectal malformations, intestinal atresia and gastroschisis

Key Words: Birth defects, congenital malformations.

INTRODUCCION

La Organización Mundial de la Salud define a las malformaciones congénitas como toda anomalía del desarrollo morfológico, estructural, funcional o molecular que esté en un recién nacido, externa o interna, familiar o esporádica, única o múltiple, que resulta de la alteración en el período de la embriogénesis.²⁻³

Los trastornos congénitos son una patología común. La OMS calcula que en 2004 unos 260 000 fallecimientos en el mundo (7% de todas las muertes de recién nacidos) fueron causadas por anomalías congénitas.²

La prevención durante el embarazo debe incluir la detección de los factores de riesgo. La extracción de sangre de la madre para la cuantificación de varios metabolitos en el suero materno es uno de los métodos de detección menos invasivos de que se dispone actualmente. La existencia de niveles anómalos de marcadores bioquímicos viene también asociada a defectos estructurales del feto, como síndrome de Down, defectos del tubo neural o malformaciones de la pared abdominal. La tasa de detección de defectos congénitos por métodos bioquímicos en el primer trimestre de gestación es más elevada cuando se acompaña de ultrasonografía. En el curso del segundo trimestre, las ecografías son útiles para detectar anomalías estructurales importantes.

El examen sistemático de los recién nacidos facilita la detección precoz de trastornos congénitos, así como su tratamiento y la prestación de asistencia. Los programas de detección neonatal y la capacitación de los proveedores de atención primaria de salud son elementos de gran utilidad para diagnosticar trastornos congénitos y derivar al paciente a los correspondientes servicios de tratamiento. El examen físico de todos los recién nacidos por parte de personal de atención primaria debidamente formado es un procedimiento factible en la mayoría de los sistemas de salud, que permite detectar numerosos trastornos congénitos, entre ellos defectos cardiovasculares que conllevan un gran riesgo de mortalidad precoz y derivar los casos.

MARCO TEORICO

EMBRIOGENESIS:

El desarrollo humano se inicia con la fecundación. A su paso por la trompa de Falopio el cigoto se segmenta en células llamadas blastómeras. Tres días después de la fecundación llega al útero en forma de mórula. En la mórula se forma una cavidad que la convierte en blastocisto. Que consiste en una masa de células internas o embrioblasto que originará el embrión y algunos tejidos extraembrionarios; una cavidad blastocística y el trofoblasto que encierra al embrioblasto y la cavidad del blastocisto y forma estructuras extraembrionarias y la parte embrionaria de la placenta. 4 a 5 días después de la fecundación desaparece la zona pelúcida y el trofoblasto vecino al embrioblasto se fija en el epitelio endometrial. Como se observa en la figura 1. El trofoblasto adyacente al polo embrionario se diferencia en dos capas: sincitiotrofoblasto (externa) y citotrofoblasto (interna). Las células del sincitiotrofoblasto invaden el epitelio endometrial y el estroma subyacente del endometrio. Comienza a formarse el hipoblasto. Hacia el final de la primera semana el blastocisto se encuentra implantado de manera superficial.

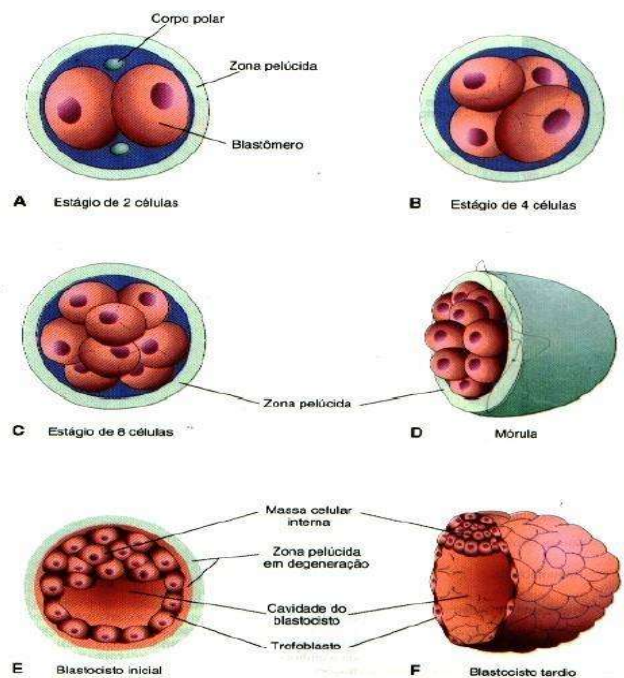


Figura 1: Segmentación del cigoto y formación del blastocisto. Tomada de Moore; Persaud. Embriología clínica sexta edición 1999.

Segunda semana de desarrollo: proliferación y diferenciación rápida del trofoblasto. Estos procesos ocurren a medida que se implanta el blastocisto en el endometrio. Las diversas modificaciones endometriales que resultan de su adaptación a la implantación del blastocisto se conocen en conjunto como reacción decidual. Al mismo tiempo se forma el saco vitelino primario y surge el mesodermo extraembrionario del endodermo del saco vitelino. Se forma el celoma extraembrionario a partir de los espacios que se forman en el mesodermo extraembrionario. Después este celoma forma la cavidad amniótica. El saco vitelino primario se torna más pequeño y desaparece gradualmente a medida que se desarrolla el saco vitelino secundario o definitivo. Mientras ocurren los siguientes cambios: Aparece la cavidad amniótica como un espacio entre el citotrofoblasto y la masa de células internas o el embrioblasto.

Se diferencian células internas del embrioblasto hacia un disco embrionario bilaminar que está constituida por epiblasto, en relación con la cavidad amniótica y el hipoblasto adyacente a la cavidad del blastocisto como se observa en la figura 2.

Se forma la placa procordal como un engrosamiento que se localiza en el hipoblasto (endodermo primario) y que indica la región craneal y sitio de la bocaboca futuros del embrión.

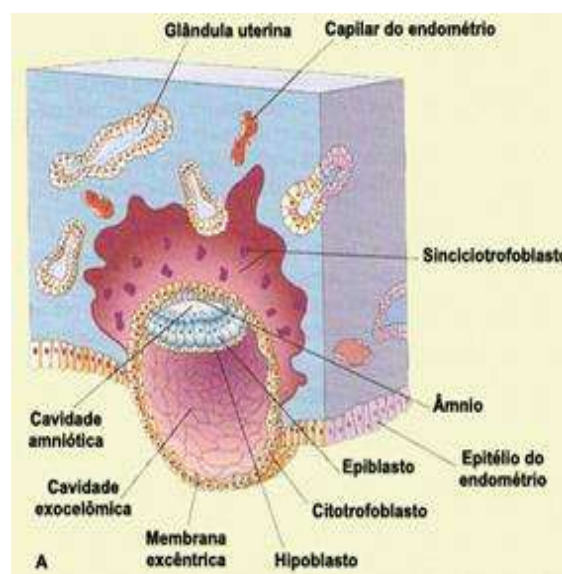


Figura 2: implantación del blastocisto en el endometrio. Moore; persaud. 1999

TERCERA SEMANA DEL DESARROLLO: el disco embrionario bilaminar se convierte en disco embrionario trilaminar durante un proceso que se conoce como gastrulación. Estos cambios se inician con la aparición de la estría primitiva. Que aparece como un engrosamiento del epiblasto en el extremo caudal del disco embrionario. La invaginación de células epiblasticas de la estría primitiva origina la migración de células mesenquimatosas en sentidos ventral, lateral y craneal entre el epiblasto e hipoblasto, conociéndose el epiblasto en este momento como ectodermo embrionario y el hipoblasto como endodermo embrionario. Las células mesenquimatosas de la estría primitiva se organizan en una tercera capa germinal llamada mesodermo intraembrionario. Las células de la estría primitiva migran hacia los extremos del disco embrionario donde se unen al disco extraembrionario que cubre el amnios y saco vitelino.

En el inicio de la tercera semana del nodo primitivo de la estría primitiva surgen células mesenquimatosas que forman el proceso notocordal que se extiende entre el ectodermo y endodermo embrionario. La fovea primitiva se tiende hacia el proceso notocordal para formar el conducto notocordal. Se desarrollan aperturas en el piso del conducto que coalescen dejando la placa notocordal, la cual se invagina para formar el notocordio que constituye el eje primitivo del embrión alrededor del cual se forma el esqueleto axial.

La placa neural aparece como un engrosamiento del ectodermo embrionario craneal al nodo primitivo. El notocordio induce la formación de la placa neural donde se desarrolla un surco neural longitudinal cuya función forma el tubo neural, el primordio del sistema nervioso central. El proceso de formación de la placa neural y su invaginación para formar el tubo neural se denomina neurulación.

Formación de la cresta neural: a medida que se forman y fusionan los pliegues neurales para constituir el tubo neural de manera ventro lateral migran células neuroectodérmicas para formar la cresta neural entre el ectodermo superficial y neural. La cresta neural se divide en 2 masas celulares

que forman ganglios sensoriales de nervios craneales y raquídeos. Otras células de la cresta neural migran a partir del tubo neural y forman diversas estructuras como la retina.

A cada lado del notocordio se engruesa el mesodermo para formar columnas longitudinales del mesodermo paraxial. Las cuales se dividen en pares para formar los somitas. Los cuales son agregados de células mesenquimatosas de las cuales migran células para formar vértebras, costillas y musculatura axial.

El celoma dentro del embrión surge como espacios aislados en el mesodermo lateral y mesodermo cardiogeno. En forma posterior estos espacios celómicos coalescen para formar una cavidad en forma de herradura que finalmente origina cavidades corporales (cavidad peritoneal).

Los vasos sanguíneos aparecen primero en la pared del saco vitelino alrededor de la alantoides y el corion. Poco después se desarrollan dentro del embrión islotes que se conocen como islotes sanguíneos. Estos vasos primitivos se unen para formar un aparato cardiovascular primitivo. Al final de la tercera semana el corazón está representado por un par de tubos cardiacos endoteliales que se une con vasos sanguíneos del embrión y membranas extraembrionarias (saco vitelino, cordón umbilical y saco coriónico).

CUARTA A OCTAVA SEMANA.

Durante estas 5 semanas que representan la mayor parte del periodo embrionario se forman todos los órganos y sistemas del cuerpo a partir de las tres capas germinales. Hacia el final de este periodo órgano genético comienza el desarrollo de todos los principales sistemas de órganos, sin embargo la función es mínima, excepto el sistema cardiovascular.

Como en las semanas cuarta a octava se desarrollan rápidamente los sistemas de tejidos y órganos, la exposición de los embriones a teratógenos en este periodo causa defectos congénitos mayores.

En el inicio de la cuarta semana los pliegues neurales se engruesan en la región craneal para formar el primordio del encéfalo. Se incorpora parte del endodermo del saco vitelino dentro de embrión como el intestino anterior (primordio de faringe, esófago). El intestino anterior se encuentra entre el cerebro y el corazón. Y la membrana bucofaringea separa al intestino anterior del estomodeo. El septum transversum se transforma en el tendón central del diafragma.

A medida que crece el embrión se proyecta la cola sobre la membrana cloacal (sitio del futuro ano). Se incorpora parte de la capa germinal endodérmica en el embrión como intestino caudal: primordio del colon descendente, la parte terminal del intestino caudal se dilata para formar la cloaca primordio de la vejiga urinaria, y recto.

El plegamiento de los lados del embrión produce los pliegues laterales derecho e izquierdo, originado por la medula espinal y los somitas. A medida que se forman la pared abdominal se incorpora en el embrión parte del saco vitelino como intestino medio (primordio del intestino delgado).

DERIVADOS DE LAS CAPAS GERMINALES:

Las tres capas germinales ectodermo, mesodermo y endodermo que se forman durante la gastrulación originan primordios de todos los tejidos y órganos. Las células de cada capa germinal se dividen, migran se adjuntan y se diferencian en patrones muy precisos a medida que forman los diversos sistemas de órganos (organogénesis); los principales derivados de las capas germinales son los siguientes.

ECTODERMO: esta capa da lugar al Sistema Nervioso central y periférico, epitelios sensoriales de los ojos, oídos y nariz, epidermis y sus apéndices (cabello y uñas), glándulas mamarias, hipófisis, glándulas subcutáneas y esmalte dental.

Las células de la cresta neural que se derivan del neuro ectodermo, originan células de los ganglios raquídeos craneales: (pares craneales: V, VII, IX y X) y autónomos, , envolturas de células del sistema nervioso periférico, células pigmentadas de la dermis músculo, tejido conjuntivo y hueso

que se originan del arco branquial faríngeo.; médula suprarrenal y meninges del encéfalo y médula espinal.

MESODERMO: Esta capa origina tejido conjuntivo, cartílago, hueso, músculos liso y estriado, corazón, vasos, células sanguíneas y linfáticas, riñones, ovarios y testículos, conductos genitales, serosas que recubren cavidades corporales (pericardio, pleura y peritoneo) bazo y corteza de la glándula suprarrenal.

ENDODERMO: a partir de esta capa se forman el recubrimiento epitelial, de los aparatos gastrointestinales, y respiratorio, parénquima de las amígdalas, glándulas tiroides y paratiroides, timo, hígado y páncreas, recubrimiento epitelial de vejiga urinaria y la mayor parte de uretra y recubrimiento epitelial de la cavidad timpánica, antro timpánico y trompa de Eustaquio. Como se observa en la figura 3.

Principales fenómenos del desarrollo y cambios en la forma externa del embrión durante la cuarta a la octava semana de gestación.

CUARTA SEMANA:

El plegamiento de los planos medial y transversal convierte el disco embrionario plano trilaminar en un embrión cilíndrico en forma de C. Al inicio tiene 4 a 12 somitas. Se forma el tubo neural entre somitas opuestas pero está ampliamente abierto en los neuroporos anterior y posterior. Hacia los 24 días son visibles los arcos faríngeos. La porción principal del primer arco origina la mandíbula y una extensión de él contribuye a formar el maxilar superior. Hacia el día 26 se observan tres arcos branquiales y se cierra el neuroporo rostral (anterior), hacia el día 26-27 las yemas del miembro superior se reconocen como pequeñas tumefacciones también se observan foveas óticas. Los primordios de los oídos internos. A los lados de la cabeza son visibles engrosamientos ectodérmicos que formaran los cristalinos de los ojos llamados placodas de los cristalinos. Hacia el final de la cuarta semana se observa el cuarto par de arcos branquiales y las yemas de los miembros inferiores. Se han establecido rudimentos de muchos de los sistemas de órganos en especial el cardiovascular. Al final de la cuarta semana suele cerrarse el neuroporo posterior.

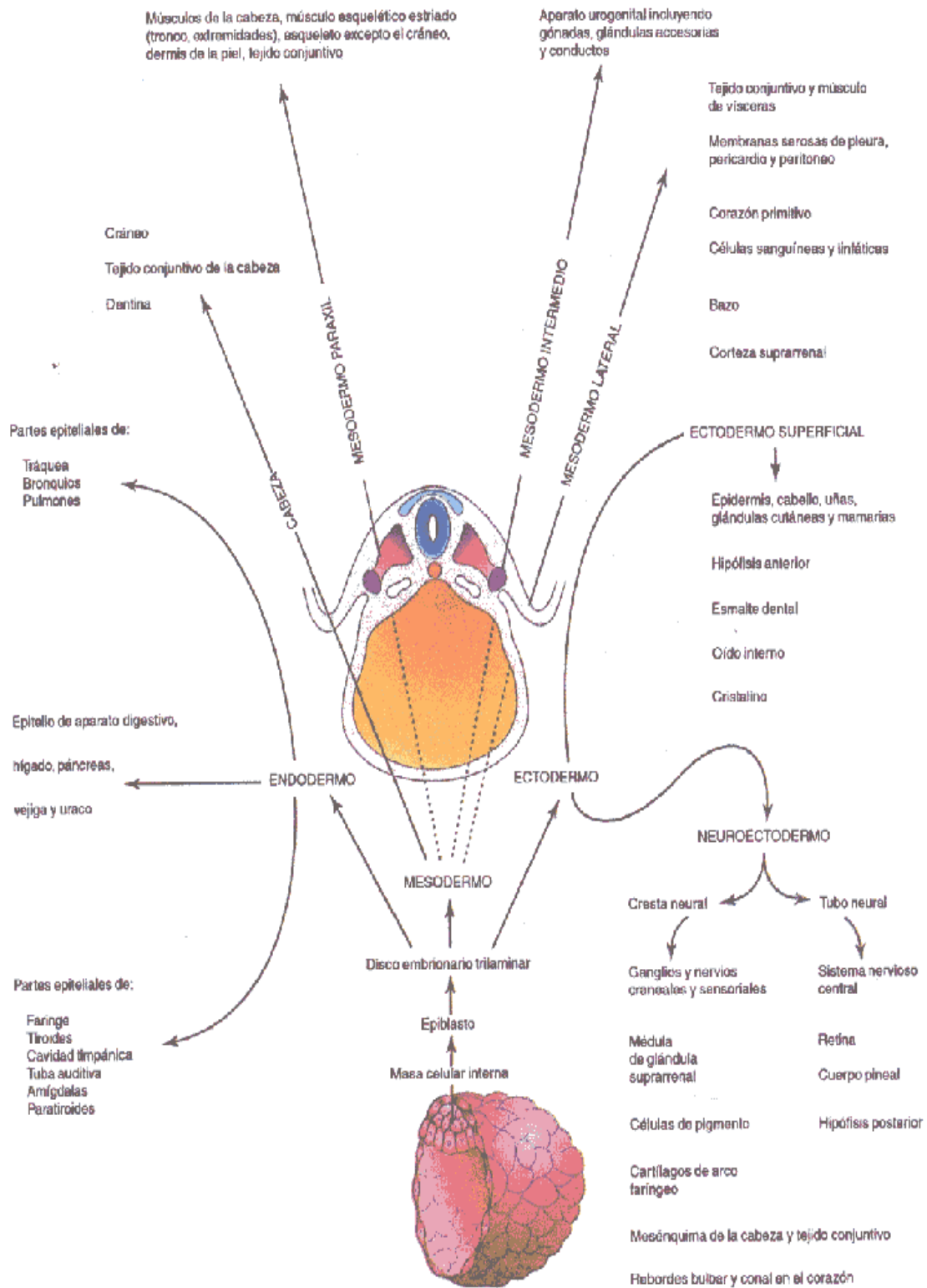


Figura 3: Derivados de las tres capas germinales ectodermo, endodermo y mesodermo.

Tomada de Moore; Persaud. Embriología clínica sexta edición 1999.

QUINTA SEMANA:

EL crecimiento de la cabeza excede al de otras regiones. La cabeza crece por el rápido desarrollo del cerebro y de las prominencias faciales. El segundo arco branquial o hioideo sobrepasa el tercero y cuarto formando una depresión ectodérmica a cada lado, el seno cervical. Los rebordes mesonéfricos indican el sitio de los riñones mesonéfricos, riñones provisionales.

SEXTA SEMANA: Los miembros superiores muestran diferenciación a medida que se desarrollan los codos y las placas de las manos grandes, comienzan a desarrollarse los dedos. Muestran movimientos espontáneos. Se forma el meato acústico externo (conducto auditivo externo) y el pabellón auricular. Ya se observa el ojo.

SEPTIMA SEMANA: la comunicación entre intestino primitivo y saco vitelino se reduce a un conducto el tallo vitelino. El intestino penetra en el celoma extraembrionario e la porción proximal del cordón umbilical, proceso llamado herniación umbilical. Hacia el final de la séptima semana se ha iniciado la osificación de los huesos de los miembros superiores.

OCTAVA SEMANA: Los dedos de las manos son notablemente definidos y membranosos. Aparece el plexo vascular del cuero cabelludo. Todas las regiones de los miembros son obvias y los dedos se alargan y separan completamente. Se inicia la osificación de los huesos de los miembros inferiores. Hacia el final de la octava semana el embrión tiene características humanas. La cabeza es desproporcionadamente grande y constituye la mitad del embrión. El intestino se encuentra aún dentro de la porción proximal del cordón umbilical. Los pabellones auriculares comienzan a tomar su forma final, pero su implantación es baja. ¹

DEFINICION:

La Organización Mundial de la Salud las define como toda anomalía del desarrollo morfológico, estructural, funcional o molecular que esté en un recién nacido ya sea externa o interna, hereditaria o no, única o múltiple que resulta de una embriogénesis defectuosa. Sus repercusiones pueden ser el aspecto estético, alteraciones funcionales con secuelas transitorias o permanentes o incluso la muerte.^{2,3,4}

Los defectos congénitos forman un grupo heterogéneo de trastornos de origen prenatal que pueden obedecer a la presencia de una mutación génica, alteraciones cromosómicas, una combinación de factores hereditarios, teratógenos presentes en el medio ambiente o a carencias de micronutrientes. En los países de ingresos bajos o medios, las enfermedades infecciosas maternas como la sífilis o rubéola son una causa importante de defectos congénitos. El hecho de que la madre padezca enfermedades como la diabetes mellitus, tenga déficit de yodo, ácido fólico o se vea expuesta a medicamentos, drogas (alcohol y tabaco), ciertos contaminantes químicos ambientales o altas dosis de radiación son otros factores que pueden causar defectos congénitos.³

HISTORIA

En 1967 el centro de control de Enfermedades en Atlanta inició el Programa de Defectos congénitos del área Metropolitana de Atlanta, el primero en su país que buscó estudiar las anomalías congénitas o de Malformaciones congénitas (ECLAMC) el cual en diferentes épocas ha cubierto 12 países.

A partir de 1974, los sistemas de vigilancia epidemiológica de varios países agrupados por la International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems (ICBDMS) con el fin de homologar los diferentes métodos de clasificación y análisis de las anomalías congénitas⁴.

En México el registro de vigilancia epidemiológica de Malformaciones congénitas externas cubre aproximadamente el 2% de los nacimientos.

En México existe el registro y vigilancia epidemiológica de malformaciones congénitas externas (RYVEMCE), el cual incluye recién nacidos vivos y muertos.⁵

En 1977 se inició en México el registro y vigilancia epidemiológica de malformaciones congénitas externas (RYVEMCE). Se trata de un estudio de casos y testigos donde participan, en forma voluntaria, cerca de 21 hospitales de 11 ciudades del país; capta alrededor de 62,000 nacimientos al año, incluidos los neonatos vivos y muertos, y su propósito es conocer la frecuencia y factores de riesgo que originan los defectos congénitos para prevenirlos. El RYVEMCE está integrado al sistema de registro internacional de defectos congénitos *Clearinghouse* en el que participan 28 países.⁵⁻⁶

Posteriormente surge EUROCAT agrupación de la Comunidad Europea que fue diseñado como una base de datos para la investigación de posibles causas de malformaciones y con el propósito de realizar prevención primaria, desde 1979.⁷

EPIDEMIOLOGIA

Las malformaciones congénitas afectan a recién nacidos de todas las regiones del mundo independiente de las características raciales y económicas.

Los trastornos congénitos son una patología común. La OMS calcula que en 2004 unos 260 000 fallecimientos en el mundo (alrededor de un 7% de todas las muertes de recién nacidos) fueron causados por anomalías congénitas, lo que supone la primera causa de defunción en los contextos que presentan menores índices generales de mortalidad, como la Región de

Europa, donde hasta un 25% de los casos de muerte neonatal se deben a anomalías congénitas.³

Los defectos congénitos varían según el centro hospitalario, población que los atiende y metodología utilizada. Por ejemplo, el último informe del RYVEMCE (2002), publicado en el reporte anual del 2004 (registro internacional *Clearinghouse*), demostró que la tasa de defectos congénitos, incluidos los óbitos, fue de 1.01%.

En la actualidad no existen estimaciones sólidas del número de niños nacidos con un trastorno congénito grave atribuible a causas genéticas o ambientales. Los más frecuentes de esos trastornos graves son los gastrointestinales, defectos cardiacos congénitos, los defectos del tubo neural y síndrome de Down.⁸

La frecuencia por género depende del estudio citado, reportándose mayor frecuencia en el género masculino en la mayoría de los estudios revisados.^{2,8,9}

La frecuencia reportada en la zona centro del país son con una prevalencia 9.9 anomalías por 1000 nacidos vivos y en donde las anomalías del sistema digestivo son las más frecuentes (38.9%) seguido por el sistema nervioso central (15.9%), genopatías (15%) cardiopatías (10.1%) y pulmonares 3.9%.¹⁰

La mortalidad infantil por malformaciones congénitas se ubica entre las dos primeras causas de muerte en menores de 1 año.¹¹

Su frecuencia varía del 3 a 5% en los neonatos vivos pero se eleva al considerar los fallecidos y los productos de abortos. Cuando una embarazada se expone algún agente teratógeno, proceso infeccioso o padece alguna enfermedad crónico degenerativa, la frecuencia de malformaciones congénitas aumenta hasta 14.9 por 1000 y la mortalidad hasta 15.1% comparada con el 12 % de la mortalidad perinatal general.²

La frecuencia por aparatos y sistemas varía de acuerdo al estudio revisado. En el Instituto Nacional Pediatría las malformaciones músculo-esqueléticas ocupan el primer lugar seguidas de las alteraciones en piel y anexos, ocupando el tercer lugar las cardiopatías congénitas y un cuarto lugar las del tubo digestivo². Y en un estudio realizado en el Hospital Infantil de México reporta que las malformaciones más comunes en México son las cardiopatías congénitas seguidas por las del tubo neural.¹²

En otro estudio realizado en Guadalajara de 10 años, con un grupo de 178,394 recién nacidos señala a las malformaciones de tegumentos en primer lugar, las del sistema nervioso central y las musculo esqueléticas en tercer lugar¹³.

Los estados de la república más afectados por los defectos al nacimiento son el estado de México, Puebla, Veracruz y Guanajuato¹².

Las malformaciones congénitas son la segunda causa de muerte entre la población menor de 1 año.¹⁴⁻¹⁵

La tasa de mortalidad paso de 224 a 337 defunciones por cada 1000 habitantes de esa edad entre 1980 y 2007. (15) Y la tasa de mortalidad infantil por malformaciones congénitas en México creció de 2.2 a 3.5 por 1000 nacimientos.¹⁶

En Michoacán la Causa más frecuente de defunción asociada a malformación congénita en menores de 5 años en el 2003 fueron las cardiopatías congénitas.¹²

En nuestro hospital no existe precedente de trabajos realizados referente a anomalías congénitas.

ETIOLOGIA:

Las malformaciones congénitas obedecen a dos grandes factores etiológicos:

Genéticos o endógenos

Ambientales o exógenos.¹⁰

GENÉTICAS: los factores genéticos constituyen las causas más frecuentes de malformaciones congénitas. Las aberraciones cromosómicas son frecuentes y pueden ser numéricas y estructurales y afectan tanto a los autosomas como a los cromosomas sexuales. Las anormalidades numéricas se producen por una no disyunción, es decir una falta de separación de los cromosomas o cromátides durante la anafase. Las alteraciones del número de cromosomas pueden corresponder tanto a euploidías (triploidías, tetraploidías) y aneuploidías (Trisomía 21 o Síndrome de Down).

Los embriones que pierden un cromosoma (monosomía) mueren casi en su totalidad (99%) el síndrome de Turner es la excepción¹⁷.

El otro grupo de anormalidades cromosómicas son las anomalías estructurales que son el resultado de la ruptura del cromosoma. Como son: la translocación o delección¹⁷.

Los agentes ambientales se clasifican en:

- agentes físicos como las radiaciones los cuales producen ruptura o lesiones cromosómicas.
- Agentes químicos: humo del cigarro, drogas: talidomida, anticoagulantes.
- Agentes biológicos: virus: rubeola, citomegalovirus y bacterianos: sífilis.
- Agentes nutricionales y metabólicos
- Factores asociados a la edad materna.

Multifactoriales.

Etiología de los defectos congénitos:

- Drogas: Aminopterina y ametofterina, fenitoina, andrógenos, IECA, Bisulfan, Carbamazepina, Cocaína, Ciclosporina, dietilelbestrol, efavirenz, Fluconazol, heroína, metadona, Iodo, isotretinoína, Lamotrigina, Litio, metimazol, paroxetina, micofenolato, fenobarbital, propiltiuracilo, prostaglandinas (misoprostol), tetraciclina, talidomida, trimetadiona, ácido valproico, warfarina¹⁸.
- Metales pesados: Plomo, mercurio.
- Radiaciones.
- Condiciones maternas: Alcoholismo, Diabetes Mellitus insulino dependiente, Hipotiroidismo, deficiencia de Iodo, fenilcetonuria materna, Miastenia gravis. Obesidad severa, marihuana, Lupus Eritematoso Sistémico, deficiencia de vitamina A, deficiencia de Vitamina K.
- Infecciones intrauterinas: citomegalovirus. Herpes simple, parvovirus, Rubeola, Sífilis, toxoplasmosis, varicela, virus del Nilo.
- Procedimientos de reproducción asistida: muestras de vellosidades coriales, Dilatación y curetaje, inyección espermática intracitoplásmica.
- Consanguinidad¹⁹.

Algunos estudios realizados encontraron que a edad materna mayor de 35 años se incrementa el riesgo para la aparición de cromosomopatías.

Infecciones intrauterinas: La rubéola es de importancia debido a su prevalencia y su alta teratogenicidad y la posibilidad de erradicación por la inmunización. La sífilis congénita continúa representando un problema importante en países desarrollados¹⁹.

Tabaquismo: la asociación entre tabaquismo y malformaciones congénitas es controversial. Varios grupos en Estados Unidos han demostrado una asociación entre tabaquismo durante el embarazo y labio y paladar hendido, de igual manera se han reportado asociaciones entre este

hábito y malformaciones congénitas del corazón especialmente Comunicación interauricular y transposición de grandes vasos⁹.

Alcohol: la exposición fetal al alcohol es bien conocida, causa anomalías congénitas y retardo mental. Estudios realizados en Sudáfrica han mostrado que el consumo de alcohol entre las mujeres embarazadas es prevalente en algunas áreas rurales. El síndrome fetal alcohólico se relaciona con nivel educacional materno bajo y consumo de alcohol y tabaco¹⁹.

Diabetes: Los defectos congénitos son más frecuentes en hijos de madres diabéticas que en hijos de madres no diabéticas.

Los defectos cardiovasculares fueron los más comunes hasta en un 37.6%, seguidas por las anomalías musculoesqueléticas en un 14.7%, sistema nervioso central 9.8% de acuerdo a lo reportado por Ute M y colaboradores²⁰.

La frecuencia de malformaciones congénitas en hijos de madres diabéticas varía de 5.5 a 10%, reportándose una mayor frecuencia de malformaciones congénitas en productos de madres con diabetes tipo 1. Los sistemas más afectados son el músculo esquelético, cardíaco, seguido de alteraciones del sistema nervioso central y tubo neural en cuarto lugar reporta las gastrointestinales como son: atresia de esófago, anal o rectal y gastrosquisis²¹.

TERATOGENESIS:

A comienzos de la década de los 90 diversos trabajos mostraron que el ácido fólico o multivitamínicos podrían reducir significativamente el riesgo de tener hijos con defectos del tubo neural. En 1992 el servicio de Salud Pública de Estados Unidos recomendó que todas las mujeres en edad fértil debían recibir 400 ug de ácido fólico diarios (ECLAMC Chile)²².

El estudio reportado en la New England Journal of medicine 2000, dice que los antagonistas del ácido fólico tales como el Trimetoprim, triemetirene, carbamazepina, Fenitoina, fenobarbital pueden incrementar el riesgo no solamente de defectos del tubo neural, defectos cardiovasculares, defectos de labio y paladar hendido así como del tracto urinario. Por lo que la

administración de ácido fólico puede disminuir la frecuencia de estas malformaciones congénitas²³

DIAGNOSTICO DE MALFORMACIONES CONGENITAS

Para un diagnóstico correcto y completo de las diferentes anomalías congénitas deben ser seguidos los siguientes pasos.

- 1.- Historia familiar: antecedentes personales y familiares.
2. Examen genético.
- 3.-Exploración física
4. Estudios paraclínicos.
5. Análisis e interpretación de datos.

Un estudio importante para la detección de malformaciones en periodo prenatal es el ultrasonido obstétrico, el cual sigue siendo, en manos expertas, un medio ideal y relativamente barato e inocuo para el diagnóstico intrauterino precoz de malformaciones congénitas, con un alto porcentaje de sensibilidad y especificidad que permite la adecuada referencia de pacientes cuyos productos requerirán del manejo por parte de personal especializado en las diversas patologías congénitas. Y así mejorar la calidad de vida y evitar complicaciones de los recién nacidos con anomalías congénitas¹⁸.

ABORDAJE DEL RECIEN NACIDO CON MALFORMACIONES CONGENITAS-

Historia clínica completa: interrogar por lo menos hasta tres generaciones anteriores del árbol genealógico.

Antecedentes personales patológicos: enfermedades paternas y maternas agudas o crónicas, exposición a teratógenos en el primer trimestre, alimentación, escolaridad, trabajo de ambos padres y grupo sanguíneo.

Antecedentes perinatales: evolución del embarazo, complicaciones, enfermedades padecidas por la madre durante el embarazo especialmente en las primeras 12 semanas de gestación; tratamientos recibidos, exposición a rayos x. Las enfermedades inducidas en los siguientes 6 meses usualmente son ocasionadas por factores mecánicos, infecciones o de otros factores que intervienen con el crecimiento de órganos totalmente estructurados: hidrocefalia, microftalmia, corioretinitis, mal posición de las extremidades; estudios de diagnóstico realizados y resultados. Antecedentes de abortos.

Padecimiento actual: inicio de las manifestaciones.

Exploración física. Descripción céfalo caudal, es extremadamente importante debido a que representa junto con la historia clínica la base para el correcto diagnóstico clínico. Es el primer estudio de la valoración clínica y requiere de condiciones óptimas, excelente técnica.

Estudios de laboratorio y gabinete que permitan apoyar un diagnóstico morfológico y funcional: Estudios paraclínicos. Ecocardiografía, amniocentesis, biopsia de Vellosidades coriónicas, cordocentesis, Fetoscopia²⁶

Diagnóstico prenatal: Los estudios que pueden ser realizados son: visualización directa por fetoscopia, biopsia de vellosidades coriales. Entre la sexta y 13 semana de gestación. La biopsia de vellosidades coriónicas puede ser guiada por ultrasonografía, el tejido obtenido es analizado para cariotipo, cultivo, análisis citogenético y bioquímico o para extracción de DNA. Tienen un alto riesgo para el feto como son: muerte por sangrado, infección o lesión del tejido. El riesgo para la madre es insignificante.

Ecocardiografía fetal: es el estudio más comúnmente realizado para la visualización del feto, no tiene riesgo para la madre ni para el feto. En el primer trimestre: establece la edad del embarazo y determina la viabilidad.

En el segundo trimestre: valora la posición de la placenta, edad gestacional, medición del diámetro biparietal y la longitud del fémur y la valoración de las anomalías de las estructuras fetales.

Tercer trimestre: establece el tamaño y posición fetal, intensidad de los movimientos fetales, género, alteraciones del líquido amniótico, y valoración de las anomalías. La sensibilidad del método en establecer malformaciones congénitas mayores es del 40 al 60% y aún más alta en algunos tipos de anomalías, el 100% para anencefalia, 85 a 90% para espina bífida.

,

AMNIOCENTESIS: Es el procedimiento por el cual se toma una muestra de líquido amniótico. Es tomado a través de punción transabdominal guiado por ultrasonografía. Al líquido amniótico tomado se le realiza estudios de DNA para detectar mutaciones o cultivado para análisis cromosómico. La amniocentesis puede ser realizada entre la semana 15 a la 19 de gestación.

La amniocentesis es precedida por valoración ecocardiográfica para establecer el número de fetos, edad gestacional, posición de la placenta, volumen aproximado de líquido amniótico.

Indicaciones de amniocentesis.

Madre añosa

Existencia de una translocación cromosómica en los padres.

Aberraciones cromosómicas en niños mayores.

Defectos del tubo neural en algún otro descendiente

Nefrosis congénita en antecedentes familiares.

La presencia en la familia de alguna enfermedad ligada a la X.

Antecedente de enfermedad metabólica hereditaria.

La complicación mayor de la amniocentesis es el riesgo de 0.1 a 1% de aborto inducido. Otras complicaciones raras son: infección del líquido amniótico, lesión del feto.

Angustia Materna.

CORDOCENTESIS: es el método a través del cual se toman muestras de 2 a 3 ml de sangre fetal guiada por ultrasonido de la base del cordón umbilical. Este estudio es realizado a las 18 a 21 semanas de gestación cuando los cultivos de células amnióticas dan un resultado ambiguo (mosaicismo) o cuando el diagnóstico por DNA no es posible para una

enfermedad que puede ser identificada a través de estudios bioquímicos del plasma o de células sanguíneas plasmáticas. El riesgo de aborto es de 2 a 3%.

FETOSCOPIA: consiste en la introducción en el útero de manera transdominal de un pequeño instrumento flexible llamado fetoscopio que realiza la visualización del embrión y del feto y la colección del tejido del producto de la concepción (piel, músculo, tejido hepático). La fetoscopia detecta defectos y enfermedades que no pueden ser detectadas a través de otras técnicas invasivas (genodermatosis, distrofias musculares y enfermedades hepáticas). El periodo óptimo para tomar muestras de sangre es a partir de las semanas 18 a la 20. El diagnóstico prenatal de hemoglobinopatías, hemofilia A, enfermedad de Christmas y enfermedad granulomatosa es ahora posible con el análisis de muestras de sangre o suero fetal. La biopsia de piel es practicada para el diagnóstico prenatal de ictiosis y epidermólisis bulosa.

ANALISIS DE CELULAS FETALES EN SANGRE MATERNA.

Tres tipos de células fetales circulan en la sangre materna: linfocitos, eritroblastos y células del sincitiotrofoblasto. Ellas pueden ser identificadas y aisladas en la sangre materna debido a las diferencias antigénicas entre la madre y el feto. El número de células fetales en sangre materna es alta en embarazos con fetos que tienen aneuploidía, especialmente trisomía 21.²⁷

Anomalías congénitas menores y mayores más comunes. (26)

Malformaciones menores y variantes de la normalidad.

Cutáneas:

Nevos pigmentados
Hemangiomas capilares
Manchas de color café con leche.

Cráneo:

Occipucio plano o prominente.
Fontanela posterior grande.
Cabello con torbellinos. Alopecia.
Implantación anómala.

Ojos:

Epicanto interno.
Aumento o disminución de la distancia entre los cantos internos
Cortedad o inclinación de la hendidura palpebral.
Cejas anormales.
Marchas de Brushfield
Hipertelorismo mínimo

Boca:

Úvula bífida
Frenillos aberrantes
Micrognatia mínima
Esbozo de fisuras
Displasia del esmalte
Dientes congénitos

Tórax:

Teletelia

Abdomen:

Diástasis de rectos mayor de 3 cm.

Hernia umbilical

Genitales:

Criptorquídea.

Hipospadias mínimo

Desplazamiento distal del escroto.

Hipospadias de labios mayores o sensación de

Hipertrofia de clítoris.

Osteo-articulares:

Esternón prominente o deprimido.

Tórax en escudo.

Cubitus valgus.

Genu recurvatum, varo, valgo.

Hoyos profundos en las superficies articulares.

Foseta sacra.

Manos:

Surco de los cuatro dedos, completo o incompleto.

Polidactilia rudimentaria.

Clinodactilia del meñique.

Uñas estrechas, hiperconvexas o hipoplásicas

Pliegue de flexión de dedos únicos.

Oídos:

Pabellones auriculares grandes, de

Implantación baja. Asimétricos

Pequeños con hélix poco desarrollado,

Lóbulo pequeño o ausente.

Ausencia de pliegue de hélix
Orejas muy inclinadas con respecto al ángulo ocular
Apéndices o fositas pre auriculares.
Ausencia de trago.

Pies:

Talón prominente
Cortedad del quinto dedo.
Dorsiflexión del dedo gordo.
Asimetría cabalgamiento de los dedos.
Separación aumentada entre el primer y segundo dedo.

Malformaciones mayores de especial interés en síndromes dismórficos.

Cutáneas:

Alopecia congénita
Hipertrichosis
Polimastia, politelia
Incontinencia pigmenti.
Nevus gigante.

Cráneo y cuello:

Craneosinostosis
Fístula y quistes braquiales
Síndromes de primer arco (Teacher Collins, Pierre Robin)
Quiste tirogloso.

Faciales:

Cataratas congénitas
Ciclopía (ojo único central)
Anoftalmía.
Atresia de meato auditivo
Ausencia de pabellón auricular
Labio hendido
Fisura palatina
Microstomía congénita
Nariz bífida, orificio nasal único

Digestivas:

- Atresia esofágica
- Onfalocele
- Malrotación, estenosis o atresia intestinal
- Imperforación, agenesia o estenosis anal
- Atresia o estenosis rectal.

Urogenitales:

- Duplicidad piélica o uretral
- Agenesia o ectopia renal
- Riñón en herradura.
- Extrofia vesical
- Ambigüedad de genitales
- Epispadias
- Hipospadias
- Criptorquidia
- Útero bicorne

Esqueléticas:

- Espina bífida oculta, hemivértebras
- Braquidactilia, polidactilia, sindactilia, adactilia.
- Pie equino varo, pulgar trifalángico.

Torácicas:

- CIA, CIV
- Tronco arterioso común
- Transposición de las grandes arterias
- Estenosis pulmonar
- Coartación aortica

Nerviosas:

- Espina bífida
- Anencefalia
- Meningocele, encefalocele
- Hidrocefalia, microcefalia. (26)

El asesoramiento genético es el proceso dirigido de comunicación y educación que se ocupa de las cuestiones planteadas por una persona en relación al desarrollo o transmisión de una patología de origen genético.

ETAPAS DE ASESORAMIENTO GENETICO

- 1.- Realizar un diagnóstico correcto
- 2.- Estimar el riesgo de recurrencia
- 3.- Comunicar la información a la familia
- 4.- Discutir las opciones disponibles
- 5.- Seguimiento a largo plazo¹⁸

CAUSAS MAS FRECUENTES DE SOLICITUD A ASESORAMIENTO GENETICO

- 1.- Hijo previo o familiar con una o varias malformaciones congénitas
- 2.- Hijo previo o familiar con retraso mental
- 3.- Hijo previo o familiar afectado de enfermedad genética conocida
- 4.- Feto con malformaciones o marcadores prenatales anormales
- 5.- Historia familiar de cáncer
- 6.- Abortos de repetición o infertilidad
- 7.- Consanguinidad
- 8.- Exposición de posible teratógeno (alcohol, fármaco o radiación)²⁸

INDICACIONES PARA REMITIRSE A UN CENTRO DE REFERENCIA

- 1.- Sospecha o conocimiento de existencia de un trastorno hereditario
- 2.- Retraso mental o retraso en el neuro desarrollo
- 3.- Enfermedades neurológicas o neuromusculares de la infancia
- 4.- Malformaciones físicas importantes
- 5.- Enfermedades metabólicas
- 6.- Ceguera o pérdida de la audición total o completa.
- 7.- Rasgos dismórficos
- 8.- Genitales ambiguos o desarrollo sexual anormal
- 9.- Consanguinidad de los padres
- 10.-cancer, malformaciones cardiacas y otras entidades²⁸

INDICACIONES DE UN CARIOTIPO

- A) Dos malformaciones congénitas mayores o 1 mayor y 2 menores
- B) Características específicas de un síndrome cromosómico
- C) Riesgo de alteración cromosómica familiar.
- D) Genitales ambiguos
- E) Más de 2 abortos espontáneos o infertilidad
- F) Niñas con talla baja²⁸.

Toma de la muestra para el cariotipo:

- Con una jeringa estéril de 5 ml, aspirar 0.1 ml de heparina y con la aguja y el capuchón puestos aspirar a lo largo de la jeringa, para que las paredes de ésta queden impregnadas y evitar la coagulación de la muestra. Esta jeringa debe prepararse de preferencia dentro de una campana de flujo laminar y en condiciones de esterilidad.
- Proceder a la toma de sangre en condiciones de esterilidad y realizarla en una sola ocasión. No se debe acumular sangre de dos tomas en la misma jeringa, pues se pierde la condición de esterilidad y aumenta el riesgo de contaminación. Durante la aspiración evitar la entrada de aire en la jeringa.
- Cubrir la aguja con el capuchón y homogeneizar la muestra con movimientos suaves de vaivén.
- Etiquetar la jeringa con nombre y número de expediente y llenar el formato de solicitud del Departamento de Genética, con la autorización del médico genetista que haya indicado el estudio.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En el Hospital Infantil de Morelia se requiere realizar un estudio científico que permita averiguar la frecuencia de las malformaciones que se atienden en el Hospital, también falta conocer los factores de riesgo, la evolución clínica y tiempo de estancia hospitalaria de los pacientes con malformaciones congénitas.

Por lo que en esta tesis se pretende dar respuesta a las siguientes preguntas:

- ¿Cuál es la incidencia por sexo y tipo de malformación en los recién nacidos ingresados en la UCIN del Hospital Infantil de Morelia en el periodo de enero-diciembre del 2011?
- ¿Cuáles son los factores de riesgo de malformaciones congénitas en los pacientes ingresados de la UCIN del Hospital Infantil de Morelia con diagnóstico de malformación congénita?
- ¿Cuál es la evolución clínica de los pacientes con anomalías congénitas?
- ¿Cuál es el tiempo de estancia hospitalaria de los pacientes con malformación congénita?

JUSTIFICACION:

Magnitud del problema: Las malformaciones congénitas son alteraciones comunes en los recién nacidos. La Organización mundial de la salud estima que cerca del 7% de las muertes neonatales son causadas por anomalías congénitas. Existiendo lugares como en Europa donde la mortalidad se eleva hasta un 25% por este tipo de patologías³.

Los defectos congénitos se encuentran entre las 10 principales causas de mortalidad en México. Representan cerca del 10% de ésta. La frecuencia de defectos congénitos mayores al nacimiento varía del 3 al 5% en los recién nacidos vivos, la cual se eleva si se toma en cuenta los óbitos y abortos².

En un estudio realizado en la Ciudad de León Guanajuato durante el periodo enero 2007 a diciembre del 2010, la incidencia de malformaciones congénitas fue de 5.5 por cada 1000 recién nacido vivos con defectos congénitos²⁹.

Las malformaciones congénitas son causa frecuente de Hospitalización en las Unidades de Cuidados Intensivos neonatales como lo reporta un estudio realizado en el hospital Fray Antonio Alcalde de Guadalajara Jalisco en un 10.14% de la población ingresada al servicio de UCINEX en esa unidad⁸.

Trascendencia: Las malformaciones congénitas son importantes debido a la afectación de la calidad de vida de los pacientes, a las familias y la integración a la sociedad.

Existen estudios sobre anomalías congénitas relacionados a factores de riesgo y patrones de presentación, sin embargo en nuestro hospital no existe precedente de este tipo de estudio.

Con este estudio pretendemos analizar la frecuencia y la presentación de las anomalías congénitas en el servicio de Unidad de Cuidados Intensivos neonatales del Hospital Infantil de Morelia institución que concentra a pacientes de todo el estado de Michoacán. Con la finalidad de identificar los factores de riesgo y poder realizar recomendaciones para mejorar la atención prenatal y una adecuada detección de las alteraciones congénitas mayores

que requieran una manejo oportuno por personal especializado que se reflejen en el pronóstico y calidad de vida de los pacientes.

Vulnerabilidad: Las malformaciones congénitas pueden prevenirse si se conocen y disminuyen los factores de riesgo y en algunos casos si se detectan oportunamente mejora su pronóstico.

Factibilidad: es factible la realización de este trabajo de investigación debido a que el hospital Infantil de Morelia cuenta con una Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales que es centro de referencia estatal de pacientes con anomalías congénitas que requieren manejo por un equipo especializado conformado por médicos pediatras, neonatologos, cirujanos pediatras, radiólogo, genetista y psicología. Así mismo cuenta con los servicios de radiología para la realización de ultrasonido y rayos x. y procedimientos quirúrgicos necesarios para el diagnóstico y manejo integral.

Como beneficio se puede promover la vigilancia epidemiológica de las anomalías congénitas en nuestro hospital que contribuya al registro de este tipo de alteraciones en el estado de Michoacán.

Contribución de la investigación a la solución del problema: Al obtener con esta investigación información sobre los frecuencia y los factores de riesgo de las malformaciones se podrá tener información científica para apoyar programas de prevención y diagnóstico oportuno que disminuya la frecuencia de este problema y se otorgue una mejor calidad de vida con este tipo de patología.

HIPOTESIS:

La frecuencia de malformaciones congénitas es mayor a lo reportado en la literatura y los principales factores de riesgo son: herencia, enfermedades de la madre y administración de medicamentos en el primer trimestre del embarazo.

OBJETIVO GENERAL

Analizar la frecuencia y factores de riesgo de las malformaciones congénitas en pacientes de la Unidad de Cuidados intensivos neonatales del Hospital Infantil de Morelia durante el periodo enero a diciembre del 2011.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

- Determinar la incidencia por sexo y tipo de malformación en los recién nacidos ingresados en la UCIN del Hospital Infantil de Morelia en el periodo de enero-diciembre del 2011
- Identificar los factores de riesgo de malformaciones congénitas en los pacientes ingresados de la UCIN del Hospital Infantil de Morelia con diagnóstico de malformación congénita.
- Describir la evolución clínica de los pacientes con anomalías congénitas.
- Estimar el tiempo de estancia hospitalaria de los pacientes con malformación congénita.

MATERIAL Y METODOS.

Diseño del estudio: estudio observacional, retrospectivo, descriptivo y transversal.

Población de estudio: Se incluyeron a todos los pacientes con diagnóstico de malformación congénita de cualquier género que ingresaron al servicio de Unidad de cuidados intensivos neonatales del Hospital Infantil de Morelia “Eva Sámano de López Mateos” en el periodo comprendido de enero a diciembre del 2011. Con edad menor a 28 días de vida.

Tamaño de la muestra: fueron incluidos 64 pacientes con diagnóstico de malformación congénita en el periodo comprendido enero a diciembre del 2011.

Definición de las unidades de observación: la información se tomó directamente de los expedientes clínicos de los pacientes ingresados al servicio de Unidad de Cuidados Intensivos neonatales con diagnóstico de malformaciones congénitas.

A los pacientes con malformaciones congénitas mayores se les realizó búsqueda de otras malformaciones por estudios de imagen como son anomalías cardíacas, renales y descartar asociación VATER.

Criterios de inclusión.

- Todo Recién nacido de ambos géneros con diagnóstico de malformación congénita que haya ingresado a la UCIN del Hospital Infantil de Morelia en el periodo comprendido de enero a diciembre del 2011,

Criterios de exclusión

- Ninguno

Criterios de eliminación:

- Pacientes con expediente clínico incompleto.

DEFINICION DE VARIABLES Y UNIDADES DE MEDIDA:

Variable	Definición	Tipo de Variable	Medición de la variable
Tipo de malformación	Descripción del órgano o tejido que tiene alteración congénita.	cualitativa	Se registrará la presencia de malformaciones de tipo: Cardiacas, gastrointestinales, osteomusculares, genitourinarias, cromosomopatías, sistema nervioso central
Factores de riesgo de malformación	Circunstancias asociadas a la presencia de alteraciones del producto durante el embarazo.	cualitativa	Edad materna mayor de 35 o menor de 20 años, Enfermedades maternas previas al embarazo como: Diabetes mellitus, Hipertensión, epilepsia, ingesta de fármacos durante el embarazo: anticomociales, hipoglucemiantes, antihipertensivos, antimetabolitos, consumo de alcohol o tabaco. Consanguinidad y herencia.
Evolución clínica	Curso de la enfermedad durante la estancia hospitalaria	cualitativa	Egreso del paciente por mejoría, , traslado o defunción.
Tiempo de estancia hospitalaria	El tiempo que recibió atención médica.	Cuantitativa	Número de semanas que el paciente estuvo hospitalizado.

Métodos e instrumentos de recolección de información:

La recolección de datos fue llevada a cabo por la tesista, obtenida de la revisión de los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de malformaciones congénitas y plasmadas en la hoja de recolección de datos previamente establecida.

El diagnóstico de malformación congénita fue basado en la evaluación clínica de los recién nacidos, la realización de estudios de imagen como son: radiografía de tórax, radiografía de abdomen, ultrasonido

abdominal. Los pacientes con sospecha de cromosomopatía fueron testados con cariotipo.

Análisis estadístico

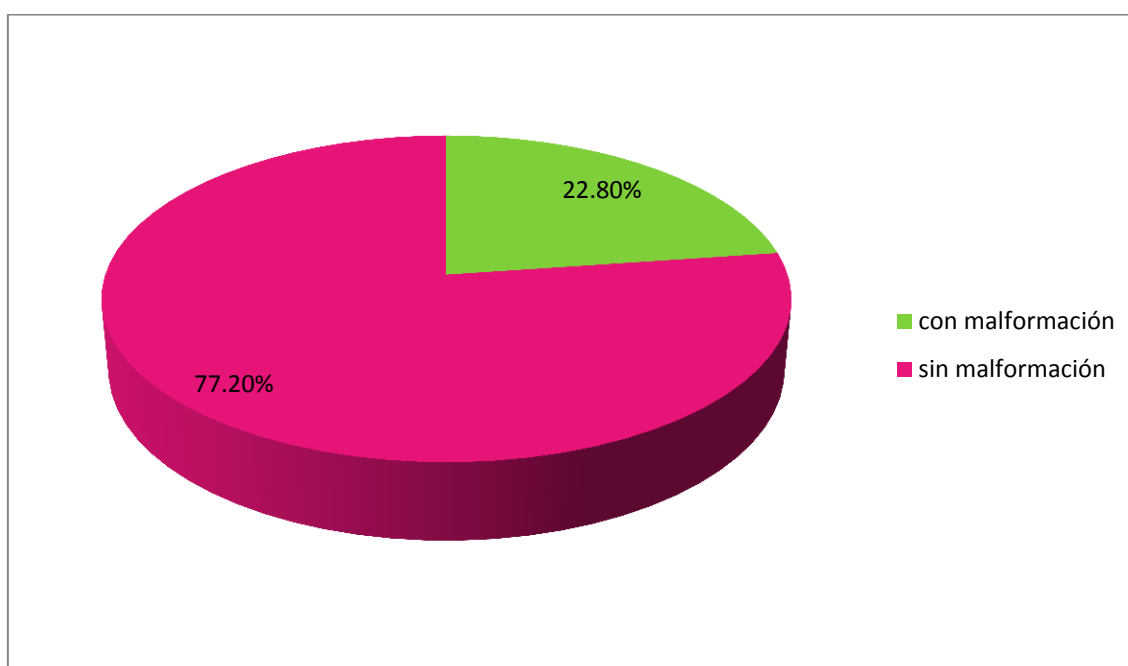
Por tratarse de un estudio descriptivo las variables cualitativas se analizaron mediante estadística descriptiva (frecuencia, porcentaje y razón). Para las variables cuantitativas se midieron medidas de tendencia central (media, desviación estándar). Se utilizó el programa Microsoft Excel®.

Aspectos éticos: esta fue una investigación sin riesgo para los pacientes que participaron en ella ya que es un estudio retrospectivo que únicamente requirió consultar el expediente de los pacientes. En todos los casos se respetó el aspecto de anonimato y confidencialidad de los resultados del trabajo apegándose a lo establecido en el reglamento de investigación de la Ley general de salud y en la declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial.

RESULTADOS

Durante el periodo enero-diciembre del 2011 se admitieron 285 pacientes en la Unidad de Cuidados intensivos neonatales del Hospital Infantil de Morelia con edad menor a 28 días de vida extrauterina de los cuales se identificaron a 64 pacientes con anomalías congénitas lo que representa un 22.8% de la población hospitalizada en dicha Unidad, como se muestra en la gráfica 1.

Grafica 1: Incidencia de la malformación congénita en la UCIN

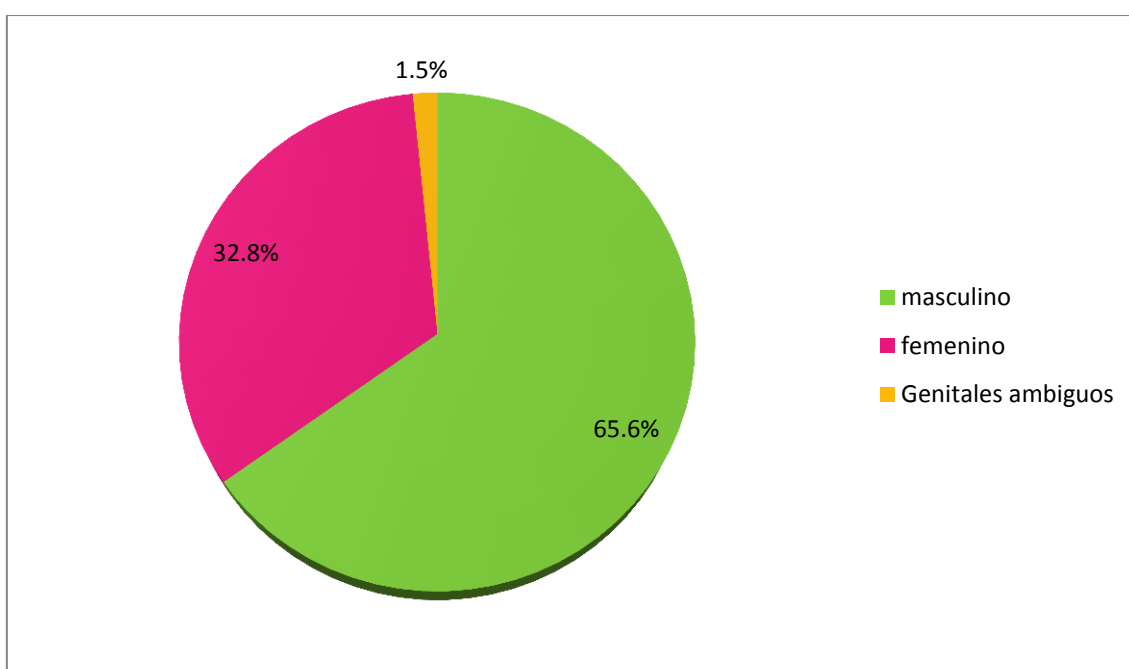


La distribución de las anomalías congénitas por género durante el periodo de enero a diciembre del 2011 fue de 42 pacientes masculinos con un 65.6%, 21 pacientes del género femenino que representa 32.8% y 1 paciente 1.5% con genitales ambiguos como se muestra en la tabla 1 y gráfica 2. Con una razón de 2 pacientes masculinos por 1 paciente del género femenino.

Tabla 1: Distribución de malformaciones congénitas por género n=64

Sexo	Núm. de casos	Porcentaje
Masculino	42	65.6%
Femenino	21	32.8%
Genitales ambiguos	1	1.5%
Total	64	100%

Gráfica 2: Distribución de malformaciones congénitas por género, n=64



Las malformaciones congénitas más frecuentes fueron la atresia esofágica (10 /64), malformación ano rectal (10/64), atresia intestinal (9/64), gastrosquisis (5), seguida de las cardiopatías: comunicación interauricular (5/64), comunicación interventricular (5/64), síndrome de Down (5/64), persistencia de conducto arterioso (4/64), malformaciones osteo musculares micrognatia (4), cuello corto (4) como se muestra en la tabla número 2.

Tabla 2. Anomalías Congénitas en el Hospital Infantil de Morelia durante el periodo enero a Diciembre del 2011.

Anomalía congénita	No de casos	Porcentaje
Atresia esofágica	10	9.8
Malformación ano rectal	10	9.8
Atresia intestinal	9	8.8
Gastrosquisis	5	4.9
Comunicación interauricular	5	4.9
Comunicación interventricular	5	4.9
Síndrome de Down	5	4.9
Persistencia de conducto arterioso	4	3.9
Micrognatia	4	3.9
Cuello corto	4	3.9
Pliegue simiano	4	3.9
Hipospadias	3	2.9
Hidrocefalia	3	2.9
Onfalocele	3	2.9
Extrofia vesical	2	1.9
Displasia del desarrollo de la cadera	2	1.9
Ventrículo derecho hipoplásico	2	1.9
Geno varo bilateral	2	1.9
Microftalmia	2	1.9
Polidactilia	2	1.9
Enfermedad de Hirschsprung	1	0.9
Artrogriposis	1	0.9
Estenosis hipertrófica del píloro	1	0.9
Hidronefrosis	1	0.9
Hidrocele	1	0.9
Micropene	1	0.9
Agnesia de pene	1	0.9
Criptorquidia	1	0.9
Ambigüedad de genitales	1	0.9
Teratoma quístico de ovario	1	0.9
Labio y paladar hendido	1	0.9
Atresia tricuspídea	1	0.9
Comunicación anómala de venas pulmonares	1	0.9
Mielomeningocele	1	0.9
Agnesia de cuerpo caloso	1	0.9
Oligodactilia	1	0.9
Total	102	100%

MALFORMACIONES POR APARATOS Y SISTEMAS

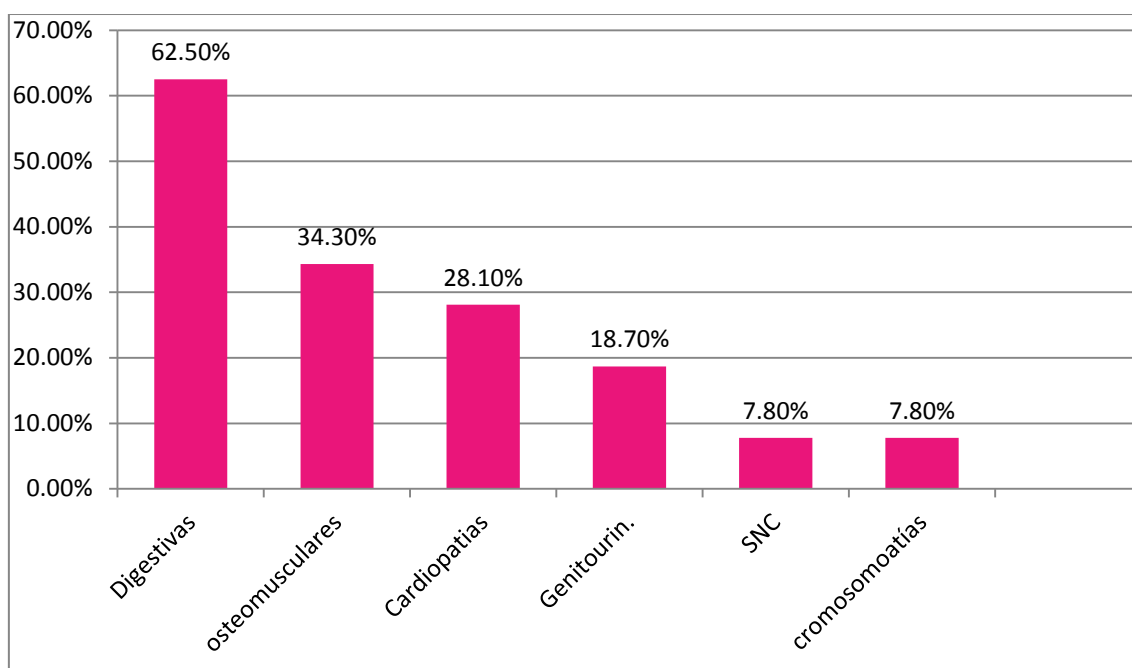
Las malformaciones congénitas detectadas en el Hospital Infantil durante el periodo comprendido de enero a diciembre del 2011, corresponden el 81.3 % (83/102) a malformaciones mayores y el 18.6% (19/102) a malformaciones menores como se observa en la tabla número 3.

Por aparatos y sistemas encontramos mayor afectación del aparato gastrointestinal 40 (62.5%) seguida por el sistema musculo esquelético con 22 anomalías congénitas 34.3% y en tercer lugar las cardiopatías 18 con 28.1% como se muestra en la tabla y la gráfica número 3.

Tabla 3: Frecuencia de malformaciones por aparatos y sistemas n: 64.

Sistema	mayores	menores	Total	Porcentaje
Digestivo	40		40	62.5%
Osteomuscular	3	19	22	34.3%
Cardiopatías	18		18	28.1%
Genitourinarias	12		12	18.7%
Síndrome de Down	5		5	7.8%
S.N.C.	5		5	7.8%

Malformaciones congénitas por aparatos y sistemas.



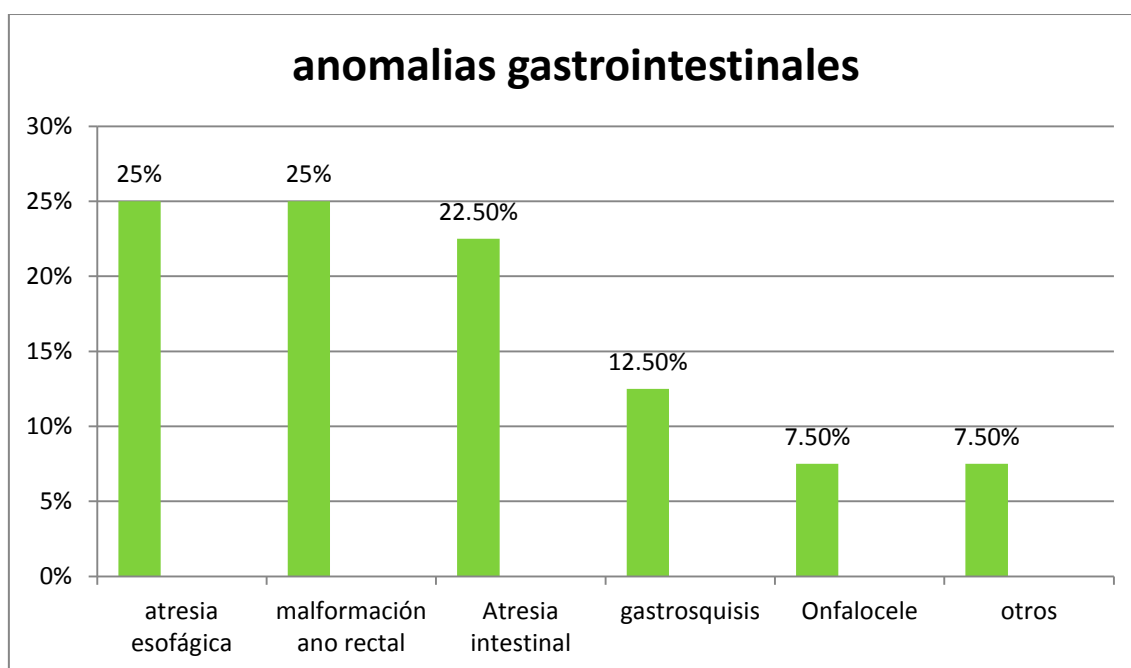
De las anomalías congénitas del aparato digestivo las atresias esofágicas se presentaron en 10 pacientes (25%), malformaciones ano rectal en 10 (25%), atresia intestinal en 9 (22.5%), gastrosquisis 5 (12.5%), onfalocele 3 (7.5%), Enfermedad de Hirsprung 1 y estenosis hipertrófica del píloro 1 (2.5%). Labio y paladar hendido 1 (2.5%). Como se aprecia en la tabla n.4.

Tabla número 4: Malformaciones del tubo digestivo n=40

Malformación	número	porcentaje
Atresia esofágica	10	25%
Malformación ano rectal	10	25%
Atresia intestinal	9	22.5%
Gastrosquisis	5	12.5%
Onfalocele	3	7.5%
Enfermedad de Hirsprung	1	2.5%
Estenosis hipertrófica del píloro	1	2.5%
Labio y paladar hendido	1	2.5%
Total	40	100%

Gráfica 3: malformaciones gastrointestinales

n=40



La cardiopatías más frecuentes fueron la Comunicación interauricular y la comunicación interventricular en 5 casos (27.7%) respectivamente. Seguida por la persistencia de conducto arterioso en 4 pacientes (22.2%), en menor proporción: ventrículo derecho hipoplásico en 2 pacientes (11.1%), atresia tricuspídea y comunicación anómala de venas pulmonares en 1 paciente respectivamente. Como se aprecia en la tabla y gráfica 4.

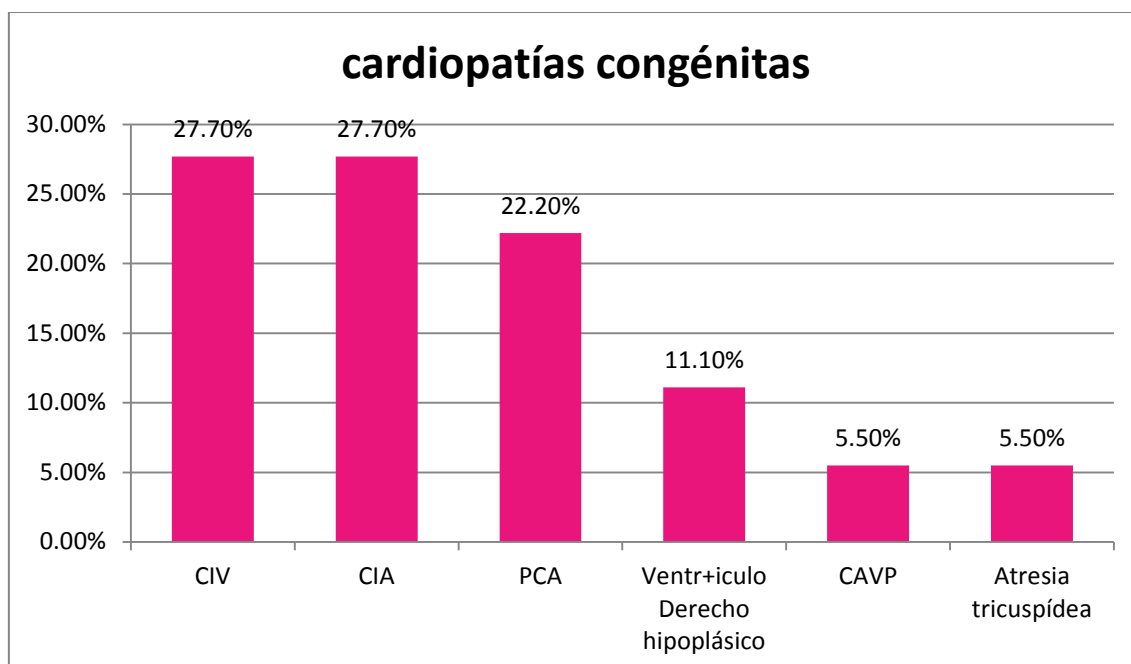
Tabla 4: cardiopatías congénitas

n=18

Tipo de cardiopatía	Número	porcentaje
Comunicación interauricular	5	27.7
Comunicación interventricular	5	27.7
Persistencia de conducto arterioso	4	22.2
Ventrículo derecho hipoplásico	2	11.1
Atresia tricuspídea	1	5.5
Comunicación anómala de venas pulmonares	1	5.5

Gráfica 4: Las cardiopatías congénitas

n=18



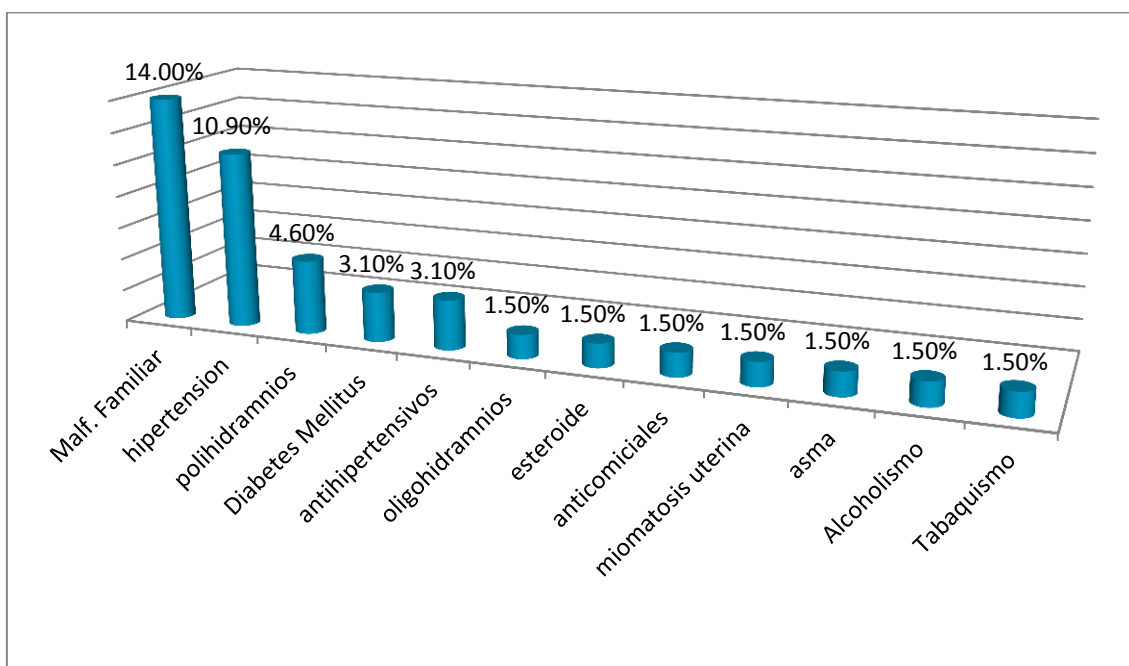
FACTORES DE RIESGO

Los factores de riesgo asociados más frecuentes fueron los antecedentes de malformaciones en la familia (herencia) 14% (9/64), hipertensión arterial 10.1% (7/64) y en menor frecuencia las toxicomanías, diabetes gestacional y el polihidramnios como se muestra en la tabla y gráfica número 5.

Tabla n. 5 factores de riesgo asociado a malformaciones congénitas

Factor de riesgo	N. de casos	Porcentaje
Malformaciones en la familia	9	14.0
Hipertension arterial	7	10.9
Polihdiramnios	3	4.6
Diabetes mellitus	2	3.1
antihipertensivos	2	3.1
Asma	1	1.5
Miomatosis uterina	1	1.5
anticomiciales	1	1.5
esteroide	1	1.5
Insulina	1	1.5
Oligohidramnios	1	1.5
Alcoholismo	1	1.5
Tabaquismo	1	1.5

Gráfica n. 5: Factores de riesgo asociados a malformaciones congénitas n=64



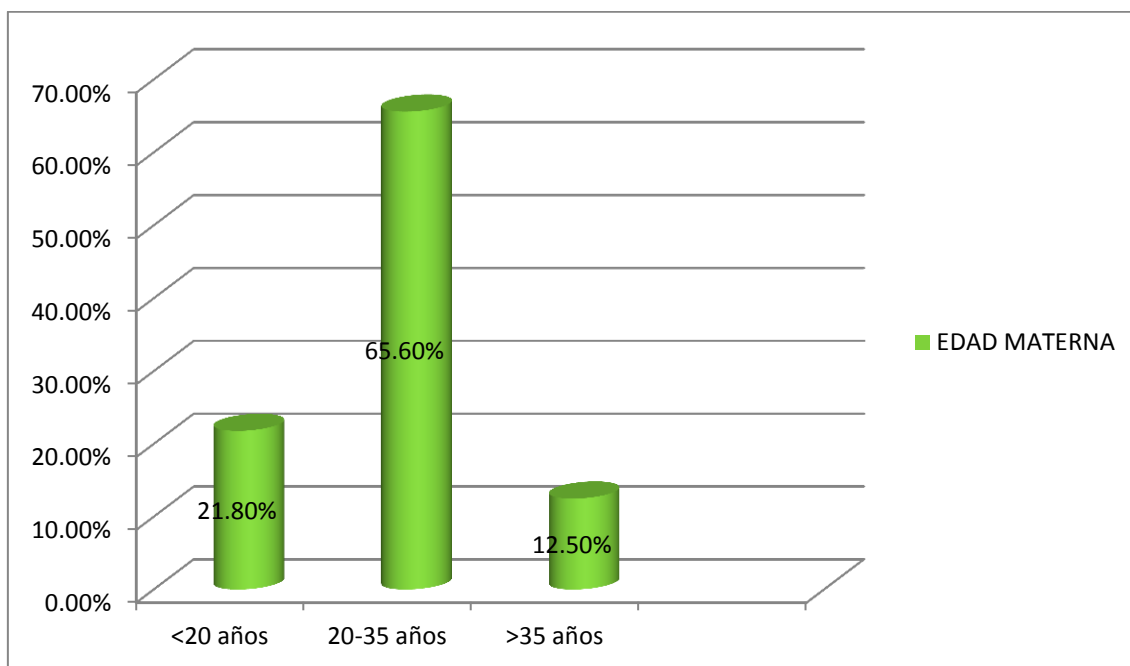
EDAD MATERNA

La edad materna más frecuente relacionada a malformaciones congénitas en los recién nacidos ingresados a la UCIN del Hospital Infantil de Morelia en el periodo comprendido de enero a diciembre del 2011 fue la edad de 20 a 35 años de edad (42) 65.6% y en menor frecuencia las mayores de 35 años de edad (8) como se observa en la tabla y gráfica número 6.

Tabla número 6: edad materna

Edad	Número	Porcentaje
<20	14	21.8%
20 -35	42	65.6%
>35	8	12.5%
Total	64	100%

Gráfica número 6: Edad materna



EVOLUCION DEL PACIENTE

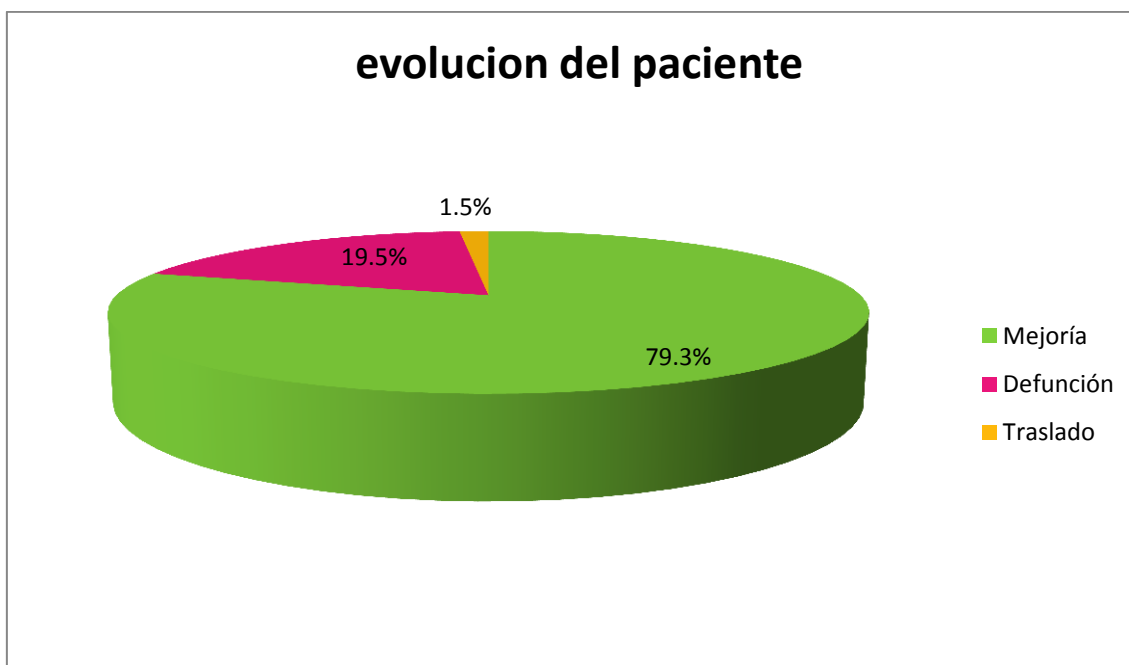
De los 64 pacientes que se detectaron con malformaciones congénitas en la UCIN el 79.6% (51/64) egresaron por mejoría, 18.7% (12/64) de los pacientes fallecieron y 1 solo paciente fue trasladado a otra institución. Sin embargo durante su estancia se presentaron varias complicaciones, donde la más frecuente fue la sepsis. Como se observa en la tabla y gráfica 7.

Tabla n. 7: Evolución del paciente con malformaciones congénitas.

Evolución	Número	Porcentaje
Mejoría	51	79.6%
Defunción	12	18.7%
Traslado	1	1.5%
Total	64	100 %

Gráfica número 7.

EVOLUCION DEL PACIENTE CON MALFORMACION CONGENITA



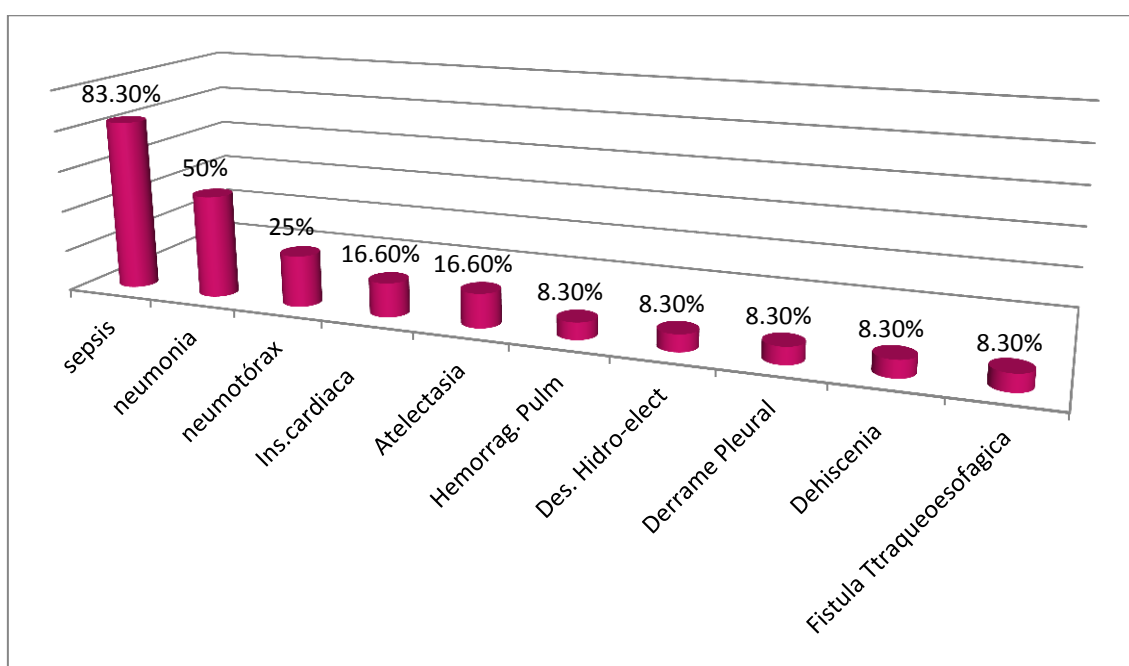
COMPLICACIONES DE LOS PACIENTES QUE FALLECIERON

La complicación más frecuente en los pacientes con malformaciones congénitas en la UCIN fue la sepsis, seguida por Neumonía y el neumotórax como complicación de la ventilación mecánica .como se observa en la tabla y gráfica número 8.

Tabla n. 8 complicaciones en los pacientes con malformaciones que fallecieron n=12

Complicación	Número	%
Sepsis	10	83.3
Neumonía	6	50.0
Neumotórax	3	25.0
Insuficiencia cardiaca	2	16.6
Atelectasia	2	16.6
Hemorragia pulmonar	1	8.3
Desequilibrio hidro electrolítico	1	8.3
Derrame pleural	1	8.3
Dehiscencia de la anastomosis	1	8.3
Fistula traqueo esofágica post plastia	1	8.3

Gráfica n. 8 complicaciones de los niños con malformaciones congénitas



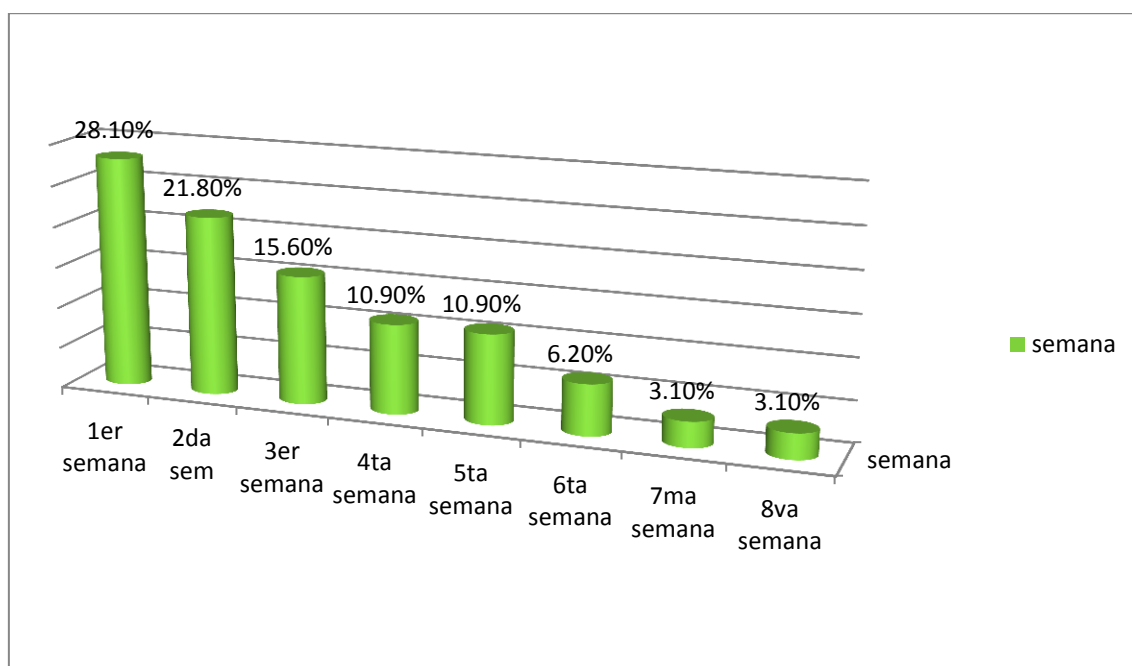
TIEMPO DE ESTANCIA INTRAHOSPITALARIA

El tiempo de estancia fue desde 1 hasta 56 días con un promedio de estancia intrahospitalaria de 17.8 días. Como se muestra en la tabla n. 8.

Tabla n.9 tiempo de estancia intrahospitalaria

Tiempo	Número	Porcentaje
1er semana	18	28.1%
2da semana	14	21.8%
3er semana	10	15.6%
4ta semana	7	10.9%
5ta semana	7	10.9%
6ta semana	4	6.2%
7ma semana	2	3.1%
8va semana	2	3.1%
Total	64	100%

Gráfica n. 9 Estancia intrahospitalaria de pacientes con malformaciones congénitas.



DISCUSION

En el presente estudio la incidencia de malformaciones congénitas fue de: 22.8 por cada 100 pacientes atendidos en la UCIN. Mayor a lo reportado en el estudio realizado en la Ciudad de Guadalajara que reportó 10.1 por cada 100 pacientes; debido posiblemente a que el Hospital Infantil de Morelia es un Hospital de referencia estatal de recién nacidos con malformaciones congénitas que requieren manejo quirúrgico.

En nuestro estudio encontramos que el género masculino es más afectado que el femenino en un 65.6% de los recién nacidos detectados con malformaciones congénitas en la UCIN lo que es similar a lo reportado en la literatura y a los estudios que se han realizado en otros estados del país como Colima, Sinaloa, Guadalajara, Instituto nacional de Pediatría.^{2,8, 26, 29.}

En relación al tipo de malformación más frecuente en nuestro Hospital ocupó el primer lugar la atresia esofágica y las malformaciones ano rectales, ocupando la atresia esofágica tipo III el 100%, seguida por la atresia intestinal, debido a que el Hospital Infantil es un centro de referencia a nivel estatal de malformaciones congénitas que requieren de intervención quirúrgica como son las de tubo digestivo. Lo que difiere de otros estudios donde el labio paladar hendido ocupa el primer Lugar, hidrocefalia y la gastrosquisis en tercer lugar³⁰, La microtia, labio y paladar hendido y síndrome de Down³¹, pasando la atresia esofágica hasta el quinto lugar. O en el estudio de Ignacio Zarate (32) donde las patologías óticas ocupan el primer lugar.(Colombia). En un estudio realizado en Guadalajara con 178, 394 neonatos señala a las malformaciones de tegumentos en primer lugar, las del sistema nervioso central en segundo lugar y las del sistema musculo esquelético en tercero.

Incluyendo las malformaciones por aparatos y sistemas del aparato digestivo fueron las más frecuentes seguidas por las osteomusculares y las cardiopatías congénitas.

Los factores de riesgo más frecuentes en nuestro estudio fueron el antecedente familiar de malformaciones. Antihipertensivos en segundo lugar, polihidramnios y diabetes mellitus. El incremento en la hiperglucemia fue

asociado con la presentación de anomalías congénitas en general y con anomalías que involucren varios órganos y sistemas (corazón, musculoesquelético y sistema nervioso central) ²⁰.

En nuestro estudio no hubo asociación con consumo de alcohol o drogas durante el embarazo ni la consanguinidad a diferencia de lo reportado por el estudio realizado por Franczine y Pascale ³³ donde estos factores fueron los más asociados a malformaciones congénitas en un Hospital de Lebanon.

La edad materna más frecuente en este estudio fue la de 20 a 35 años de edad; difiriendo de lo reportado en un estudio en Costa Rica (M de la Paz Barboza ³⁵ y un estudio ecuatoriano de la red ECLAMC (Dr. German Montalvo)³¹ donde la edad materna más frecuente fue mujeres mayores de 35 años).

La evolución de los pacientes fue de 79.6% hacia la mejoría, egresando un alto porcentaje en la primer semana de vida, un 18.7% falleció (12/64) mayor a lo reportado en otros estudios, como el realizado en una unidad neonatal de tercer nivel en Pakistan en el 2010 (⁹) donde se reporta mortalidad del 8.3% relacionado al tipo de malformación como fue en nuestro estudio donde el 50% (6/12) tenían malformaciones digestivas que requerían intervención quirúrgica, larga estancia intrahospitalaria donde se presentaron complicaciones como sepsis. En segundo lugar cardiopatías congénitas complejas (4/12) y en un 75% malformaciones múltiples (8/12). Encontrando a la sepsis y a la neumonía como las principales complicaciones durante la estancia intrahospitalaria, posiblemente relacionado con el tiempo de estancia siendo las malformaciones digestivas las que presentan mayor tiempo de estancia

CONCLUSIONES

- La incidencia de malformación congénita en la UCIN corresponde a 1 de cada 5 ingresos.
- El sexo más afectado fue el masculino con un 23% más en relación a las niñas.
- Los aparatos más afectados fueron el digestivo, osteomuscular y cardiovascular.
- Encontramos ala atresia de esófago, las malformaciones anorrectales, la atresia intestinal, seguida por gastrosquisis, comunicación interventricular, comunicación interauricular, micrognatia y cuello corto como las malformaciones más frecuentes.
- Los principales factores de riesgo asociados fueron la herencia, hipertensión arterial sistémica, polihidramnios, diabetes mellitus y uso de antihipertensivos.
- La mayoría de los pacientes con malformaciones fueron dados de alta por mejoría y la mortalidad fue cercana al 20%.
- La causa de la muerte en la mayoría de los pacientes fue asociada a sepsis y neumonía.
- El promedio de estancia intrahospitalaria más frecuente no fue mayor a 2 semanas.

RECOMENDACIONES

- 1.- Realizar un estudio prospectivo en los Pacientes egresados por mejoría para valorar y auxiliar en mejorar la calidad de vida.
- 2.- Es importante que los sistemas de salud continúen y ejerzan programas de medicina preventiva para la identificación de mujeres en edad fértil que tengan factores de riesgo para tener hijos con malformaciones congénita y sean atendidas de manera oportuna y sus hijos referidos a un centro especializado.

BIBLIOGRAFIA

1. Moore K, Persaud T. Embriología Clínica sexta edición, Mc Graw-Hill Interamericana. P.p: 589
2. Flores G, Pérez T. y col. Malformaciones Congénitas en un Hospital General, Revisión de 4 años. Acta Pediátrica Mexicana 2011; 32 (2):101-106.
3. Sixty-Third World Health Assembly 01 april 2010
4. Ortiz M, Flores G, Cárdenas L. Revista Mexicana de Pediatría 2003; 70 (3); 128-131.
5. Mutchinick O. Birth defects a public health problema in Mexico. II. Epidemiology of congenital malformations. Gaceta Médica de México. 1996; 132 (2): 152- 160.
6. Valdés J. Blanco A. Defectos congénitos en el Hospital general de México. Frecuencia. Observación de 10 años mediante RYVEMCE. Revista Médica del Hospital General de México. 1997; 60 (4):181-187.
7. Eurocat Stadistical Monitoring Report 2009
8. Salinas V, Gutierrez J, Aguirre O. Malformaciones congénitas como causa de hospitalización en una unidad de Terapia Intensiva Neonatal. Revista de Perinatología y Reproducción humana. 2012; 26 (2); 83-89.
9. Shamin S, Chohan N. pattern of congenital malformations and their neonatal outcome. Journal of surgery Pakistan. 15 (1); 2010; 34-37.
10. Ortiz M, Flores G. Frecuencia de malformaciones congénitas en el área de neonatología del Hospital General de México. Revista Mex. Pediátrica 2003:70 (3); 128-131.
11. Ramos E, Monzon A. Frecuencia de malformaciones congénitas en Recién Nacidos del Hospital de a Mujer. Arch. Salud de Sinaloa 2011; 5 (4) 101-105.
12. Peña Y, Venegas C. mortalidad por defectos al nacimiento. Boletín Médico del Hospital Infantil de México. 62 ; 2005; 294-304.
13. Alfaro N, Valadez I. Malformaciones congénitas externas en la zona metropolitana de Guadalajara. Diez años de estudio. INV. Salud 2004; CVI (3): 180-187.

14. Kurinczuk J, Hollowell J. Inequalities in infant Mortality Project Briefing. The contribution of congenital anomalies to infant mortality. National Perinatal Epidemiology Unit, university of Oxford 2010.
15. Fernández S, Perdigón G. Comportamiento de la mortalidad en México por Malformaciones congénitas durante el periodo 1980-2007. Boletín Médico del Hospital Infantil de México. 66; 2009; 474-476.
16. Gómez A, Rascon R. La mortalidad infantil por Malformaciones Congénitas en México: un problema de oportunidad y tratamiento. Revista Panamericana de Salud Pública. 2008; 24 (5):297-303.
17. Nazer J. Malformaciones congénitas. Hospital clínico Universidad de Chile. Servicio de neonatología. 2001; 218-223.
18. Lewis B, Holmes L. Malformaciones congénitas.
19. Penschaszadeh V, Beth I. Preventing congenital anomalies in developing countries. Community genet 2002;5;61-69.
20. Ute M, Schaefer M, Buchanan T. Patterns of congenital anomalies and relationship to initial maternal fasting glucose levels in pregnancies complicated by type 2 and gestational diabetes. Am J. obstet gynecologi 2000. 182 (2); 313-320.
21. Nold J, Georgieff M. Infants of diabetic mothers. Pediatric Clinics of North América. 2004; 51; 619-637.
22. Nezer J, López J. ECLAMC: Estudio de 30 años de vigilancia epidemiológica de defectos del tubo neural en Chile y en Latinoamérica. Revista Médica de Chile 2001; 129 (5)
23. Hernández S, Werler M. Folic Acid antagonists during Pregnancy and the Risk of Birth defects. New England Journal of Medicine 2000;343; 1608-1614.
24. Queiber A, Spranger J. Congenital malformations. Dtsch Arztebl 2006; 103 (38); 2464 -71.
25. Aviña J, Malformaciones congénitas: clasificación y bases morfogénicas. Revista Mexicana de pediatría. 2008; 75 (2);71-74.
26. Martínez R. Incidencia de anomalías congénitas en el Hospital regional Universitario de Colima. 2009.
27. Lacob D, Boia M. methods to diagnose congenital malformations in neworns. Jurnalul pediatriului. 2009; vol. XII, Nr.47-48.

28. Gunn V. Nechybac. The Johns Hopeins Hopital manual harrit lane pediatric Editorial Elsevier. 2006;1031; 286-287.
29. Ramos E, Monzon A. Frecuencia de malformaciones congénitas en recién nacidos del Hospital de la Mujer. Arch. Salud de Sinaloa 2011; 5(4); 101-105.
30. Flores G. Pérez T. Malformaciones congénitas diagnosticadas en un Hospital general. Revisión de 4 años. Acta pediátrica de México 2011;32 (2); 101-106.
31. Montalvo G. frecuencia de malformaciones congénitas en Hospitales ecuatorianos de la Red ECLAMC periodo junio 2001-junio 2005. Organo Oficial de Difusión científica. H.C.A.M. 2006 (9).
32. Zarate Ignacio, Frecuencia de Malformaciones Congénitas: evaluación y diagnóstico fr 52,744 nacimientos en 3 ciudades colombianas. Biomédica, Vol.30; num.(1) 2010, 65-71
33. Francine R, Pascale S. congenital anomalies: Prevalence and Risk factors. Universal Journal of Public Health 2014; 2 (2): 58-63.
34. Piloto Morejon, Menendez García Reynaldo y col. Diagnóstico prenatal y atención de las malformaciones congénitas y otras enfermedades genéticas. Revista cubana Obstetricia y Ginecología 2001; (3):233-40.
35. Barbatoza M. Análisis de 10 años de registro de Malformaciones Congénitas en Costa Rica. 1996-2005. AVM vol 50 (4) 2008.

*

ANEXO:

Anexo 1: formato de captación de datos

MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA UCIN HIM

Nombre _____

Fecha de nacimiento _____

sexo _____ edad gestacional _____ peso _____

tipò de malformación _____

Fecha de ingreso: _____

fecha de egreso _____

Motivo de egreso:

Madre: _____ Edad _____

Toxicomanías

Tabaquismo _____ alcoholismo _____ drogas: _____

Padecimientos de la madre I

1) Diabetes 2) hipertensión 3) epilepsia 4) otras

Antecedentes: a) consanguinidad
b) Malformaciones congénitas en la familia
cuales:

Gestación _____

Complicaciones

- Infecciones urinarias
- cervicovaginitis
- Diabetes
- preeclampsia

Ultrasonido: trimestre _____

Reporte: normal

alteración: malformación polihidramnios oligohidramnios

Medicamentos: anticonceptivos orales fenitoina
antihipertensivos otros: Radiaciones

ANEXO 2: GLOSARIO

Malformación: Es la formación deficiente de tejido que resulta de un desarrollo anormal y de origen intrínseco.

Deformación: Es originada por fuerzas mecánicas alteradas en un tejido normal puede ser de origen intrínseco o extrínseco.

Desorganización o ruptura: es un defecto morfológico resultado de la alteración de un tejido previamente normal es de origen extrínseco.

Displasia: Es la organización anormal de células que origina una alteración morfológica. (2) (17) (24) (25)

Cuando coexisten 2 o más malformaciones pueden dar lugar a alguna de las siguientes situaciones:

Secuencia: conjunto de anomalías múltiples derivados de un primer trastorno conocido.

Síndrome: conjunto de anomalías múltiples y relacionadas patogénicamente. Como síndrome de Down.

Asociación: Dos o más defectos no debidos al azar o aun síndrome como son asociación. VATER. Defectos vertebrales, ano imperforado, atresia esofágica , fístula traqueoesofágica, defectos cardiacos , displasia radial y renal.. WARG: tumor de wilms, aniridia,y hemihipertrofia. ASOCIACION CHAR GE: coloboma, cardiopatía, atresia de coanas y retraso en el crecimiento y desarrollo. (10,

Malformaciones mayores: son aquellas que alteran la función normal o acortan la esperanza de vida.

Defectos o malformaciones menores: son aquellas que tienen únicamente trascendencia estética ya que las funciones se mantienen conservadas. 10

