

11237  
11237  
Zej  
Es

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
DELEGACION ESTATAL OAXACA

H.G.Z. No. 1 C/M.F.

**TRABAJO DE INVESTIGACION**

**TITULO DEL TRABAJO**

**MALFORMACIONES CONGENITAS TIPOS E INCIDENCIA EN EL RECIEN NACIDO**

**NOMBRE DE LOS INVESTIGADORES**

JEFE DEL DEPTO DE ENFERMERIAS  
Dr. Leonidas Guzmán

DR. ARTURO CERVANTES QUIROZ  
CIRUJANO PEDIATRA  
DRA. MARGARITA LUZ GOPAR RICARDEZ  
RESIDENTE II DE M.F.

Dr. Félix Antonio Bustamante Landa  
Cédula Profesional 329922  
S. S. A. 47224

OAXACA, OAX. ENERO DE 1985.

**FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## **INDICE**

**I.- INTRODUCCION**

**II.- OBJETIVOS**

**III.- ANTECEDENTES CIENTIFICOS E HISTORICOS**

**IV.- HIPOTESIS**

**V.- MATERIAL Y METODOS**

**VI.- RESULTADOS**

**VII.- COMENTARIO**

**VIII.- CONCLUSIONES**

**IX.- PROTOCOLO DE MANEJO**

**X.- BIBLIOGRAFIA**

## MALFORMACIONES CONGENITAS TIPOS E INCIDENCIA EN EL RECIEN NACIDO

### I.- INTRODUCCION.

Las Malformaciones Congénitas representan un grupo de patologías que han despertado gran interés en los últimos tiempos, ya que la incidencia es alta y son alteraciones que por muchos aspectos tienen importancia y actualmente se encuentran entre las primeras diez causas de morbimortalidad en la edad pediátrica. El campo de investigación es muy grande y aún hay aspectos no detectados, es teniendo en cuenta lo anterior que se inició este trabajo para conocer la importancia de estas en nuestro medio y una vez conocido tratar de mejorar el manejo de estos pacientes y de ser posible aportar algún dato mas en cuanto a la solución etiológica de las mismas.

Definir una malformación congénita, es un tema que depende de diversos factores y no se ha podido establecer una adecuada a todas, sin embargo todos los autores están de acuerdo en que se trata de defectos estructurales macroscópicos presentes en el neonato como consecuencia de alteraciones en el desarrollo embrionario y que el organismo no puede reparar por si mismo.

Estas pueden ser detectadas al nacimiento o durante el transcurso de la vida o no poderse demostrar y ser solo hallazgo de necropsia. Por lo tanto se ha elaborado una definición para cada estudio de investigación dependiendo de los parámetros utilizados.

En nuestro hospital hemos apreciado gran cantidad de Malformaciones Congénitas por lo que creímos conveniente implementar un estudio prospectivo que nos ayude a conocer la gravedad del problema.

Con la finalidad de conocer la incidencia y los tipos mas frecuentes de Malformaciones Congénitas en nuestro hospital se realizó el presente estudio aplicándose a todos los recién nacidos en los cuales se sospechó patología relacionada con el caso que nos ocupa.

En esta comunicación de nuestro hospital en cuanto a Malformaciones Congénitas se refiere se presentan los resultados que de nuestro estudio se obtuvieron.

## II.- OBJETIVOS.

- 1.- Conocer el tipo de Malformación mas frecuente en nuestra unidad de atención.
- 2.- Conocer la incidencia de las mismas.  
Otros objetivos que no quedaron recabados en el protocolo inicial pero que consideramos importantes son:
- 3.- Estudiar los aspectos clínicos de cada una de las malformaciones y agruparlas adecuadamente.
- 4.- Formular un esquema de manejo en cada tipo para mejorar la atención de las mismas.
- 5.- Buscar una buena adaptación familiar y poder orientar a los familiares sobre el pronóstico de estos pacientes.
- 6.- Adiestrar adecuadamente al responsable o tutor sobre el manejo de este tipo de pacientes.

## III.- ANTECEDENTES CIENTIFICOS E HISTORICOS.

En la literatura se conocen varios estudiosos del problema entre ellos mencionaremos a Koning que en 1689 publica su primer caso de Xifópagos conocido, después los primeros esfuerzos serios por abordar el problema fueron los de Murphy quien en 1936 tabuló las anomalías entre mas de 130 000 nacimientos en Philadelphia y Malpas quien en 1937 examinó los registros de casi 14 000 nacimientos en Liverpool, A.C. Stevenson y sus Cols., bajo auspicios de la OMS publicaron en términos estadísticos estandarizados una serie de mas de 400 000 nacimientos habidos en todo el mundo. En 1967 Kennedy tabuló los resultados de 238 estudios estadísticos de Malformaciones incluyendo los datos de la OMS, disponiéndolos por países y por los métodos por los que fueron recogidos los datos. Un ejemplo de un estudio moderno y completo sobre la incidencia de malformaciones es el Metropolitan-Atlanta Congenital Malformation Program que empezó en 1967. A partir de 1977 se ha desarrollado en México un programa de detección y monitoreo denominado Registro y Vigilancia Epidemiológica de Malformaciones Congénitas Externas (RYVEMCE) en el cual participan varias instituciones del D.F., y del interior del país.

## IV.- HIPOTESIS.

La frecuencia de Malformaciones Congénitas en nuestro medio si tiene importancia estadística; los tipos corresponden a lo reportado en otros hospitales.

## V.- MATERIAL Y METODOS.

Para efectuar nuestro estudio utilizamos a todos los recién nacidos vivos o muertos de término o pretérmino nacidos en nuestro hospital en el transcurso de 10 meses de Enero a Octubre de 1984, utilizando una historia clínica dirigida que abarcó los siguientes puntos: Nombre, edad del recién nacido, sexo, edad de los padres, antecedentes familiares positivos, consanguinidad, -- Núm. de gestación, evolución de la gestación, administración de medicamentos, uso de anticonceptivos, exposición a rayos X, tipo de parto, nacido vivo, nacido muerto, peso al nacimiento, APGAR, malformación principal, evolución, atención especializada, aceptación familiar, relación de segmentos, fecha en que se detectó la malformación y procedencia.

Participaron en el estudio además de los encargados del -- trabajo, los médicos residentes de Med. Fam. e internos de pregrado adscritos a los servicios de Pediatría y Ginecobstetricia. La historia clínica fue llenada por el médico encargado de la investigación, todos los recién nacidos fueron revisados con las técnicas habituales de la unidad y al detectarse alguna malformación esta fue corroborada por los médicos encargados del trabajo y solicitando las interconsultas a otras especialidades según se requirió. Muchos de nuestros pacientes no recibieron atención especializada en nuestro hospital y fueron enviados a otra unidad de apoyo de tercer nivel.

## VI.- RESULTADOS.

En el Hospital General de Zona No. 1 con Med. Fam. de la Ciudad de Oaxaca, nacieron del 1o. de Enero al 31 de Octubre de 1984, 2600 productos de los cuales, 2552 nacieron vivos y 48 --- muertos, de estos, 2510 el 96.53% no manifestaron malformación alguna, 90 recién nacidos resultaron sospechosos, descartándose posteriormente mediante estudio especializado 27 el 1.03% quedando la cantidad de 63 recién nacidos malformados, de los cuales 6 fueron mortinatos y 57 recién nacidos vivos correspondiendo a una incidencia del 2.42% o 24.2°/oo. ( cuadro 1 ).

CUADRO NUM. 1

I N C I D E N C I A				
CASOS	VIVOS	MUERTOS	TOTAL	%
NACIDOS	2468	42	2510	96.53
Nacidos mal formados	57	6	63	2.42
Nacidos Sospechosos	27	0	27	1.03
T o t a l	2552	48	2600	100.00

Por lo que respecta al sexo pudimos apreciar que el mas afectado fue el masculino con 33 casos correspondiendo 31 casos-- de R/N vivos 49.20% y 2 R/N muertos 3.17%, del sexo femenino fue ron 26 R/N vivos 41.26% y 4 R/N muertos 6.34% dando una relación de 1.06, cifra no significativa, ya que inclusive como se puede apreciar en el cuadro núm. 2 esta relación fue distinta tratádo se de mortinatos o nacidos vivos. ( Cuadro 2 ).

CUADRO NUM. 2

R E L A C I O N D E S E X O S			
CASOS	SEXO	T O T A L	%
NACIDOS VIVOS	FEM.	26	41.26
	MASC.	31	49.20
NACIDOS MUERTOS	FEM.	4	6.34
	MASC.	2	3.17
T O T A L		63	100.00

La edad comprendida en el estudio fue la etapa de R/N de 0 a 28 días encontrando que la malformación fue detectada en el primer día de nacimiento en 52 pacientes 82.53%, la mayor parte de ellos al momento de nacer, 11 pacientes 17.46% se detectaron en diferentes edades de las cuales 3 se encontraron en el segundo día y el resto en diferentes días, teniendo 2 pacientes que fueron detectados a los 28 días. Se detectaron 2 pacientes de mayor edad que fueron descartados del estudio.

La edad de los padres se catalogó como adolescente ( 12 a 15 años ) no teniendo ningún caso, padres jóvenes ( 16 a 19 años se encontraron 7 madres y 2 padres correspondiendo al 11.11 y -- 3.17% respectivamente, padres con edades entre (20 a 30 años) se presentaron de la siguiente manera: madres 45 (71.42%) y padres de esta edad 40 (63.49%); en edades de (31 a 35 años) se presentaron: madres 6 (9.93%) padres 9 (14.28%) finalmente madres añosas de (36 años y más) 5 (7.93%) y padres con esta misma edad--- 12 (19.04%). Cabe apreciar que el mayor número de pacientes malformados se presentó en el grupo de padres con edades de (20 a-- 30 años) como se indica en el cuadro núm. 3.

CUADRO NUM. 3

EIDADES DE LOS PADRES POR GRUPOS				
EIDADES	MADRES	%	PADRES	%
12-15 Años	0	0	0	0
16-19 "	7	11.11	2	3.17
20-30 "	45	71.42	40	63.49
31-35 . "	6	9.52	9	14.28
36 y mas	5	7.93	12	19.04
T O T A L	63	100.00	63	100.00

Por lo que respecta a los antecedentes familiares encontramos que solo en 12 casos (19.04%) algún miembro familiar había-- presentado alguna malformación siendo en 8 casos (12.69%) del--- mismo tipo y en 4 casos (6.34%) la malformación detectada fue diferente.

Los casos que presentaron igual malformación correspondieron a Polidactilia, Albinismo, Labio y Paladar Hendido, alteraciones de Arcos Branquiales y del Tubo Neural; no tuvieron antecedentes iguales Síndrome de Down y Onfalocelo.



En relación a la gestación encontramos que en la primera gesta se presentaron 15 casos (23.80%), en la segunda 21 casos-- (33.33%), en la tercera 13 casos (20.63%) en la cuarta gesta 6-- (9.63%), quinta 5 (7.33%), en la séptima gestación 2 casos (3.17 %) y una en la octava (1.58%), onceava un caso (1.58%). (Cuadro--núm. 4).

CUADRO NUM. 4

RELACION DE LA GESTACION POR PRESENTACION DE CASOS		
GESTA NUM.	CASOS	%
I	15	23.80
II	21	33.33
III	13	20.63
IV	6	9.52
V	5	7.93
VII	2	3.17
VIII	1	1.58
XI	1	1.58
T O T A L	63	100.00

La evolución de la gestación fue anormal en 16 casos----- (25.39%) correspondiendo 8 casos (12.69%) con polihidramnios, de los casos presentados solo 2 pacientes tenían malformaciones apa--rentemente pequeñas y el resto fueron grandes malformaciones. -- ( Cuadro núm. 5 ).

CUADRO NUM 5

EVOLUCION DE LA GESTACION		
EVOLUCION	CASOS	%
NORMAL	47	74.60
ANORMAL		
POLIDRAMNIOS	8	12.69
AMENAZA DE ABORTO	8	12.69
T O T A L	63	100.00

A todas las embarazadas se les manejó con polivitaminas y fumarato ferroso en el último trimestre del embarazo pero sólo en 12 casos (19.04%) se encontró que las madres habían ingerido medicamentos en el primer trimestre del embarazo, estos fueron : antieméticos 4 casos (6.34%), penicilina y ampicilina 3 casos (4.76%), fenazopiridina 2 casos (3.17%) y un caso únicamente en que la madre ingirió metronidazol (1.58%) el resto refirieron medicamentos homeopáticos y antigripales.

En 16 casos (25.39%) se encontró el antecedente de uso de anticonceptivos de los cuales se encontraron 13 casos (20.63%) presentados de la siguiente manera: 8 casos (12.69%) fueron hormonas orales, 5 casos (7.93%) inyectables y 3 casos (4.76%) usaron como medida de control anticonceptiva el DIU.

Por lo que a exposición de RX se refiere unicamente encontramos que una sola madre había sido sometida a radiaciones del tipo de RX., en el segundo trimestre de embarazo y la malformación presentada correspondió a Síndrome de Down. (cuadro Núm. 6)

CUADRO NUM. 6

FACTORES AGREGADOS A LA GESTACION		
F A C T O R E S	CASOS	%
ADMINISTRACION DE LOS FARMACOS EN LOS DOS PRIMEROS TRIMESTRES DEL EMBARAZO.	12	19.04
USO DE ANTICONCEPTIVOS PRE-- - HORMONALES VIOS	ORALES	12.69
	INYECTABLES	7.93
	DIU	4.76
EXPOSICION A RX SEGUNDO TRIMESTRE DE EMBARAZO	1	1.58

Por lo que se refiere al tipo de parto del que nacieron -- los niños malformados se encontró que en 42 casos (66.66%) el parto fue normal, en 21 casos (33.33%) presentaron alteraciones, naciendo 15 (23.80%) por cesárea y 6 (9.52%) por parto distócico (cuadro núm 7).

CUADRO NUM. 7

TIPO DE PARTO	CASOS	%
EUTOCICO	42	66.66
DISTOCICO	6	9.52
CESAREA	15	23.80
T O T A L	63	100.00

Por lo que se refiere a la mortalidad como se mencionó en un principio fue de 6 casos (9.52%) los niños que nacieron muertos y 57 (90.47%) los niños que nacieron vivos.

El peso con el que nacieron estos pequeños varió notablemente encontrando que 20 casos (31.74%) nacieron con un peso menor de 2 500 Kg. de los cuales 3 (4.76%) fueron de pretérmino y con malformaciones sencillas como: Luxación congénita de cadera, seno y quiste preauricular y Criptorquidia derecha y los 17 restantes (26.98%) fueron de término pero hipotróficos con malformaciones graves algunos tales como Anencefalia pura, Anencefalia y Mielomeningocele. Un caso de Hidrocefalia, Trisomía 13. Un caso de múltiples malformaciones, Bridas amnióticas, Paladar hendido y otras malformaciones más sencillas como Pie equino varo, Hipertrófia de clítoris y finalmente un caso de Estenosis Hipertrófica Congénita del Píloro.

Treinta y seis casos (57.14%) tenían peso que osciló entre 2 500 y 3 500 Kg., y sólo 7 casos (11.11%) presentaron peso superior a 3 500 Kg. correspondiendo estos a malformaciones que por su naturaleza tienden a causar aumento de peso tales como la Hidrocefalia y Mielomeningocele.

CUADRO NUM. 8

P E S O	CASOS	%
- 2500 Kg.	20	31.74
2500-3500	36	57.14
+3500	7	11.11
T O T A L E S	63	100.00

Por lo que se refiere al APGAR de nacimiento encontramos que la gran mayoría presentó APGAR adecuado (8 a 10%) con un total de 46 casos (73.01%) 6 (9.52%) que fueron mortinatos, 8 casos (12.69%) presentaron APGAR bajo de ( 5 a 7 ) y sólo 3 casos ( 4.76% ) presentaron APGAR muy bajo de ( 0 a 5 ), siendo estas malformaciones severas tales como Anencefalia, Mielomeningocele e Hidrocefalia. En cuanto a Silverman se encontró una relación muy estrecha con el APGAR (cuadro núm. 9).

CUADRO NUM. 9

RELACION DE APGAR AL NACIMIENTO		
APGAR	C A S O S	%
- 5	3	4.76
5-7	8	12.69
8-10	46	73.01
MORTINATOS	6	9.52
T O T A L	63	100.00

La evolución del paciente malformado fue buena en 46 pacientes (73.01%) en cuanto a la vida y fue mala en 11 casos que correspondieron a pacientes que fallecieron en el transcurso de su atención o tratamiento y que generalmente correspondieron a malformaciones muy severas. ( cuadro núm. 10).

CUADRO NUM: 10

EVOLUCION DE LOS PACIENTES HASTA 31 DE OCT. 84.		
EVOLUCION	C A S O S	%
BUENA	46	73.01
MALA	11	17.38
MORTINATOS	6	9.52
T O T A L	63	100.00

Otro punto de nuestro estudio fue el de averiguar los tipos de malformaciones mas frecuentes que se presentaron en nuestro hospital y encontramos lo siguientes:

Las dividimos primariamente en malformaciones mayores y menores; de las primeras encontramos 58 casos (92.06%) y 5 (7.93%) fueron malformaciones menores (cuadro núm. 11).

CUADRO NUM. 11

MALFORMACIONES MAYORES Y MENORES		
CLASIFICACION	C A S O S	%
MALFORMACIONES MAYORES	58	92.06
MALFORMACIONES MENORES	5	7.93
T O T A L	63	100.00

También hicimos una división clasificándolas por aparatos y sistemas, encontrando que el aparato mas afectado fue el tubo neural con 14 casos (22.22%), 10 casos (15.87%) de Cromosomopatías, 9 casos (14.29%) malformaciones del sistema musculoesquelético, 4 casos (6.34%) correspondieron a malformaciones de labio y paladar hendido, 4 casos (6.34%) fueron del aparato urogenital y 13 (20.63%) fueron malformaciones diversas. ( cuadro núm. 12).

CUADRO NUM. 12

CLASIFICACION POR APARATOS Y SISTEMAS		
APARATO O SISTEMA AFECTADO	C A S O S	%
1.- DEL TUBO NEURAL	14	22.22
2.- CROMOSOMOPATIAS	10	15.87
3.- MUSCULOESQUELETICO	9	14.29
4.- APARATO DIGESTIVO	9	14.29
5.- LABIO Y PALADAR HENDIDO	4	6.34
6.- APARATO UROGENITAL	4	6.34
7.- MALFORMACIONES VARIAS	13	20.63
T O T A L	63	100.00

Por lo que respecta a las primeras encontramos que fueron afectadas de la siguiente manera: niños que presentaron Mielomeningocele puro 3 casos (4.76%), Anencefalia y Mielomeningocele 3 casos (4.76%) Hidrocefalia pura 2 casos (3.17%), Hidrocefalia y--

Mielomeningocele 2 casos (3.17%), Mielomeningocele puro 2 casos ( 3.17%), Anencefalia pura 2 casos (3.17%) total 14 casos dando un porcentaje de 22.22% del total de malformados. (cuadro Núm -- 13).

CUADRO NUM. 13

AFECTACION DEL TUBO NEURAL		
CASOS	NUM.	%
MIELOMENINGOCELE ANENCEFALIA Y MIELOMENINGOCELE	3	4.76
HIDROCEFALIA HIDROCEFALIA Y MIELOMENINGOCELE	3	4.76
MENINGOCELE ANENCEFALIA	2	3.17
	2	3.17
	2	3.17
	2	3.17
<b>T O T A L</b>	<b>14</b>	<b>22.22</b>

En relación a las cromosopatías estas se presentaron así S. de Down puro 4 casos (6.34%), S. de Down y CIV 3 casos --- (4.76%), S. de Down, CIV y leucemia un caso (1.58%), S. de -- Down y Atresia de duodeno un caso (1.58%) y Trisomía 13 un caso ( 1.58%) dando un total de 10 casos (15.87%) (cuadro núm.- 14).

CUADRO NUM 14

C R O M O S O M O P A T I A S		
C A S O S	NUM.	%
S. DE DOWN PURO	4	6.34
S. DE DOWN Y CIV	3	4.76
S. DE DOWN CIV Y LEUCEMIA	1	1.58
S. DE DOWN Y ATRE SIA DE DUODENO.	1	1.58
TRISOMIA 13	1	1.58
<b>T O T A L</b>	<b>10</b>	<b>15.87</b>

Afectación del aparato musculoesquelético se presentó en 9 casos ( 14.29%) como se mencionó anteriormente y la presentación fue de la siguiente manera: Pie equino varo 4 casos (6.34%), --- Luxación congénita de la cadera 2 casos (3.17%), 2 casos de polidactilia ( 3.17%) y un caso de apéndice en dedo meñique izquierdo (1.58%) como se muestra en el cuadro núm 15).

CUADRO NUM. 15

AFECTACION DEL SISTEMA MUSCULOESQUELETICO		
C A S O S	NUM.	%
PIE EQUINO VARO	4	6.34
LUXACION CONGENITA DE CADERA	2	3.17
POLIDACTILIA	2	3.17
APENDICE EN EL DEDO MEÑIQUE IZQUIERDO	1	1.58
T O T A L	9	14.29

Referente al tracto digestivo, este también fue afectado en forma importante encontrando que de Estenosis Hipertrofica -- Congénita del Píloro encontramos 4 casos (6.34%), la última porción del tracto salió afectado con dos casos (3.17%) correspondiendo a malformación ano rectal pura y esta misma acompañada de pie equino varo se presento en un caso (1.58%), el esófago resulto afectado en dos casos presentándose un caso (1.58%) Atresia de esófago puro y un caso, esta misma acompañada con pie equino varo. (- cuadro núm. 16 ).

CUADRO NUM. 16

MALFORMACIONES DEL TRACTO DIGESTIVO		
C A S O S	NUM.	%
ESTENOSIS HIPERTROPICA CONGENITA DEL PILORO	4	6.34
MALFORMACION ANO RECTAL PURA	2	3.17
LA ANTERIOR CON PIE EQUINO VARO	1	1.58
ATRESIA DE ESOFAGO PURO	1	1.58

C A S O S	NUM.	%
LA ANTERIOR CON CIV Y PIE EQUINO VARO	1	1.58
T O T A L	9	14.29

Por lo que respecta al labio y paladar hendido, hubo 4 niños que presentaron esta malformación pero con ciertas variedades: un caso (1.58%) el niño presentó labio y paladar hendido bilateral con premaxila prominente, un caso más (1.58%) labio y paladar hendido, un caso (1.58%) presentó únicamente labio hendido y otro caso que presentó paladar hendido. ( cuadro núm. 17 ).

CUADRO NUM. 17

LABIO Y PALADAR HENDIDO		
C A S O S	NUM.	%
LABIO Y PALADAR HENDIDO BI- LATERAL CON PREMAXILA PROMI- NENTE	1	1.58
LABIO Y PALADAR HENDIDO	1	1.58
LABIO HENDIDO	1	1.58
PALADAR HENDIDO	1	1.58
T O T A L	4	6.34

El aparato urogenital resultó igualmente afectado en 4 casos (6.34%) correspondiendo 2 casos (3.17%) a Criptorquidia derecha, un caso (1.58%) a Extrofia vesical y epispadias y finalmente un caso (1.58%) a Hipertrofia de Clítoris. ( cuadro núm. 18 ).



CUADRO NUM. 18

MALFORMACIONES DEL APARATO UROGENITAL		
C A S O S	NUM.	%
CRIPTORQUIDIA DERECHA	2	3.17
EXTROFIA VESICAL Y EPISPADIAS	1	1.58
HIPERTROFIA DEL CLITO RIS	1	1.58
T O T A L	4	6.34

Finalmente presentamos los resultados obtenidos de las diversas malformaciones observadas en nuestro estudio y así tenemos que 4 casos (6.34%) correspondieron a Hipoplasia auricular y agenesia del conducto auditivo derecho e izquierdo, un caso de un niño que presentó múltiples malformaciones, un caso de un enano tanatofórico, un caso de Bridas amnióticas, un caso con Fístula del conducto tirogloso, un caso de Fístula rectovestibular, una niña que presentó Albinismo, un caso de Onfalocele, uno con Seno y quiste preauricular izquierdo y un caso de un niño que presentó Klippel Feil, en total fueron 13 casos correspondiendo a un (20.63%) del total de casos presentados. (cuadro núm. 19

CUADRO NUM. 19

MALFORMACIONES VARIADAS		
C A S O S	NUM.	%
HIPOPLASIA AURICULAR Y AGENESIA DEL CONDUCTO AUDITIVO DER. E -- IZQ.	4	6.34
MÚLTIPLES MALFORMACIONES	1	1.58
ENANO TANATOFORICO	1	1.58
BRIDAS AMNIOTICAS	1	1.58
FISTULA DEL CONDUCTO TIROGLOSO	1	1.58
ALBINISMO	1	1.58
ONFALOCELE	1	1.58
FISTULA RECTOVESTIBULAR	1	1.58
SENO Y QUISTE PREAURICULAR IZQ.	1	1.58
KLIPPEL FEIL	1	1.58
T O T A L	13	20.63

Todos los pacientes que recibieron atención proporcionada por el servicio de Pediatría, igualmente la de otros servicios--especializados según se requirio, sin embargo en 9 casos los pa--cientes tuvieron que ser enviados a un nivel superior de aten--ción, por no contar con la especialidad en nuestro hospital.

En cuanto a aceptación familiar se encontró que en la mayo--ría de los casos los patientitos fueron aceptados por sus fami--liares y solo en 3 casos (4.76%) hubo rechazo por parte de los--padres de los pacientes, los casos correspondieron a un niño con Enanismo tanatoforico y dos pequeños con Mielomeningocele con Hi--drocefalia.

En el punto relación de segmentos se encontró que estos re--saltaron anormales en 8 casos (12.69%) correspondiendo a malfor--maciones del tubo neural severas y solo uno presentó malformacio--nes del sistema musculoesquelético.

En relación a la procedencia de estos pacientes encontra--mos que la mayoría 42 casos (66.66%) procedían del centro de la--ciudad y solo 21 casos (33.33%) del medio rural sin encontrar re--lación con la malformación.

Finalmente presentamos la clasificación que hicimos agru--pando a nuestros pacientes en 3 categorías y por las causas que--se investigaron y así las dividimos en :

- 1.- Cromosopatías 10 casos (15.87%)
- 2.- Malformaciones en las que intervinieron múltiples fac--tores (Multifactoriales.) 45 casos (71.42%).
- 3.- Componente autosómico recesivo, casos en los que de al--guna manera el padecimiento se había presentado en al--gún miembro de la familia y fueron 8 casos (12.69%) -- ( cuadro Núm. 20 ).

CUADRO NUM. 20

MALFORMACIONES POR SU ETIOLOGIA		
C A S O S	NUM.	%
CROMOSOMOPATIAS	10	15.87
MULTIFACTORIALES	45	71.42
AUTOSOMICO RECESIVO	8	12.69
T O T A L	63	100.00

## VII.- COMENTARIO.

Los aspectos y resultados valorados en este pequeño estudio, consideramos no demuestra nada nuevo, sin embargo el giro que se intenta dar a este trabajo es el de atención integral del paciente malformado estableciendo una manera de poder controlarlo en todos sus aspectos y a sus familiares; para poder realizar esto es prioritario conocer la incidencia y posteriormente saber la clase de problemas a los que se enfrentan este tipo de pacientes y programar su manejo, conocidas las bases.

Al hacer un análisis de los resultados del trabajo realizado en un lapso de 10 meses, de Enero a Octubre de 1984, revela que la incidencia encontrada es de 2.42% mas alta que otras caustísticas como la reportada por el estudio RYVEMCE pero con la salvedad que este trabajo solo incluye los primeros 3 días de vida y no incluye a los mortinatos por lo cual se concluye que la incidencia es semejante a la reportada en otros estudios (que oscila entre 1.9 al 2.5% ) y confirma el hecho de que a mayor edad la cantidad de malformaciones aumenta.

No encontramos variantes en cuanto a otros datos y pensamos que el problema es grave ya que en el lapso de tiempo antes mencionado se atendieron 63 pacientes malformados.

Durante la elaboración de este estudio se inició otro igual en la Unidad Hospitalaria Benito Juárez del ISSSTE con un protocolo igual a este, encontrando una incidencia de 2.32% comparativa o semejante a la nuestra.

Por lo que respecta a los tipos encontrados se observa que los nuestros corresponden a los reportados en otros estudios, haciendo mención únicamente como dato importante que las malformaciones del tubo neural representan la mayor cantidad, seguidos por las Cromosomopatías y posteriormente las del sistema musculoesquelético con una ligera diferencia con otros estudios que muestran a estas 3 malformaciones en primer término pero con diferente lugar entre ellas. Es importante señalar que los tipos encontrados en nuestro estudio se clasificaron clínicamente.

Comparándolos con el estudio llevado a cabo en el ISSSTE encontramos que las malformaciones del tubo neural y musculoesquelético representan también las dos primeras causas de malformación congénita siguiendo las del aparato digestivo, cromosomopatías, labio y paladar hendido y cardíacas. En nuestro estudio no detectamos patología cardíaca sola probablemente debido a que muchas alteraciones solo son detectadas tiempo después y es difícil su determinación en al etapa del R/N.

Encontramos también mayor cantidad de malformaciones mayores que menores, seguramente debido a que muchas malformaciones menores no son consideradas como tal y por lo tanto no sujetas a estudio.

El resto de los datos encontrados solo nos muestra como--- importante, el no poder con lo buscado demostrar los factores causales de las malformaciones en la mayoría de los casos, sin embargo se encontraron datos importantes que a continuación comentaremos.

El factor sexo no mostró predominancia como se observó en los resultados y en lo que respecta a la edad de los padres, igualmente no demostró ser un factor agravante en forma definitiva ya que la mayoría de los casos se presentaron entre edades de 20 a 30 años, lógicamente la etapa reproductiva considerada la adecuada para procrear.

En nuestro estudio ni aún las Cromosopatías resultaron-- ser definitivamente factor agravante ya que de los 10 casos encontrados con esta malformación en 5 casos (50%) la edad de los padres era adecuada.

Lo mismo se apreció en lo que se refiere al número de gestación ya que la mayor cantidad de niños malformados se presentó entre las tres primeras gestaciones.

En lo referente a los antecedentes de malformaciones en otros familiares solo en 8 casos se encontraron estos, lo que representa una octava parte de todos los casos. No obtuvimos el dato de consanguinidad en ninguno de los casos y por lo que respecta a administración de medicamentos durante la gestación no pudimos determinar la relación del uso con la malformación, aún cuando recabamos el dato de administración de medicamentos en 12 casos. Lo mismo sucedió con el uso de anticonceptivos y la exposición a RX. Así como el lugar de procedencia, en ninguno de estos casos se pudo demostrar la relación casual.

Los datos inherentes a la gestación del niño malformado--- mostró cosas interesantes como son: que el paciente malformado-- muestra alteraciones severas en el momento del parto, muchas de ellas propiciadas por su propia malformación y así se encontró-- que en 21 casos presentaron problemas al nacimiento que se resolvieron por cesárea o en algunos casos utilización de forceps, dato que debe tomarse en cuenta ante la presencia de alteraciones-- en el trabajo del parto.

La evolución y aceptación familiar de nuestros pacientes-- se valoró mediante 4 mecanismos.

- 1.- Observación hospitalaria directa en algunos casos.
- 2.- Control de citas a los servicios de las diferentes especialidades.
- 3.- Control de citas con el coordinador del trabajo.
- 4.- Visitas domiciliarias por el encargado del trabajo.

De esta manera se logró un buen control de la evolución de los pacientes durante los 10 meses que duró el estudio, encontrando que en general cuando la malformación no fue muy severa--

los pacientes evolucionaron en forma adecuada lo mismo sucedió-- cuando la malformación se corrigió parcial o totalmente según el caso, lo que establece que la malformación dependerá del manejo inicial del paciente malformado.

Por lo que se refiere a la aceptación familiar encontramos que salvo algunas excepciones los pacientes fueron bien aceptados y los familiares muestran interés en la salud y cuidados --- inherentes, uno de los aspectos observados es también que los familiares sobre todo parejas jóvenes reclaman orientación sobre-- todo en el aspecto genético.

Finalmente la atención proporcionada a los pacientes fue-- dada principalmente por un solo servicio y seguramente en muchos de los casos se pudieron intentar mejores opciones de manejo que redituarian en resultados más satisfactorios considerando que--- únicamente estableciendo una atención integral a este tipo de pa-- cientes así como la información y atención a los familiares po-- dría aliviar por lo menos al paciente que muestra malformaciones no mortales ya que de lo contrario no hay un control adecuado y-- y el riesgo de alteraciones en estos pacientes es mayor.

#### VIII.- CONCLUSIONES.

- 1.- Las malformaciones en la etapa neonatal representan el 2.42% de la patología del R/N.
- 2.- Se encuentran entre las 10 primeras causas de morbimor-- talidad perinatal.
- 3.- Los tipos encontrados en el estudio corresponden a los encontrados en otros trabajos. Teniendo solo algunas -variantes.
- 4.- Predominan las malformaciones mayores de etiología mul-- tifactorial.
- 5.- No es posible determinar los factores causales en la-- gran mayoría de los casos.
- 6.- Cada niño malformado representa un problema que debe-- manejarse integralmente.
- 7.- De la atención oportuna y especializada depende el pro-- nóstico del paciente malformado.
- 8.- Pugnamos por una atención eficaz, oportuna y global en cada uno de los casos.

#### IX.- PROTOCOLO DE MANEJO.

Proponemos el siguiente programa de manejo en cada pacien-- te malformado:

- 1.- Historia clínica dirigida que pueda llevarse a cabo ba-- jo cualquier programa de estudio.
- 2.- Establecer diagnóstico clínico lo más adecuado posible para iniciar la atención especializada del caso.
- 3.- Si es una malformación mayor, pasar a un servicio espe-- cial (Neonatología) para completar su estudio.
- 4.- En caso de malformación menor dar las indicaciones per--

- tinentes y cita apropiada con el especialista que corresponda e instruir a la madre o familiares en el manejo del paciente.
- 5.- Si el paciente tiene peso bajo, problemas respiratorios o datos de infección deberá independientemente del tipo de malformación controlarse estas alteraciones y determinar la relación que exista con la malformación.
  - 6.- Debera solicitarse la intervención especializada en cada una de las áreas para iniciar el tratamiento o establecer diagnóstico.
  - 7.- Establecer un departamento encargado de todos los tipos de malformaciones para el manejo integral.
  - 8.- Enviar oportuna y adecuadamente a los pacientes a un nivel de atención superior sin poner en riesgo su vida cuando el caso lo amerite.

X.- BIBLIOGRAFIA.

- 1.- Stephen Wood Gray, Jhon Elias Skandalakis. Anomalías Congénitas (Embriogénesis, diagnóstico y tratamiento) Ed. Pediátrica-1975.
- 2.- Jan Langman (Desarrollo humano normal y anormal) Embriología médica. Ed. Interamericana 1969.
- 3.- Andrés Straffon Osorno. Cirugía Pediátrica. Ed. Médicas actualizadas S.A. pág. 23-29 1981.
- 4.- Díaz del Castillo. Malformaciones Congénitas. Jornada Pedtrica Hospital de Pediatría. CMN IMSS México 1968.
- 5.- W.B. Saunders. Rubin a. congenital Malformation WB Saunders-1969.
- 6.- Warkany J. Congenital Malformation. Nelson Vaughan McKay.-- Text book of Pediatrics, Saunders 1969.
- 7.- Velasco Candano. Malformaciones Congénitas. Jornada Pedtrica. Hospital de Pediatría. CMN IMSS México 1968.
- 8.- Saxén, L. and Haro, S. Congenital Malformation of the New-born Infants in Finland 1957-1962 Duodecim (Helsinki 80:257-263)
- 9.- Shapiro, S. Ross, L.J. and Levine, H.S. Relationship of Selected prenatal factors to pregnancy outcome and congenital anomalies. Amer J. Public Healt 55: 268-282 1965.
- 10.- Sonia Canún Serrano. Gildarda Zafra de la Rosa. Detección de malformaciones congénitas externas. Bol. Méd. Hosp. Inf. Méx. Vol. 41 N número 1 Enero 1984 pág. 21-23.
- 11.- Gustavo Castañeda Pérez y Col. El Asesoramiento Genético en las Acrocefalosindactilias. Bol. Méd. Hosp. Infant. Méx. Vol.--- XXXVI Núm 3 Mayo-Junio 1979.
- 12.- Kurt Ambrosios Diener. Asplenia, Polisplenia y bazos accesorios frecuencia y asociacion con otras malformaciones congénitas Bol. Méd. Hosp. Infant. Méx. Vol. 40 Núm. 10 Octubre de 1983.
- 13.- Hugo R. Mendoza. Dislocación congénita múltiple. Síndrome de Larsen. Bol. Méd. Hosp. Inf. Méx. Vol. XXXIV Núm. 1 Enero -Febrero 79.
- 14.- Humberto Pigeon Oliveros y Col. Cardiopatías Congénitas y Malformaciones Osea asociadas. Bol. Méd. Hosp. Inf. Méx. Vol.--- XXXVII Núm. 1 Enero-Febrero 1979.
- 15.- Jesús Guizar Vásquez. El componente genético de la catarata congénita. Bol. Méd. Hosp. Inf. Méx. Vol. XXXVII Núm. 3 Mayo-Junio 1980.
- 16.- Reginaldo Silva Ferreira Vianna. Criptorquidia: Ventajas de la Cirugía temprana. Bol. Méd. Hosp. Inf. Méx. Vol. 40 Núm. 1--- Enero 1983.
- 17.- Lydia Rodríguez Hernández, Cecilio Belio Castillo. Hemoptisis y Cardiopatía Congénita. Bol. Méd. Hosp. Inf. Méx. Vol. 41-- Núm. 1 Enero 1984.
- 18.- José Domingo Gamboa Marrufo, Luz Loperena Anzaldúa. Albinismo y Enfermedad hemorrágica. Síndrome de Hermansky y Pudlak. Bol Méd. Hosp. Inf. Méx. Vol. 41 Núm. 1 Enero 1984.
- 19.- Sucheston Cannon. Delecion parcial de un brazo corto del -- cromosoma 5 (5p) Síndrome de Cry-Du-Chat. Congenital Malforma--- tion F.A. Davis Philadelphia. pág. 15-17.

- 20.- Sucheston Cannon. Fístula Branquial Congenital Malformation F.A. Davis Company Philadelphia pág. 49-53.
- 21.- Porras Ramírez. Atresia del intestino, contribución a la resolución de un problema. Bol. Méd. Hosp. Infant. de Méx. Vol. -- XXXII Sep-Oct. 1975 pág 867.
- 22.- F. Collado. Correlación Embrioclínica de las malformaciones maxilofaciales. Bol. Hosp. Infant. Méx. Vol. XXXVI Marzo-Abril-- 1979 191.
- 23.- Jaime Angel Olvera Durán. Atresia de esófago Exp. 33 casos- Vol. Méd. Hosp. Inf. Méx. Vol. XXXVI Mayo-Junio 1978 pág. 481.
- 24.- Ricardo Paniche García. Atresia de Esófago. Exp. 33 casos.- Bol. Méd. Hosp. Inf. Méx. Vol. XXXV Mayo-Junio 1978 pág. 487.
- 25.- Emmalec S. Setzer, MD. Iva B. Webb. MD. Amelia C. Cruz, MD. Jaime L. Frías, MD. Intauterine Positional Deformations Masquerading as Multiple Congenital Malformations. AJDC Vol. 138, July-- 1984.
- 26.- Eduardo Castilla, Osvaldo Mutchinick, Joaquín Paz, Elsa Muñoz y Zulema Gelman. Estudio Latinoamericano sobre las malformaciones congénitas. Boletín de la oficina sanitaria panamericana. Junio 1974. Pág. 494-502.
- 27.- Osvaldo Mutchinick. Epidemiología de las malformaciones congénitas. Tem. Selec. Ped. Clín. Vol. 2 Núm. 2 Julio-Diciembre -- 1980 pág. 105-112.
- 28.- Vesta Richardson de C. Osvaldo Mutchinick. Características clínicas, radiológicas y genéticas de ciertos tipos de enanismo de miembros cortos en el recién nacido. Bol. Méd. Hosp. Inf. Méx Vol. 39 Núm. 2 Febrero 1982 Pág. 105-111.