

11217  
53  
2y



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO  
HOSPITAL DE GINECO - OBSTETRICIA No. 3  
CENTRO MEDICO LA RAZA



INCIDENCIA DE MALFORMACIONES CONGENITAS  
EN EL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA  
Revisión de 12 años

**T E S I S**

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:  
ESPECIALISTA EN:  
GINECOLOGIA Y OBSTETRICIA  
P R E S E N T A :  
DRA. BLANCA ELMA GONZALEZ CANTU

ASESORES: DR. SAMUEL A. LIEVANO TORRES  
DRA. LOURDES CARRIVAL FIGUEROA  
COLABORADOR: DR. GUILLERMO REGALADO REBOLLEDO

MEXICO, D. F.

1996

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

CENTRO MEDICO LA RAZA  
Hosp. de Gineco-Obstetricia  
Jefe de Enseñanza e Investigación

**TESIS CON  
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 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.

**A Dios, por todas las satisfacciones, y  
porque su luz me ha guiado por la vida.**

**A mis Padres, porque la educación, el apoyo  
y la comprensión que me brindaron fueron  
determinantes para seguir siempre adelante.**

A mis Hermanos, que aún estando lejos  
me apoyaron siempre

Al Dr. Berinstain, mi novio, a quien Dios puso  
en mi vida para motivarme e impulsarme  
siempre; porque sus palabras, consejos y  
amor sirvieron de ejemplo para no  
desfallecer jamás y porque en los momentos  
difíciles siempre estuvo junto a mí.

A mis Maestros, GRACIAS.

En especial a:

- Dr. Gabriel Cervantes.- Además de maestro, amigo sincero. A quien toda mi vida recordaré.
- Dr. Sánchez Juárez.- Un gran maestro. Gracias a la paciencia y seguridad que supo brindarme.
- Dr. Samuel A. Liévano.- Gracias a su orientación y ayuda, fue posible la elaboración del presente trabajo.

A mis Compañeros, GRACIAS.

A la Dra. Ma. de la Luz Bermúdez Rojas,  
amiga inseparable. Gracias por todo lo que  
hemos vivido, deseándole lo mejor siempre.

AGRADECEMOS AL DEPARTAMENTO DE  
NEONATOLOGÍA Y UNIDAD DE CUIDADOS  
INTENSIVOS NEONATALES LAS FACILIDADES  
PRESTADAS PARA LA RECOLECCIÓN DE  
INFORMACIÓN DEL PRESENTE TRABAJO, EN  
ESPECIAL A LA DRA. LUISA SÁNCHEZ GARCÍA Y AL  
DR. ELÍAS AHUMADA RAMÍREZ.

# **CONTENIDO**

**ANTECEDENTES CIENTIFICOS**

**PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

**OBJETIVO**

**HIPOTESIS**

**MATERIAL Y MÉTODO**

**CARACTERÍSTICAS DE LA POBLACIÓN**

**CONSIDERACIONES ÉTICAS**

**RESULTADOS**

**DISCUSIÓN**

**CONCLUSIONES**

**BIBLIOGRAFIA**



## ANTECEDENTES CIENTÍFICOS

Las malformaciones congénitas, son alteraciones orgánicas resultantes de un desarrollo intrauterino defectuoso (1). Constituyen un capítulo de la patología que adquiere mayor importancia a la luz de los nuevos conocimientos científicos, dado los adelantos en el campo de la genética desde las primeras experiencias efectuadas por Mendel, y con el impulso dado por Tatum en 1917 y Beadle en 1940 (2). Las malformaciones congénitas constituyen una forma de alejamiento del patrón normal genético, adquiriendo a partir de estos descubrimientos un enfoque completamente nuevo al correlacionar los factores hereditarios y el medio ambiente(1,2).

Los mecanismos que pueden ocasionar malformaciones ya no solo se estudian a nivel embriológico u orgánico, sino también a nivel celular. Aún cuando nuestros conocimientos sobre la etiología de las malformaciones congénitas apenas empieza a esclarecerse, podemos contar en la actualidad con medidas preventivas o terapéuticas para evitar o subsanar el trauma que representa para los padres el nacimiento que representa un hijo con malformación congénita, dado que en ocasiones pueden pasar inadvertidas en el periodo neonatal, las cifras estadísticas son difíciles de establecer correctamente(1,2). La frecuencia de malformaciones es muy variable puede alterarse de acuerdo al tipo de población que se estudia, si se trata de abortos, mortinatos, recién nacidos, o bien niños en el primer año de vida (3).

Sin embargo, McIntosh establece 7.5% (4), Warkany de 0.7% a 3.02% (5). Estadísticas más recientes elaboradas por la OMS en 16 países abarcando 24 hospitales de Ginecoobstetricia en 2 años y con un total de 416,691 nacimientos correspondían a 1.26% de malformaciones (5290 casos). En México, de un total de 24,700 nacimientos, 364 casos presentaron alguna malformación (3,6).

Aguilar y Sosa (6) en una revisión de 11,412 partos encuentran una frecuencia de 1.24 %. En nuestro país Díaz del Castillo en 1968 (7) reporta una frecuencia de 1.5%, Chávez y Estrada (2) observan una frecuencia de 1.8% en 65,540 recién nacidos en nuestro hospital de 1964 a 1968 en donde el diagnóstico fue clínico y clasificándose por aparatos, sistemas y en forma particular; la primera distribución presenta al sistema músculo-esquelético, seguida por sistema nervioso central y aparato digestivo.

La distribución de malformaciones particulares (2) presenta a las cardiopatías congénitas con el 9.8% de todas las malformaciones seguido de labio y paladar hendido 9.5% y malformaciones auriculares 8.8%.

Dichos resultados no tuvieron diferencias con otras publicaciones a nivel internacional, la tasa porcentual total fue de 1.8% si se excluyen las alteraciones cromosómicas y 2% si son incluidas.

De acuerdo con los datos de la OMS las malformaciones se presentan con mayor a menor frecuencia en el sistema cardiovascular, síndrome de Down, labio y paladar, sistema nervioso y sistema músculo-esquelético.

Las malformaciones del tubo digestivo se encuentran en el 3.66% del total de las malformaciones(1) , dentro de este grupo se encuentran numerosas condiciones patológicas, originadas por defecto en el desarrollo embrionario o por alteraciones vasculares.

La frecuencia de malformaciones congénitas está en relación con el grupo de población estudiada (3) pareciendo existir una predominancia en la raza de color sobre la blanca.

En relación al sexo, existe una ligera predominancia en el masculino (1,3,6) sin embargo, Aguilar (6) reportó lo contrario.

La alteración del estímulo normal por la respuesta inadecuada de los tejidos son capaces de producir cambios en la organogénesis que se traducirán como malformación al momento del nacimiento, alteración que no solo afecta al órgano blanco, si no que podría alterar también a los vecinos.

El entender la malformación congénita como un trastorno estructural derivado de un desarrollo intrauterino defectuoso cuya etiología puede ser :

A) Genética propiamente dicha ( causa más importante de malformación específica), puede ser transmitida como dominante (condrodistrofia, osteogénesis imperfecta, osteopetrosis, polidactilia, sindactilia, paladar hendido, síndrome de Marfán, etc.) o recesiva (riñón poliústico, mucoviscidosis, síndrome de Morquio, Hurler, etc. < 3, 8, 9 ,10>). O aberraciones cromosómicas y mutaciones (trisomías, <3,10,11>Klinefelter y Turner).

Con relación a las alteraciones cromosómicas debemos recordar que las trisomías autosómicas (síndrome de Down ,13 y 18 ) se presentan con mayor frecuencia a medida que aumenta la edad materna, particularmente después de los 35 años, el riesgo de una mujer después de los 40 años de tener un hijo con síndrome de Down es de 3 a 5%, lo que significa que tiene una probabilidad de 60 a 100 veces mayor (12). Cuando la madre es portadora de una translocación D/21 (los cromosomas del grupo D son los pares 13,14,y 15 ) o de una translocación 21/22, el riesgo de repetición es del 15% por

embarazo; si el padre es portador 5% y cuando cualquiera de los padres es portador de la translocación 21/21 el riesgo de recurrencia es del 100%.

Otros padecimientos tienen un patrón mendeliano recesivo de herencia, ligado al cromosoma X como ocurre en la hemofilia clásica, en la distrofia muscular de Duchenne y en el síndrome de Lesch Nyham.

Al considerar los factores genéticos se debe tener en cuenta si se trata de una mutación *de novo*, la expresividad variable, y la no penetrancia, la edad de aparición y la presencia de heterogeneidad genética. Un diagnóstico equivocado conduce a una valoración errónea de los riesgos. Por ejemplo las mucopolisacaridosis se parecen clínicamente al síndrome de Hurler (autosómico recesivo) y al de Hunter (recesivo ligado al cromosoma X), la displasia espondiloepifisiaria puede diagnosticarse como acondroplasia o enfermedad de Morquio, el hipotiroidismo puede ser diagnosticado equivocadamente como síndrome de Down o viceversa; y las distrofias musculares como la enfermedad de Ehlers - Danlos.

**B) Ecológicas que han sido subdivididas según Monie (1968) en:**

- **Microambiente:** Agrupa las condiciones presentes en la cavidad uterina donde se desarrolla el producto y que pueden determinar alteraciones estructurales del mismo como es la nutrición ovular defectuosa por implantación inadecuada o por edad avanzada de la madre, con disminución del aporte de elementos nutrientes al óvulo o embrión, con un alto índice de malformaciones especialmente del sistema nervioso central o músculo esquelético (3). En segundo término están los factores mecánicos uterinos como polihidramnios, oligohidramnios, trauma materno, mala posición del producto que se asocian con defectos ortopédicos, atresias del tubo digestivo o vicios de posición (13,14).
- **Matroambiente:** considera los aspectos biológicos y condiciones patológicas de la madre que pudieran ocasionar malformaciones del producto, tales como factores nutricionales, hormonales, edad de la gestante, paridad, infecciones (rubeola, influenza, hepatitis, parotiditis, citomegalovirus, herpes, VIH, etc. <15>), también pertenecen el uso de drogas y agentes químicos.
- **Macroambiente:** Se incluyen en este grupo la hipoxia ambiental, los rayos x y ultravioleta la planeación familiar con el uso de anovulatorios y consanguinidad. Aunque Ruiz Izaguirre menciona que la posibilidad de malformación es mayor después del 3er embarazo o en el primero, Millan (3) observó que esta relación no se presenta en la población mexicana.

En general se considera que en productos con peso inferior a 2500 gr el porcentaje de malformaciones es de 9.7% y disminuye a 6.7 % si es de mayor peso (4), sin embargo, Aguilar (6) reporta un 14% de productos menores de 2,500 gramos, 85% entre 2,500 y 4,000 gramos y solo 1% en productos de más de 4,000 gramos, similar a la reportada por Millan (3).

En relación a la clasificación por aparatos y sistemas el sistema músculo-esquelético ocupa el 1er lugar con una frecuencia del 23 al 50% (2,3,6), quizás debido a la mayor frecuencia de anomalías de pie visibles y fáciles de diagnosticar desde el nacimiento.

Las malformaciones del sistema nervioso central ocupan el segundo lugar en frecuencia y son también fáciles de diagnosticar por lo aparatosas, entre ellas la más frecuente es el meningocele, comunmente asociadas a hidrocefalia (3).

En el aparato digestivo las alteraciones más comunes reportadas por Millan (3) son labio y paladar que permiten la sobrevivida neonatal hasta su debida corrección sin embargo, la atresia de tubo digestivo amerita un diagnóstico y tratamiento precoz. La prevalencia de atresia esofágica, duodenal y rectal se reporta (16) de 4.1, 1.4 y 3.6 x 10,000 nacidos.

La criptorquidea es una característica común en diversos síndromes y anomalías cromosómicas. Normalmente su incidencia es de 3.4% disminuyendo a 0.8% al año de edad, posteriormente su resolución espontánea es rara (8). Se asocia más comunmente al síndrome de Klinnefelter (47 xxy) y al síndrome de Noonan (Turner masculino).

La imperforación anal en niñas se asocia a malformaciones del tracto genital (17) en un 30% a una anomalía vaginal primaria y 35% a una anomalía uterina.

Solamente el 43% de las malformaciones congénitas se manifiestan al nacer y aún después del 1er año de vida todavía un 18% pasan inadvertidas (3), por lo que la necesidad de mantener un constante estado de alerta al momento de explorar ultrasonográficamente a todo embarazo y a todo recién nacido llevará a mejorar el diagnóstico de las malformaciones presentes aumentando las posibilidades de calidad de vida del niño al iniciar un tratamiento precoz y oportuno.

En la serie reportada por Chávez (2) las cardiopatías congénitas representan la causa más frecuente de malformación (9.8% del total de malformados), de acuerdo en su tiempo con las estadísticas suecas, no así con las norteamericanas donde ocupa el 3er lugar, posiblemente por incluir solamente el período de vida hebdomalario. El segundo lugar lo ocupó el labio y paladar hendido (9.5% del total de malformados), similar a la frecuencia mundial.

El 8.8% de los malformados correspondieron a alteraciones auriculares habitualmente malformación poco importante .

La espina bífida con meningo y mielomeningocele correspondió al 8.7% del total de malformados similares a las estadísticas suecas de su tiempo, pero menores en un 50% a las reportadas en Inglaterra pero 5 veces mayores a las reportadas en Japón.

El síndrome de Down se reporta con una tasa del 14.2 x 100 000 (2), y 7.74% (6) y 0.15% en una serie de 2731 partos (3) .

Lubinsky (18) define asociaciones como una causa no específica derivada de un evento disruptivo activo o defecto del desarrollo y como una marca anormal de las relaciones embriológicas normales. Opitz (19) considera a los defectos del desarrollo como una unidad biológica básica del desarrollo individual, de la evolución, asociada a una representación de aparición idiopática de múltiples anomalías congénitas durante la blastogénesis. Estos conceptos implican asociaciones como unidades etiológicas de un gran número de defectos de desarrollo. La hipótesis de Lubinsky-Opitz, estudió la frecuencia de un grupo seleccionado de malformaciones de origen blastogénico con sus diferencias clínicas y sus asociaciones con embriopatías, síndromes desconocidos, para determinar si se podían asociar . En base a éstos antecedentes y a estudios previos de Martínez Frás (20,21) basados en el estudio de colaboración Española de Malformaciones Congénitas se elaboró una tabla clasificatoria de las malformaciones congénitas (20) donde se incluye la información contenida en los expedientes, 1er nivel de codificación es decir un código específico para cada defecto mayor o menor reportado, un 2do nivel dividido en 3 partes de acuerdo a los diferentes tipos de códigos en niños:

	Subnivel 1	Subnivel 2	Subnivel 3.
I	1) Secuencia de malformación		
	2) Secuencia de deformación.		
	3) Secuencia de disrupción		
M	4) Defecto del desarrollo		
	5) Asociaciones		
	6) Espectro	Tipos específicos	Patrones diferentes
	7) 2 anomalías menores		
	8) 2 ó más anomalías menores		
S	9) Varias anomalías mayores o menores.		
	Síndromes específicos		

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

¿La incidencia de malformaciones congénitas encontradas en nuestro hospital en los últimos 12 años es diferente a la reportada en la literatura mundial ?

## **OBJETIVO**

Conocer la incidencia de malformaciones congénitas en nuestro hospital en los últimos 12 años, identificando el tipo de malformación congénita y su proporción.

## **HIPÓTESIS**

**La incidencia de malformaciones congénitas encontradas en nuestro hospital en los últimos 12 años es mayor que la reportada en la literatura mundial.**



## **MATERIAL Y MÉTODO**

### **Criterios de inclusión :**

1. Todos los recién nacidos atendidos en el hospital de Ginecología y Obstetricia número 3 Centro Médico Nacional La Raza de 1983 a 1995.
2. Sin importar los antecedentes familiares de cromosomopatías y contacto con enfermedades virales en el primer trimestre o contacto con factores teratogénicos.
3. Haberse diagnosticado algún tipo de malformación funcional o estructural por el servicio de pediatría.
4. No se considerará la edad materna como factor determinante.

### **Criterios de no inclusión:**

1. Recién nacidos hijos de madres diabéticas.

### **Criterios de exclusión:**

1. Tener expediente incompleto o sin diagnóstico específico del tipo de malformación.

## CARACTERÍSTICAS DE LA POBLACIÓN

Se revisarán en forma retrospectiva los expedientes de recién nacidos en el período comprendido de 1984 a 1995 relacionándolos con los informes mensuales del tipo de malformación presentados en el HGO No 3 Centro Médico Nacional La Raza , se clasificarán de acuerdo al tipo de malformación o síndromes y se cuantificará en forma porcentual analizándolos, confrontándose con el número de recién nacidos vivos así como con el índice de mortalidad por malformación anualizado, una vez obtenido los datos, se comparará con los porcentajes expresados en la literatura que nos sirve como marco de referencia .

## TAMAÑO DE LA MUESTRA

Se captarán todos los pacientes recién nacidos en el HGO 3 No 3 La Raza en el período comprendido de 1984 a 1995 .

## **CONSIDERACIONES ÉTICAS Y DE LAS NORMAS E INSTRUCTIVOS INSTITUCIONALES EN MATERIA DE INVESTIGACIÓN CIENTÍFICA**

Sujeto a los principios de la Declaración de Helsinki, modificado en Tokio 1975, de acuerdo al título quinto ( Artículo 96 a 103) de la Ley General de Salud de los Estados Unidos Mexicanos 1993. No daña la integridad física y moral de las personas.

Cumple las normas y reglamentos establecidos por la jefatura de la investigación médica dependiente de la subdirección médica del Instituto Mexicano del Seguro Social.

Se sometió a dictamen del comité local de investigación.

**TABLA I**  
**FRECUENCIA ANUALIZADA DE RECIÉN NACIDOS VIVOS, MORTINATOS Y**  
**MORBIMORTALIDAD POR MALFORMACIÓN CONGÉNITA.**

Año	1984	1985	1986	1987	1988	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	TOTAL
RN vivos + mortinatos	10 606	10 810	11 105	10 620	9 754	8 089	8 033	7 785	8 177	7 428	7 337	6 918	$\bar{x}=8873.5 \pm 1487$ 106 482
RN vivos	10 168	10 334	10 635	10 104	9 127	7 751	7 711	7 496	7 943	7 253	7 179	6 736	$\bar{x}=8536.4 \pm 1371$ 102 437
RN mortinatos	438	476	470	516	447	338	322	289	234	175	158	182	$\bar{x}= 337 \pm 124.8$ 4 045
Morbilidad por Malf. Congénita en % del total de RN sanos	2.71%	1.99%	1.84%	1.66%	1.64%	2.5%	2.26%	1.04%	2.53%	2.77%	2.60%	2.07%	2.03%
Mortalidad neonatal por Malf. Congénita grave. (Dx's más important.)	9.66%	10.22%	9.88%	6.71%	7.12%	9.21%	7.95%	8.66%	12.38%	10.98%	11.68%	14.24%	9.89%
Total de Malf x año en total	276	202	218	168	120	182	147	90	197	158	187	140	2 085

$\bar{x} = 173.75 \pm 46.58$  malformaciones año.

**TABLA II A**  
**MALFORMACIONES MÁS FRECUENTES**

Luxación congénita de Cadera	14.8 %
Cardiopatía	13.7 %
Síndrome de Down	12.1 %
Hidrocefalia	7.8 %

**TABLA III**

**MALFORMACIONES MÚSCULO - ESQUELÉTICAS MÁS  
FRECUENTES Y PROPORCIÓN**

	FRECUENCIA	% POR GRUPO	% DEL TOTAL
Luxación Congénita de Cadera	309	63.1	14.8
Pie Equino Varo	84	17.1	4.0
Polidactilea	51	10.4	2.4
Artrogriposis	7	1.4	0.3
Sindactilia	6	1.2	0.3

n = 490

## TABLA II B

### MALFORMACIONES MÁS FRECUENTES POR APARATOS Y SISTEMAS

Sistema músculo esquelético	490	23.50%
Sistema cardiovascular	442	21.20%
Cromosomopatías	424	20.30%
Sistema nervioso central	250	12.00%
Cabeza y Cuello	165	7.90%
Aparato digestivo	154	7.40%
Génito Urinario	65	4.10%
Otros	75	3.60%

**TABLA IV**  
**MALFORMACIONES CARDIACAS MAS FRECUENTES**

	FRECUENCIA	% POR GRUPO	% POR TOTAL
Cardiopatía no específica	286	64.7	13.7
P C A	121	27.4	5.8
C I V	17	3.8	0.8
C I A	6	1.4	0.3
Ventrículo único	3	0.7	0.1

n = 442



**TABLA V**  
**CROMOSOMOPATÍAS MÁS FRECUENTES**

	FRECUENCIA	% POR GRUPO	% TOTAL
Síndrome de Down	253	59.7	12.1
Síndrome Arnold Chiari	61	14.4	2.9
Trisomía 13	14	3.3	0.7
Síndrome Pierre Rubin	12	2.8	0.6
Pseudohermafroditismo	10	2.4	0.4
Síndrome Cornelia Lange	9	2.1	0.4
Síndrome Turner	8	1.9	0.3

n = 424

**TABLA VI**

**MALFORMACIONES DE SISTEMA NERVIOSO CENTRAL  
MENOS FRECUENTES**

	FRECUENCIA	% POR GRUPO	% TOTAL
HIDROCEFALIA	162	64.8	7.8
MILOMENINGOCELE	32	12.8	1.5
MENINGOCELE	14	5.6	0.7
ANENCEFALIA	11	4.4	0.5
ENCEFALOCELE	10	4.0	0.5
MICROCEFALEA	8	3.2	0.4

n = 250

**TABLA VII**

**FRECUENCIA DE MALFORMACIONES DE  
CABEZA Y CUELLO**

	FRECUENCIA	% POR GRUPO	% TOTAL
POLIOTIA	143	86.7	6.9
AGENESIA PABELLÓN AURICULAR	9	5.5	0.4
LARINGOMALACIA	3	1.8	0.1

n = 165

TABLA VIII

FRECUENCIA DE MALFORMACIONES DE  
APARATO DIGESTIVO

	FRECUENCIA	% POR GRUPO	% TOTAL
LABIO Y PALADAR HENDIDO	100	64.9	4.8
MALFORMACIÓN DIGESTIVA NO ESPECÍFICA	13	8.4	0.6
ATRESIA ANAL	12	7.8	0.6

n = 154

**TABLA IX**  
**MALFORMACIONES CONGÉNITAS**

Sistema Nervioso	1984	1985	1986	1987	1988	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	TOTAL
Hidrocefalia	7	12	8	17	8	11	1	8	23	16	41	10	162
Mielomeningocele	8	--	--	1	--	5	--	--	13	2	2	3	32
Meningocele	--	1	--	--	4	1	3	2	--	--	1	2	14
Anencefalia	4	--	--	--	2	--	1	--	--	4	--	--	11
Encefalocele	--	1	--	1	--	2	--	--	--	--	1	5	10
Microcefalia	2	--	--	--	--	--	2	1	--	--	--	3	8
Craneostenosis	1	--	--	--	--	--	--	--	--	--	3	--	4
Acráneo	--	--	--	2	--	--	--	--	--	1	--	--	3
Hemivértebra	--	--	--	--	--	--	--	--	1	--	1	--	2
Espina bifida	1	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1
Higroma Cerebeloso Cavernoso	1	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1
Quiste piramidal	--	--	1	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1
Holoprocencefalia	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1	1

Aparato Digestivo	1984	1985	1986	1987	1988	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	TOTAL
Labio y pladar hendido	8	10	11	7	5	1	6	3	8	17	21	3	100
Malformación digestiva no específica	--	--	--	4	1	5	--	--	--	3	--	--	13
Atresia anal	1	5	--	2	--	1	1	1	--	--	--	1	12
Quiste dentario	5	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	5
Atresia Duodenal	3	1	--	--	1	--	--	--	--	--	--	--	5
Ano Imperforado	--	--	--	--	--	--	--	--	3	1	--	--	4
Atresia Intestinal	--	--	3	--	--	--	--	--	1	--	--	--	4
Onfalocce	--	--	--	--	2	--	--	--	--	--	--	--	2
Paladar Hendido	1	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1	2
Enfermedad de Hirschprung	1	1	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	2
Hipertrofia Pílorica	1	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1
Polipo Rectal	1	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1
Páncreas Anular	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1	--	--	1
Frenillo Corto	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1	1
Atresia de Vías Biliares	--	1	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1

n = 154

Piel	1984	1985	1986	1987	1988	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	TOTAL
Hipoplasia de Uña	-	-	-	-	-	-	2	-	-	-	-	-	2
Nevo Epidérmico	-	-	-	-	-	1	-	-	-	1	-	-	2
Politelia	-	-	-	-	-	-	-	-	2	-	-	-	2
Hemangioma plano	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	1
Displasia Ectodérmica Anhidróica	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-	-	1

n = 8

Aparato Génito - Urinario	1984	1985	1986	1987	1988	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	TOTAL
Criptorquidea	2	7	5	--	--	3	2	4	1	--	--	--	24
Hidrocele	16	--	2	1	--	--	--	3	--	--	--	--	22
Hipospadias	1	--	1	1	--	4	--	1	--	--	1	7	16
Riñón Poliquistico	1	--	--	--	--	--	--	1	--	7	--	--	9
Hipoplasia Suprarrenal	--	--	1	--	--	--	--	4	--	--	--	--	5
Hidronefrosis	--	--	--	--	--	--	--	1	1	1	--	1	4
Quiste Ovario	--	--	--	1	--	--	--	--	--	--	--	--	1
Teratoma Ovario	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1	1
Hiperplasia Suprarrenal	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1	1
Quiste renal	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1	1
Epispadia	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1

n = 85



Cabeza y Cuello	1984	1985	1986	1987	1988	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	TOTAL
Poliotia	9	14	16	9	--	15	16	9	22	22	6	5	143
Agenesia Pabellón Auricular	--	--	--	1	--	1	--	2	1	--	2	2	9
Laringomalacia	--	3	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	3
Exortalmo	--	--	2	--	--	--	--	--	--	--	--	--	2
Tumor de Carc	--	--	1	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1
Glaucoma	--	--	--	1	--	--	--	--	--	--	--	--	1
Atresia de Coanas	1	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1
Catarata Bilateral	--	1	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1
Tumor Cervical	1	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1
Distosis Cleidocraneal	--	--	--	1	--	--	--	--	--	--	--	--	1
Higroma Quístico de Cuello	--	--	--	1	--	--	--	--	--	--	--	--	1
Atresia Auricular	1	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1

n = 165

Sistema Respiratorio	1984	1985	1986	1987	1988	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	TOTAL
Hernia Diafragmática	--	--	--	2	--	--	2	--	--	--	--	--	4
Mucoviscidosis	--	--	--	--	--	1	--	--	--	--	--	--	1
Quiste Pulmonar	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1	--	--	1
Quilotórax Congénito	--	--	--	--	--	--	1	--	--	--	--	--	1
Agnesia Pulmonar	--	1	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1
Estenosis Pulmonar	--	1	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1

n = 9



Raquitismo	--	--	1	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1
Agnesia del pulgar	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1	1
Apodia	1	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1	1
Osteogenesis Imperfecta	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1	--	1

n = 490

Sistema Cardiovascular	1984	1985	1986	1987	1988	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	TOTAL
Cardiopatía no específica	38	32	31	10	32	50	48	1	14	13	14	3	286
PCA	16	14	34	6	--	--	--	--	11	--	24	16	121
C.I.V.	--	--	1	3	--	--	--	3	2	--	--	8	17
C.I.A.	--	--	1	--	--	--	--	--	--	2	--	3	6
Ventrículo Único	--	--	--	--	--	--	--	2	--	--	--	1	3
Dextrocardia	--	--	--	--	--	1	--	1	--	--	--	--	2
CIA + PCA	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1	1
Hipoplasia Auricular	--	1	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1
Canal A - V	--	--	--	--	--	--	--	1	--	--	--	--	1
Tetralogía de Fallot	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1	--	1
Cardiopatía Acianógena	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1	1
CIIV + Hipertensión Pulmonar	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1	1
Atresia Mitral + VI - Hipoplásico	--	--	--	--	--	--	--	--	1	--	--	--	1

n = 442

Cromosopatías y Síndromes	1984	1985	1986	1987	1988	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	TOTAL
Síndrome de Down	32	29	14	18	30	20	15	9	29	25	18	14	253
Síndrome Arnold Chiari	5	8	2	10	8	4	2	4	4	3	2	9	61
Trisomía 13	1	--	4	--	--	--	1	1	1	4	--	2	14
Síndrome Pierre Robin	--	--	--	1	1	--	1	3	1	4	1	--	12
Síndrome Cornelia De Lange	--	--	1	1	--	--	1	--	--	1	2	3	9
Síndrome Turner	1	1	--	--	1	--	1	2	--	--	1	1	8
Cromosopatía Genopatía Inespecífica	2	2	--	1	--	--	2	--	--	--	--	--	7
Síndrome Noonan	--	--	1	--	--	--	--	--	1	--	--	4	6
Pseudohermafroditismo	2	--	--	--	--	--	1	--	--	--	3	4	10
Síndrome de Adams	--	--	--	--	--	--	1	--	3	--	--	--	4
Trisomía 18 ó Edwards	--	--	--	2	--	--	--	--	3	1	1	--	7
Síndrome de Apert	--	--	--	3	--	--	--	--	--	--	--	--	3
Síndrome Prune-Belly	--	--	2	--	--	--	--	--	--	--	--	1	3
Síndrome Ehlers - Danlos	--	--	--	--	--	--	--	1	--	--	--	1	2
Síndrome Treacher Collins	--	--	--	--	--	1	--	1	--	--	--	--	2
Síndrome de E. Crouzon	1	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1	--	2

Síndrome Ier. Arco Branquial	-	-	2	-	-	-	-	-	-	-	-	-	2
Síndrome Holtuban	-	-	-	-	-	-	-	-	2	-	-	-	2
Síndrome Doldern Hart Sholdenhar	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	2	-	2
Síndrome Torch	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1
Síndrome Costo - Vertebral	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	1
Síndrome Struger Weber	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-	1
Síndrome Dismórfico	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-	-	1
Síndrome Klipper Peil	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-	-	-	1
Síndrome Larsenl	-	-	-	-	-	1	-	-	-	-	-	-	1
Síndrome Goldenhard	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1
Síndrome Dandy Halker	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	1
Síndrome Oculo Cerebro - Renal	-	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	1

n = 424

Endocrinas y Metabólicas	1984	1985	1986	1987	1988	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	TOTAL
Hipoparatiroidismo	--	--	--	--	--	--	--	2	--	--	--	--	2
Aminogencmia	--	--	--	--	--	--	--	2	--	--	--	--	2
Hipotiroidismo Congénito	--	--	--	--	1	--	--	--	--	--	--	--	1
Errores del Metabolismo	--	--	--	--	--	--	--	1	--	--	--	--	1

n = 6

Otras Malformaciones	1984	1985	1986	1987	1988	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	TOTAL
Malformación Múltiple	2	3	7	1	--	2	2	3	5	5	6	7	45
Dismorfia	--	--	--	3	--	--	--	--	--	--	--	--	3
Hernia Inguinal	--	--	1	--	--	1	--	--	--	--	--	--	2
Tumor Abdominal	--	--	1	--	--	--	--	--	--	--	--	1	2
Seckel	--	--	1	--	--	--	--	--	--	--	--	--	1
Vate	--	--	--	1	--	--	--	--	--	--	--	--	1

n = 52



## RESULTADOS

Se revisaron un total de 106,482 casos de recién nacidos vivos más mortinatos en el Hospital de Ginecología y Obstetricia Núm. 3 del Centro Médico Nacional La Raza entre 1984 y 1985. Se encontraron 2085 casos de malformación con una media anualizada de  $173.75 \pm 46.58$ . La incidencia fue de 2.03% del total de recién nacidos vivos y del 1.95% del total de recién nacidos más mortinatos. El porcentaje de mortalidad neonatal por malformación congénita es del 9.89 %. En la tabla I se desglosa por años el total de recién nacidos vivos más mortinatos, la morbilidad y mortalidad de este grupo por malformación y su incidencia anualizada.

La malformación más frecuente fue la luxación congénita de cadera (14.8%) seguida de la cardiopatía congénita (13.7%), el síndrome de Down (12.1%) y la hidrocefalia (7.8%). Por aparato o sistema las malformaciones más frecuentes son las del sistema músculo esquelético (490/ 23.5%) seguidas del sistema cardiovascular (442/ 21.2%), las cromosomopatías (424/ 20.3%) y el sistema nervioso central (250/ 12.0%), tal como se aprecia en la tabla II. La tabla III nos especifica el tipo de malformación en el sistema músculo esquelético más frecuente; la tabla IV nos presenta las malformaciones cardíacas más frecuentes; la tabla V detalla las cromosomopatías más frecuentes; la tabla VI comprende las malformaciones más frecuentes del Sistema Nervioso Central. Las malformaciones de cabeza-cuello y del aparato digestivo se detallan en las tablas VII y VIII respectivamente.

En la tabla IX se desglosa el total de malformaciones con su frecuencia .

## DISCUSIÓN

La frecuencia de malformaciones en el Hospital de Gineco Obstetricia Número 3 en el período comprendido de 1984 a 1995 que fue de 2.03% guarda una diferencia ente los años de 1964 y 1968 de 1.8% segun fueron publicados por Chávez y Estrada (2), conservando la supremacía el sistema músculo esquelético, no así el sistema nervioso central que en nuestra serie se encuentra en cuarto lugar (segundo en las series de Chávez y Milan -2,3- predominando meningocele e hidrocefalia en ambas ). Sin embargo, si existe diferencia entre lo establecido por McInosh (4) de 7.5%, OMS 1.26%, series mexicanas (3,6) de 1.21, Aguilar y Sosa de 1.24% y Diaz del Castillo (7) 1.5%.

La cardiopatía corresponde al 21.2% del total de malformaciones, que difiere del 9.8% reportada por Chávez y cols.

El sistema músculo esquelético comprende el 23.5% de las malformaciones congénitas semejante a lo reportado en otras series que fluctúan del 23 al 50% según la serie estudiada (2,3,6).

El aparato digestivo comprende el 7.4 % similar a lo reportado por Millan (3) en donde el labio y paladar hendido ocupa el primer lugar, en nuestra serie esta malformación corresponde al 4.8 %, muy diferente al 9.5% reportado en otras series (2). Las tasas de atresia esofágica, rectal y duodenal (4.1, 3.6, y 1.4 x 10,000 nacidos vivos respectivamente) son diferentes a nuestra serie en donde se encuentran en 0.39, 1.2, 0.48 x 10,000 nacidos vivos .

El síndrome de Down se reporta con una tasa de 237.6 x 100,000 nacimientos diferente a lo reportado en la serie de Chávez (2), Aguilar y cols (6) y Millan (3).

La criptorquidia se ha reportado con una frecuencia de 3.4% (8), en nuestra serie alcanzó el 1.15% del total de malformaciones.

## CONCLUSIONES

1. La incidencia de malformaciones congénitas en nuestro hospital se ha mantenido estable en los últimos 12 años, pero se ha incrementado discretamente en relación al bienio 1964-1968.
2. Las malformaciones del Sistema Nervioso Central han perdido importancia en nuestra serie en relación a la literatura, pero siguen conservando su frecuencia como grupo.
3. La malformación cardiaca ha incrementado su incidencia 2 veces más que lo reportado en otras series.
4. Las malformaciones músculo-esqueléticas y digestivas, no han variado su incidencia en relación a lo reportado sin embargo, las atresias digestivas se han presentado con menor frecuencia
5. La cromosomopatía más frecuente sigue siendo el síndrome de Down.
6. Se hace necesario optimizar el diagnóstico preciso en las malformaciones congénitas con el fin de tener un patrón de seguimiento y búsqueda sobre su posible etiología y así incidir en el decremento de su incidencia.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Azpiroz C.J. Malformaciones del tubo digestivo superior. *Rev Mex Ped* 1971;40: 463- 470.
2. Chávez RG, Estrada VA, Villarreal L,Torres AB, Chávez A, Fragoso GF. Frecuencia de malformaciones congénitas en 65,540 recién nacidos vivos. *Rev Mex Ped* 1969;3:86-95.
3. Millán MG,Fonseca FA. Malformaciones congénitas en el recién nacido. *Rev Mex Ped* 1973; 42: 311-320.
4. McIntosh R. The incidence of congenital malformations A Study of 5,964 pregnancies. *Pediatrics* 1954 14: 505.
5. Warkancy J, Kalter H. Congenital malformations . *New Eng. J.Med* 1961;265:993.
6. Aguilar VS,Sosa MA. Incidencia de malformaciones congénitas en 11,412 partos. *Gin Obstet Mex* 1970 ; 28: 337-343.
7. Díaz CE. Malformaciones congénitas .Factores ambientales Memorias de la jornada pediátrica del Hospital de pediatría 1968; 169.
8. Campell M. Causes of malformations of the heart *Med J.* 1965;2:895.
9. Warkany J, kalter H. Congenital malformations. *New Eng.J.Med* 1961 ;265:1046
- 10.Salamanca GF. Enfermedades congénitas: Panorama actual, diagnóstico prenatal y repercusiones. *Rev Mex Ped* 1990 ; 4: 169-83.
- 11.Lenz W. Malformations caused by drugs in pregnancy. *Amer.J.Dis Child.*1966 ; 112:99.
- 12.Hook EB. Variability in predicted rates of Down syndrom associated with elevated maternal serum alpha-fetoprotein leves in older women. *Amer J Hum Genet.* 1988;43:160.
- 13.Díaz C,C.E. Malformaciones congénitas, factores ambientales. *Jorn Pediatr* 157, Hosp.Pediatr.C.M.N I.M.S.S. Mex 1968.
- 14.Ruíz IR. Algunas consideraciones sobre malformaciones congénitas. *Bol. Méd Hosp Infant (Mex)* 1968 ;25: 95

15. Kumate J. Malformaciones congénitas y enfermedades por virus durante el embarazo. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1965;12:7.
16. Kyyronen P, Hemminki K. Gastro-intestinal atresias in Finland 1970-79, indicating time-place clustering. *J Epidemiol- Community-Health* 1988;42:257-65.
17. Hall R, Fleming S, Gysler M, Mc Lorie G. The genital tract children with imperforate anus. *Am J Obstet Gynecol* 1985;15:169-71.
18. Lubinsky M. Current concepts: VATER and other associations: Historical perspective and modern interpretations. *Am J Med Genet* 1986;2:9-16.
19. Optiz JM. Blastogenesis and the primary field in human development. Second International Workshop on fetal genetics pathology. Big Sky, 1992; October 12-19, Montana. BDOAS, Wiley Lisse. In Press.
20. Martínez-Frías. Developmental Field Defects and Associations: Epidemiological Evidence of Their Relationship. *Am J Med Genet* 1994;49:45-51.
21. Martínez-Frías M, Rodríguez-Pinilla E, Urioste M. Value of clinical analysis in epidemiological research: The Spanish registry experience. *Am J Medical Genet* 1991;4:192-195.

#### OTRAS BIBLIOGRAFIAS A CONSULTAR

- a) Martínez-Frías M, Bermejo E. Prevalence of congenital anomaly syndroms in a Spanish gypsy population. *J Med Genet* 1992;29:483-486.
- b) Teebi SA, Naguib KK, Al-Awadi AS, Al-Saleh AQ. New autosomal recessive faciodigitogenital syndrome. *Journal of Medical Genetics* 1988;25:400-406.
- c) Padilla RN. Osteogénesis imperfecta mortal. *Rev Mex Ped* 1988;6: 311-14.
- d) Franco RG, Armendarés S, Buentello L. Síndrome de Marinescu-Sjögren. Revisión de la literatura y estudio de una familia. *Rev Mex Ped* 1968;37:44-59.
- e) Armendarés SS, Pérez TC, Sánchez QJ. Probable isocromosoma E-(17-18) en una niña con múltiples malformaciones congénitas. *Rev Mex Ped* 1968;37:33-43.
- f) Joumel H, Milton J, Debadie A, Parent P, Roussey M, Le Marc B. Neural tube defects (espina bífida and anencephaly) in Brittany. *Pediatrerie* 1985;40:461-8.