

11237
24
61

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACION

I. S. S. S. T. E.

HOSPITAL REGIONAL LIC. ADOLFO LOPEZ MATEOS

"MALFORMACIONES CONGENITAS EN EL AREA DE RECIEN NACIDOS
DEL HOSPITAL REGIONAL "LIC. ADOLFO LOPEZ MATEOS"

TRABAJO DE INVESTIGACION QUE PARA OBTENER
EL TITULO EN LA ESPECIALIDAD DE

PEDIATRIA MEDICA

PRESENTA LA

DRA. MARTHA BEATRIZ GUZMAN ROJAS.



DR. RICARDO LOPEZ FRANCO
JEFE DE CAPACITACION
Y DESARROLLO



DR. BALTAZAR BARRAGAN HERNANDEZ
PROFESOR TITULAR DE LA
ESPECIALIDAD

México D.F., Noviembre de 1989.

FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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 esta 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	RESUMEN
II	INTRODUCCION
III	MATERIAL Y METODO
IV	RESULTADOS
V	DISCUSION
VI	BIBLIOGRAFIA

I. RESUMEN

En el área de recién nacidos: Cuneros y Unidad de Cuidados - Intensivos Neonatales (U.C.I.N.), del Hospital Regional "Lic. - - Adolfo López Mateos", se revisaron 46 niños con malformaciones -- congénitas en un período de 10 meses; de enero a octubre de 1989, con el objeto de detectar que aparatos y sistemas eran los más -- afectados.

En nuestro estudio la mayor frecuencia se presentó siguiendo un orden descendente: tubo digestivo, aparato cardiovascular y - tubo neural, cuyo patrón hereditario es multifactorial.

Plabras Calves: Neonato, Malformaciones Congénitas.

I. SUMMARY

In the new born area: Nursery and Neonatal Intensive Care -- Unit (U.C.I.N.), at the Hospital Regional "Lic. Adolfo Lopez - -- Mateos", we studied 46 neonates with congenital malformations during a 10 months period from january to october 1989, with the -- purpose of detet, the most common organs and systems affected.

In our review the system more often affected was the digesti ve system, then cardiovascular and neurological systems these sys tems malformations have multifactorial origins.

Key Words: New Born, Congenital MAlformations.

II. INTRODUCCION

La herencia de los rasgos físicos y de las enfermedades se conoce desde el principio de la historia de la Medicina Occidental, Hipócrates observó que no solo los ojos azules y la calvicie tenia recurrencia familiar, sino también enfermedades como la epilepsia que seguían un patrón familiar.

Antes del siglo XX la enfermedad se consideraba como una mezcla de caracteres de una variación continua; esto es probablemente lo que Hipócrates tenía en mente, sin embargo el énfasis de esta teoría se desplazó después del redescubrimiento de Mendel, de las unidades de herencia y de la localización de las partículas hereditarias o genes de los cromosomas.

Actualmente se han observado gran número de padecimientos atribuibles a mutaciones genéticas simples con firme base mendeliana. (7)

El estudio de las malformaciones congénitas adquieren cada vez más importancia ya que se estan presentando con mayor frecuencia probablemente debido al alto índice de contaminación del ecosistema que puede llevar a un individuo a presentar cambios o mutaciones en su D.N.A., lo que da como consecuencia que su descendencia presente la alteración con lo que se inicia una nueva línea de genopatía.

En 1958 se descubrieron los primeros trastornos génicos relacionados con las anomalías cromosómicas donde sí es necesario realizar cariotipo. (6)

Uno de los mayores problemas que enfrenta el Médico no especializado cuando explora a un recién nacido con defectos congénitos es el de ignorar la etiología del defecto.

A primera vista casi todos los niños afectados muestran diversos grados de alteración estructural, en ocasiones bioquímicas lo que haría suponer que todos los niños malformados tienen los mismos defectos. (4)

Si no se tiene presente una clasificación de defectos congénitos es posible detectar sistemáticamente todas las posibilidades etiológicas, por ello es conveniente para fines prácticos emplear una clasificación. Hay que considerar que la exploración debe realizarse con la idea de que el recién nacido "tiene todos los defectos congénitos imaginables", los cuales deben de descartarse uno por uno hasta demostrar que el recién nacido no tiene ninguno. (4)

El consejo genético es importante siendo éste un dictamen -- que se elabora a través de los estudios clínicos para poder afirmar a los que consultan del riesgo en su familia de volver a repetirse o bien presentarse por primera vez una malformación congénita o cualquier tipo de padecimiento. Este debe explicar cual será la evolución del defecto de nacimiento o de la enfermedad sistémica por lo que consulta, orientará sobre el manejo terapéutico dietético, rehabilitación de los mismos y finalmente informará sobre las medidas preventivas que al respecto deben de tomarse. - (5)

El incremento de los padecimientos de índole genético es mayor cada día, por el hallazgo de nuevos síndromes y porque al irse venciendo los padecimientos parasitarios e infectocontagiosos, la atención del médico debe dirigirse hacia los de tipo hereditarios, esto acarrea con mayor demanda de consejo genético, siendo el diagnóstico prenatal importante a partir de las 16 semanas de gestación en mujeres mayores de 35 años y padres mayores de 45 de edad. (10)

La patología genética se divide en tres grandes grupos:

- 1.- Alteraciones cromosómicas, que pueden ser numéricas y estructurales.
- 2.- Las mutaciones de un solo gen, es decir aquellas que siguen un patrón de herencia Mendeliana.
- 3.- Las de tipo poligenético o multifactorial. (15)

Sin embargo existe otro grupo importante de enfermedades que cursan con malformaciones múltiples que aún cuando no sean de tipo

genético, si son congénitos por lo que deben de tomarse en cuenta y pueden ser causadas por agentes mecánicos, físicos, químicos y biológicos. (9)

III. MATERIAL Y METODO

En el Hospital Regional "Lic. Adolfo López Mateos" del I. S. S. S. T. E. de México D.F., en las cuatro secciones del Cunero y de la U.C.I.N. del Servicio de Pediatría se estudiaron 46 recién-nacidos, remitidos de la Unidad Tocoquirúrgica (UTQ) del mismo -- Hospital y algunos transferidos de otros Hospitales de la Institu- ción para manejo quirúrgico.

El estudio se inició en enero de 1989 y culminó en octubre - del mismo año.

En el menor número de casos se revisaron expedientes, a los- 46 niños se clasificaron según la localización de las malformacio- nes y patrón hereditario, malformaciones mayores o menores, toman- do en cuenta sexo y peso; menores y mayores de 3 kilos y edad ges- tacional.

Se excluyeron pacientes mayores de un mes de edad, posopera- dos y los que no correspondieron por sectorización a nuestro hos- pital.

La mayoría de los pacientes nacieron en la UTQ que según el- grago de morbimortalidad se canalizaron a una de las secciones -- del Cunero y los de alto riesgo a la U.C.I.N., los niños traslada- dos de otros hospitales para tratamiento quirúrgico por problemas de tubo digestivo y tubo neural, los primeros permanecieron en la U.C.I.N. durante el posoperatorio y los segundos en el Cunero pa- tológico II.

El trabajo consistió en detectar a niños malformados desde - el momento de su nacimiento o durante su estancia en las áreas -- respectivas, averiguar antecedentes de importancia para el estu- dio, interconsultarlos con el Servicio de Genética de la Clínica- de Detección y Diagnóstico Automatizado (CLIDDA), para llegar a - un diagnóstico clínico y genético con la ayuda de exámenes de ga- binete: radiografías, electrocardiogramas y valoración por los -- Servicios de Cirugía Pediátrica, Cardiología, Neurocirugía y Orto

pedia.

No hubo seguimiento por Consulta Externa y tampoco a los que recibieron tratamiento quirúrgico por parte nuestra.

IV. RESULTADOS

EL estudio reveló 46 pacientes con malformaciones congénitas distribuidas por grupos. (cuadro 1)

La localización con mayor número de casos fue tubo digestivo con 14 niños, siendo la atresia de esófago más frecuente. (cuadro 3). Seguidamente el aparato cardiovascular con 8 pacientes, la patología más común en este grupo fue la comunicación interventricular. (cuadro 4). Los defectos a nivel de tubo neural, 4 pacientes todos mielomeningocele.

Otros síndromes en total 19:

Luxación congénita de cadera	4
Síndrome de Down	3
Microtía atresia	3
Polidactilia	2
Síndrome ADAMS	1
Onfalocèle	1
Síndrome de Crouzon	1
Síndrome de Kartagener	1
Paquioniquia	1
Síndrome de Potter	1
Síndrome de Stickler	1

El cuadro 2 muestra las malformaciones congénitas anteriormente mencionadas según el patrón hereditario. Ocupando el primer lugar de origen multifactorial 31 casos, seguida por autosómicos dominantes 8 casos, herencia cromosómica 3, no génico 2, autosómico recesivo 1 y un caso esporádico.

De los 46 pacientes 39 presentaron malformaciones únicas y -- malformaciones múltiples.

V. DISCUSION

En la investigación que realizamos encontramos que el tubo digestivo fué el afectado en mayor porcentaje, la explicación que podemos dar a esto es que en el lapso de tiempo que comprendió -- nuestro trabajo ingresaron a las diferentes secciones de recién nacidos con problemas a nivel de tubo digestivo, que ameritaban -- tratamiento quirúrgico de urgencia, previos exámenes de laboratorio y gabinete. (figura 1)

Cabe mencionar que fueron remitidos de diferentes hospitales del I.S.S.S.T.E. que no cuentan con Cirugía Pediátrica por lo que el índice en el aparato digestivo se incrementó, no coincidiendo con el reporte de la literatura consultada, en las que refieren -- que las alteraciones del aparato cardiovascular ocupan el primer lugar. (12, 13).

DISTRIBUCION DE MALFORMACIONES
CONGENITAS

CUADRO 1

LOCALIZACION DE LAS MALFORMACIONES CON- GENITAS	SEXO		EDAD	GESTAC.	PESO Kg.		TOTAL
	F	M	PT	T	< 3	> 3	
TUBO DIGESTIVO	10	4	4	10	10	4	14
CARDIOVASCULAR	3	5	3	5	4	4	8
TUBO NEURAL	3	2	0	5	3	2	5
OTROS SINDROMES	13	6	10	9	11	8	19
TOTAL							46

PT: PRETERMINO
T : DE TERMINO

FUENTE:
ARCHIVO CLINICO
HOSPITAL REGIONAL
"LIC. ADOLFO LOPEZ MATEOS"
1989

DISTRIBUCION SEGUN PATRON HEREDITARIO

CUADRO 2

PATRON HEREDITARIO	NO. DE PACIENTES
MULTIFACTORIAL	31
AUTOSOMICO DOMINANTE	8
HERENCIA CROMOSOMICA	3
NO GENICO	2
AUTOSOMICO RECESIVO	1
CASO ESPORADICO	1
TOTAL	46

FUENTE:

ARCHIVO CLINICO
HOSPITAL REGIONAL "LIC. ADOLFO
LOPEZ MATEOS", 1989.

TIPO DE MALFORMACIONES MAS FECUENTES

CUADRO 3

LOCALIZACION	TIPO DE MALFORMACIONES	No. DE CASOS
TUBO DIGESTIVO	ATRESIA DE ESOFAGO	7
	ATRESIA INTESTINAL	5
	ANO IMPERFORADO	1
	DUPLICACION INTESTINAL	1
TOTAL		14

FUENTE:

ARCHIVO CLINICO
HOSPITAL REGIONAL "LIC. ADOLFO
LOPEZ MATEOS", 1989.

TIPO DE ALTERACIONES MAS FRECUENTES

CUADRO 4

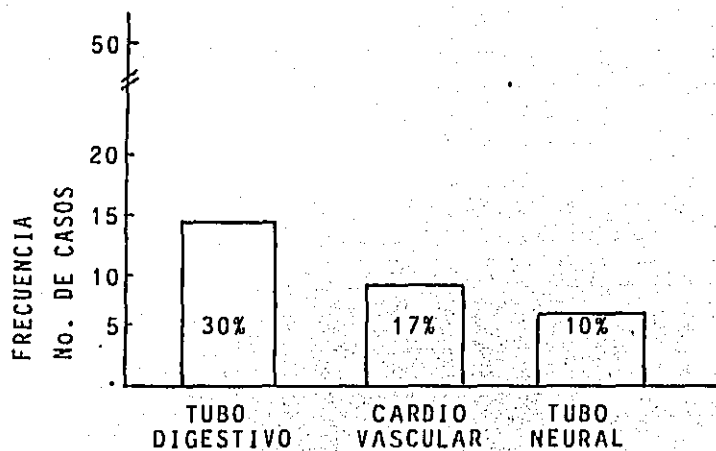
LOCALIZACION	TIPO DE MALFORMACION	No. DE CASOS
CARDIOVASCULAR	COMUNICACION INTERVENTRICULAR	2
	COMUNICACION INTERAURICULAR	1
	DEXTROCARDIA	1
	HIPERTROFIA VENTRICULAR DERECHA	1
	PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO	1
	TRANSPOSICION DE GRANDES VASOS	1
	TETRALOGIA DE FALLOT	1
TOTAL		8

FUENTE:

ARCHIVO CLINICO
HOSPITAL REGIONAL
"LIC. ADOLFO LOPEZ MATEOS"
1989.

LOCALIZACION DE LAS MALFORMACIONES
CONGENITAS

FIGURA 1



FUENTE:
ARCHIVO CLINICO
HOSPITAL REGIONAL
"LIC. ADOLFO LOPEZ MATEOS"
1989

VI. BIBLIOGRAFIA

- 1.- BAIRD, P. COLS.: LIFE EXPECTANCY IN DAWN SYNDROME (J.PEDIATR. 110: 849-45). 1987.
- 2.- COOPER, .L. COLS: AURAL ATRESIA ASSOCIATED WITH MULTIPLE = CONGENITAL ANOMALIES AND MENTAL RETARDATION: A NEW SYNDROME. (J.PEDIATR, 110:747-5).1987.
- 3.- CONBOY, T. COLS.: EARLY CLINICAL MANIFESTACIONES AND INTELECTUAL AUTOME IN CHILDREN WITH SYMPTOMATIC CONGENITAL CYTOMEGLOVIRUS INFECTION (J.PEDIATR.111:343-8). 1987.
- 4.- FRASER, R.: TEXBOOK OF HUMAN GENETICS, BLACK WELL SCIENTIFIC PUBLICATIONS, AUSTRALIA,269-275. 1975.
- 5.- GONZALEZ, M. COLS.: CONSEJO GENETICO EN LA PRACTICA CLINICA (BOL. MED. HOSP. INF. MEX. 42: 402-406).1985.
- 6.- GONZALEZ, M. COLS.: INTRODUCCION A LA GENETICA, EDITORIAL-TRILLAR. 40-50. 1981.
- 7.- GUIZAR, J.: GENETICA CLINICA. EDITORIAL MANUAL MODERNO. 3-8. 1988.
- 8.- HUTTO, G. COLS.: INTRAUTERINE HERPES SIMPLEX VIRUS INFECTIONS. (J. PEDIATR. 110: 97-101). 1987.
- 9.- LANGER, L.: BONE DYSPLASIAS, W.B. SAUDERS COMPANY, USA 301 308. 1984.
- 10.- MEDINA, P. COLS: DIAGNOSTICO CITOGENICO PRENATAL EN EMBARAZO GEMELAR. DILEMA DE ASESORAMIENTO GENETICO. (BOL. MED. = HOSP. INF. MEX.). 44:719-720. 1987.
- 11.- POMERANCE, J. COLS: FETAL VARICELA SYNDROME. (J. PEDIATRIC 11:320-322). 1987.
- 12.- SAKATI, N.: GENETIC MALFORMATION SYNDROMES, YEAR BOOK MEDICAL PUBLIS HERS, USA:510-516. 1976.
- 13.- SALAZAR, M. COLS.: FRECUENCIA Y TIPOS DE LAS MALFORMACIONES OBSERVADAS EN NECROPSIAS. (BOL. MED. HOPS. INF. MEX.)-42:194-199.1985.
- 14.- SMITH, D.: RECOGNIZABLE, PATTERS OF HUMAN MALFORMATION, -- SAUDERY COMPANY. USA 140-146.1976.
- 15.- VELASCO, R. COLS.: CARDIOPATIAS CONGENITAS Y SINDROMES GENICOS. (BOL. MED. HOSP. INF. MEX. 14:332-335). 1987.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA