

11237
191



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO
SECRETARÍA DE SALUD
UNIDAD DE PEDIATRÍA

FRECUENCIA DE MALFORMACIONES
CONGENITAS EN EL AREA DE NEONATOLOGÍA
DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO

ARTICULO PARA OBTENER EL
TITULO DE ESPECIALIDA EN:
PEDIATRÍA MEDICA
PRESENTA:
DRA MARIA DEL ROSARIO
ORTIZ ALMERALLA

SECRETARÍA DE SALUD
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO
ORGANISMO CENTRALIZADO



DIRECCIÓN DE ENSEÑANZA

MÉXICO, D.F. 2003

DIRECCIÓN
POSGRADO



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.

**TESIS
CON
FALLA DE
ORIGEN**

**FRECUENCIA DE MALFORMACIONES CONGENITAS EN EL AREA DE
NEONATOLOGÍA DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO**

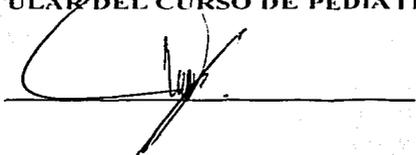
**DRA MARIA DEL ROSARIO ORTIZ ALMERALLA
RESIDENTE DE TERCER AÑO DE PEDIATRIA**

A handwritten signature in black ink, appearing to read 'M. del Rosario', is written over a horizontal line.

**DR LINOEDUARDO CARDIEL MARMOLEJO
JEFE DE LA UNIDAD DE PEDIATRIA**

A handwritten signature in black ink, appearing to read 'L. Cardiel', is written over a horizontal line.

**DR FRANCISCO MEJIA COVARRUBIAS
TITULAR DEL CURSO DE PEDIATRIA**

A handwritten signature in black ink, appearing to read 'F. Mejia', is written over a horizontal line.

TESIS CON
FALLA DE CUBRIM.



Revista Mexicana de Pediatría

Órgano Oficial de la Sociedad Mexicana de Pediatría

Afiliada a la Asociación Mexicana de Pediatría

Índice

Editorial

- SARS: lo que debemos saber
acerca de esta enfermedad 107
Jose de Jesus Coria Lorenzo,
Rosalfo Jimenez Juarez

Trabajos originales

- Estado nutricional en adolescentes de una
población suburbana de la ciudad de México 109
Luis Ortiz Hernandez

- Agua de coco:
Una solución alternativa en
terapia de rehidratación oral 118
Carlos Coronel Carvajal

- Temperamento de los niños preescolares,
según la percepción de sus padres:
resultados de una encuesta 123
Graciela Damilano, Karina Dagatti

- Frecuencia de malformaciones
congenitas en el área de neonatología
del Hospital General de México 128
Ma. del Rosario Ortiz Almeralla, Gerardo
Flores Fraasso, Lino E Cardiel Marmolejo,
Carolina Luna Rojas

Casos clínicos

- Hiperplasia epitelial focal (enfermedad de Heck).
Reporte de un caso 132
Edmundo Méndez Santillán

- Malformación aenoventosa en un neonato.
Reporte de un caso: 135
Raúl Vizuett Martínez, Jorge Arabi Salas,
Gabriela Medrano Silva, María Teresa
Hernández Laines

- Un caso de trisomía 13 con
una cardiopatía compleja 139
Nora V García Quintero, Claudia
Chávez Guerrero, Héctor Miranda del Olmo

Experiencia clínica

- Uso de alfa-dornasa en el manejo de atelectasias
de difícil resolución en recién nacidos 143
Sofía Guadalupe Alanís Guerrero, Verónica
López Guevara, Isafías Rodríguez Balderrama,
Valdemar Abrego Maya

Artículo de revisión

- El *Ureaplasma urealyticum* en la enfermedad
pulmonar crónica de neonatos prematuro 146
Jose Antonio Rivera Tapia, Ma. del Rayo
Santellán Olea, Mavra Vega Benitez

- Carta al editor 151

3

Vol: 70, Núm: 3, Mayo-Junio, 2003.

TESIS CON
FALLA DE CUBRIR

Registrada en Excerpta Médica, Index Medicus Latinoamericano (IMLA), Biosciences Information Service (BIOSIS), Sciences-Serials (SERLINE), Centro Nacional de Información y Documentación en Salud (CENIDS).
Periódica CICH UNAM y Consejo Nacional de Ciencia y Tecnología.
En INTERNET, Indizada y compilada en versión completa en: www.medigraphic.com

Frecuencia de malformaciones congénitas en el área de neonatología del Hospital General de México

(Frequency of congenital malformations in newborn infants in the General Hospital of Mexico)

Ma. del Rosario Ortiz Almeralla,* Gerardo Flores Fragoso,* Lino E Cardiel Marmolejo,**
Carolina Luna Rojas***

RESUMEN

Objetivo. Conocer la frecuencia de malformaciones congénitas en recién nacidos vivos del Hospital General de México.
Material y métodos. Durante 3 años se capturaron los recién nacidos vivos con malformaciones congénitas externas, agrupándose por aparatos y sistemas, comparando nuestros resultados con lo reportado en la literatura.
Resultados. De un total de 22,771 nacimientos vivos, se capturaron 226 casos de recién nacidos con defectos congénitos externos (0.99%). Predomina en el sexo femenino (52.7%). De término fueron 67% y preterminos 33%. En la clasificación por aparatos y sistemas, el más afectado fue el sistema digestivo con un 38.9%, en segundo lugar las malformaciones del sistema nervioso con 15.9% y en tercer lugar las genopatías con un 15.0%. En forma global las malformaciones asociadas ocuparon el segundo lugar de la población estudiada.
Conclusiones. Las malformaciones congénitas constituyen un problema de salud significativo en nuestro país, se observaron algunas diferencias en la prevalencia de malformaciones congénitas, predominando en nuestra población el sexo femenino, siendo los defectos del sistema digestivo los más frecuentes, sin embargo los defectos del tubo neural siguen ocupando un lugar importante.

Palabras clave: Malformaciones congénitas, recién nacidos vivos

SUMMARY

Objective. To know the frequency of congenital malformations in recently born alive of the General Hospital of Mexico.
Material and methods. During 3 years they were captured those recently born ones alive with external congenital malformations, grouping for apparatuses and systems, comparing our results with that reported in the literature.
Results. Of a total of 22,771 live births, 226 cases were captured of recently born with external congenital defects (0.99%). It prevailed in the feminine sex (52.7%). Of term they were 67% and preterms 33%. In the classification for apparatuses and systems, the most affected it was the digestive system with 38.9%, in second place the malformations of the nervous system with 15.9% and in third place the genopathies with 15.0%. In global form the associate malformations occupied the studied population's second place.
Conclusions. The congenital malformations constitutes a significant problem of health in our country, some differences were observed in the prevalence of congenital malformations, prevailing in our population the feminine sex, being the defects of the digestive system those but you frequent, however the defects of the tube neural continue occupying an important place.

Key words: Congenital malformations, recently born alive

Las malformaciones congénitas (MC) son un problema de salud pública y junto con las afecciones de los niños son la principal causa de muerte en niños.^{1,2} La Organización Mundial de la Salud (OMS) las define como: toda anomalía del desarrollo morfológico, estructural, funcional o molecular que este en un niño recién nacido (aunque pueda manifestarse más tarde), sea externa o

* Médico Residente Pediatría Médica, HGM, OD.
** Jefe del Servicio de Pediatría, HGM, OD
***Neumóloga Pediatra, HGM, OD

interna, familiar o esporádica, hereditaria o no, única o múltiple, que resulta de una embriogénesis defectuosa.^{1,2,3} Abarca una amplia variedad de enfermedades que afectan de 2-3% de los neonatos; este porcentaje que sube a 7% en el primer año de vida. Las malformaciones mayores se observan en cerca de 3% de los recién nacidos; estas son definidas como: aquellas que afectan la función o la apariencia estética de los niños que requieren de alguna corrección. Estas se encuentran en 3% durante la infancia.^{3,4,5}

Se sabe que estas enfermedades son de origen multifactorial, y que se desarrollan durante los primeros meses de gestación. En su origen intervienen factores relacionados con la salud de los padres, especialmente de la madre: son importantes a edad de la mujer las infecciones durante el embarazo, el estado de nutrición, la consanguinidad de los padres, los factores genéticos y factores ambientales, el uso de tóxicos durante el embarazo: drogas, tabaco y alcohol.^{3,4,5} Pueden ser simples o múltiples.

El objetivo de este trabajo fue: conocer la frecuencia de malformaciones congénitas en recién nacidos que ingresaron al Servicio de Neonatología del hospital.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron los expedientes clínicos del Servicio de Neonatología entre enero de 2000 a diciembre del año 2003, con el objeto de conocer la frecuencia de niños con malformaciones congénitas, se obtuvieron 226 niños, se incluyeron todos los recién nacidos vivos con malformaciones externas que ingresaron a las diferentes áreas. Se tuvo el cuidado de excluir a los que fallecieron antes de nacer. Estas enfermedades fueron agrupadas de acuerdo a aparatos y sistemas; además, se tomaron algunos datos, como: la edad de gestación (por el método de Capurro), el peso al nacimiento y el sexo del niño. Los datos se expresaron en porcentajes.

RESULTADOS

De los 22,771 nacimientos registrados (\bar{X} = 20.8/día), los 226 niños afectados dan una incidencia de 9.9 por 1,000 nacidos vivos; 119 fueron del sexo masculino (47.3%) y 107 del femenino (52.7%). La mayor frecuencia correspondió a las malformaciones del sistema digestivo siendo estas un 38.9% y representativas de las mismas el labio y paladar hendido 28 (31.8%), gastroscisis 20 (22.7%), ano imperforado 13 (14.7%), atresias esofágicas 13 (14.7%), onfalocoele 7 (7.9%), malformación intestinal 4 (4.5%), atresia intestinal 3 (3.4%). Las malformaciones del sistema nervioso ocuparon el segun-

do lugar con un porcentaje del 15.9%, la hidrocefalia en primer lugar 17 (47.2%), mielomeningocele 9 (25.0%), meningocele 5 (13.8%), encefalocele 3 (8.3%) y microcefalia 2 (5.5%) seguidas de genopatías 34 (15.0%): síndrome de Down 31 (91.1%) y trisomía 13 con 3 (8.9%). En cuarto lugar las malformaciones del corazón se hicieron evidentes con un total de 23 (10.1%) representando a estas las cardiopatías congénitas con un total de 21 (91.3%) y cardiopatías complejas únicamente 2 (8.6%). En penúltimo lugar las malformaciones pulmonares con un total de 9 (3.9%), con hipoplasias pulmonares en número de 5 (55.5%), hernias diafragmáticas 3 (13.0%) y una fístula traqueoesofágica (11.1%). Hay que destacar que se observaron 36 malformaciones asociadas (15.9%).

El sexo predominante fue el femenino con un 52.7% (Cuadro 1). Con respecto al peso de estos recién nacidos malformados predominó entre 2,501 y 3,500 g con un 65.8%, mientras que se observó un 34.2% en recién nacidos con peso bajo. La edad gestacional en la que predominó fue en recién nacidos de término con un 67%, mientras que en recién nacidos pretérmino sólo se reportó un 33% (Cuadro 2). En forma aislada el síndrome de Down con 31 casos fue el más frecuente (Cuadro 3). En cuanto al tipo de egreso el mayor porcentaje fue hacia el domicilio en un 48.2%, existiendo una morbilidad del 71.2% y mortalidad del 28.8%.

DISCUSION

El hecho de que 20% de las muertes que ocurren en el primer año de la vida se presentan en niños con malformaciones congénitas, justifica que estas enfermedades sean consideradas un problema de salud pública.^{6,10} Entre estas, las consideradas como malformaciones menores simples, observadas en 14% de los casos, son variantes de apariencia normal, que precisan un examen clínico cuidadoso para registrarlas. Algunas se manifiestan porque los niños tienen en sus manos el pliegue "simiesco" por mostrar hipertelorismo, polidactilia, foseta sacra, y otros estigmas. Pueden no tener algún significado funcional, pero deben alertar al clínico ante la posible existencia de malformaciones concomitantes.¹¹

Algunos de estos indicadores clínicos estuvieron presentes en los niños de este estudio, sin embargo, reconocida la malformación principal los niños suelen registrarse de acuerdo a este diagnóstico, pero en este caso se incluyeron entre el grupo de malformaciones asociadas, por lo que la frecuencia de 15.9% es más alta que la reportada en la literatura. Por otro lado, 90% de los niños con varias malformaciones menores tienen otras calificadas como mayores: de 3% de los nacidos con las mencionadas en

Cuadro 1. Frecuencia de malformaciones congénitas en 226 neonatos nacidos vivos en el Hospital General de México (2000-2002) según tipo de afección.

Malformación congénita	No. RN vivos malformados	Porcentaje %
Síndrome de Down	31	13.7
Labio y paladar hendido	28	12.3
Cardiopatía congénita	21	9.2
Gastroquiasis	20	8.8
Hidrocefalia	17	7.5
Atresias esofágicas	13	5.7
Ano imperforado	13	5.7
Mielomeningocele	9	3.9
Onfalocoele	7	3.0
Meningocele	5	2.2
Hipoplasia pulmonar	5	2.2
Malformación intestinal	4	1.7
Encefalocele	3	1.3
Trisomía 13	3	1.3
Hernia diafragmática	3	1.3
Atresia intestinal	3	1.3
Microcefalia	2	0.8
Cardiopatía compleja	2	0.8
Fístula traqueoesofágica	1	0.4

Cuadro 2. Edad gestacional, por Capurro, en los niños recién nacidos vivos malformados.

Edad en semanas	No. RN vivos malformados	Porcentaje %
< 35	16	7.0
35	19	8.4
36	39	17.2
37	51	22.5
38	43	19.0
39	34	15.0
40	22	9.7
41	2	0.8

Cuadro 3. Frecuencia (n = 226) e incidencia (n = 22,771) de malformaciones congénitas en neonatos nacidos vivos en el Hospital General de México, SSA, agrupados según sistema u órgano afectado.

Malformaciones	Frecuencia %	Incidencia por mil
- Sistema digestivo	38.9	3.9
- Sistema nervioso	15.9	1.6
- Genopatías	15.0	1.5
- Corazón	10.0	1.0
- Pulmones	4.0	0.4
- Asociadas	5.9	0.6

primer término, 0.7% tienen malformaciones mayores múltiples y la mayoría fallece.^{1,10,11}

Hay varias razones por las que las malformaciones congénitas han adquirido mayor importancia: 1. Proporcionalmente han aumentado al disminuir las infecciones; 2. Al estudiarse con mayor cuidado los niños de menor edad de gestación, ha aumentado el número de casos y la variedad de entidades reconocidas; y 3. Los estudios *post mortem*, minuciosos y detallados, permiten identificar el problema y dar a los padres un adecuado consejo genético.^{2,11}

No hubo predominio estadísticamente significativo entre el sexo de los niños, pero, a diferencia de lo informado por otros autores: que reportan una mayor frecuencia de malformaciones en niños de peso bajo y prematuros, en este estudio fue significativamente mayor entre los niños nacidos a término (67%) que en los niños pretérmino (33%). Con respecto al predominio de malformaciones del aparato digestivo, probablemente se debe a la gran variedad de defectos incluidos: desde la boca hasta el ano. Otro reporte hecho en niños nacidos en un hospital de gineco-obstetricia de Monterrey, señala los defectos del tubo neural como los más frecuentes.¹²

Considerando que en el hospital donde se llevo a cabo este estudio, los defectos congénitos ocupan un lugar importante en la morbilidad y letalidad neonatal, se hacen las siguientes sugerencias, tomadas de la rutina elaborada por otros neonatólogos, preocupados por este problema:

- a) Contar con un cuaderno de registro de los defectos congénitos identificados en el servicio.^{3,7}
- b) Registrar, con mayor detalle, en el expediente clínico los antecedentes de la madre con respecto a su(s) embarazo(s) e información relacionada con defectos congénitos en la familia (de padre y madre)^{2,3,7}
- c) En caso de sospecha (o confirmación) de una malformación, enviar la placenta a estudio anatomopatológico.^{2,11}
- d) Identificar, cuidadosamente, defectos menores durante el alojamiento conjunto.⁷
- e) Hacer pruebas para descartar defectos congénitos: alfa-fetoproteína, triple test para detección de defectos de tubo normal y estudios cromosómicos.¹³
- f) Técnicas aplicables a algunos casos: biopsia de vellosidades coriales, amniocentesis, ecografía precoz, cordocentesis y biopsia de tejidos fetales.¹⁴

La información que pudiera recabarse, de esta manera, permitiría dar una asesoría genética pertinente y completa. Es preciso recordar que la mitad de los defectos son prevenibles y que las mujeres pueden reducir el

riesgo de tener un hijo con una malformación, planeando su embarazo, y modificando su estilo de vida y sus pautas de conducta. El consumo de un suplemento de ácido fólico, un buen control prenatal, alimentación adecuada, iniciar el embarazo con un peso adecuado y no consumir drogas, alcohol y evitar la exposición a sustancias potencialmente tóxicas puede contribuir a disminuir la morbilidad asociada a estas enfermedades.^{2,5,7,13,14}

Referencias

1. Huffstaad AJC. *Malformaciones congénitas*. Vol. 4. Ed. Manual Moderno. 1981
2. *Malformaciones congénitas*. <http://www.aepap.org/iaapad/faqpad-malfor.htm>
3. Ahued JR, Rash KJ, Cartelazo ME, Arredondo JL, Marquez MF. *Normas de Neonatología*. Instituto Nacional de Perinatología. 1998.
4. Moore KJ. *Embriología clínica*. 4ª Ed. Interamericana. 1989
5. Jimenez CG. *Diagnóstico de las malformaciones congénitas*. Servicio de Cirugía Plástica del HU. Virgen Macarena de Sevilla. (información personal).
6. Behrman RE, Kliegman RM, Harbin AM. *Nelson Tratado de Pediatría*. 15ª Ed. Vol. 1. McGraw-Hill. Interamericana. 1997.
7. *Prevención de malformaciones congénitas*. <http://www.cermi.es/Graficos/Preven-mc.asp>
8. Hernandez DS, Werler MM, Walker AM, Mitchel AA. Folic acid antagonists during pregnancy and the risk of birth defects. *N Engl J Med* 2000; 343(22): 1608-1614.
9. *Vitaminas y malformaciones congénitas*. http://www.diagnostico.comi/Pediatrics/Prevencion_Vitaminas.stm
10. Urizar OJM. *Frecuencia de malformaciones congénitas*. Facultad de Ciencias Médicas. Universidad de San Carlos. Guatemala 1995.
11. Green NS. Folic acid supplementation and prevention of birth defects. *J Nutr* 2002; 132: 2356S-2360.
12. *Genética y biomedicina molecular 2000*. <http://www.uanl.mx/publicaciones/especiales/geneticaclinica.html>
13. Iglesias J, Van der Velde J, Rittler M, Dinerstein A, Spinelli S. Reconocimiento y manejo de malformaciones fetales. *Rev Hosp Mat Inf Ramon Sarda* 1997; 16(2): 50-4.
14. Karter H, Warkany J. Congenital malformations. *N Engl J Med* 1983; 308: 491-497

Correspondencia:
 María del Rosario Ortiz Almeralla
 Hospital General de México
 Dr. Balmis No. 148, Col. Doctores,
 Delegación Cuauhtémoc, C.P. 06720,
 Tel. 59996133 Ext. 1415

La lactancia natural es analgésica en recién nacidos sanos. Estudio dirigido a determinar si el amamantamiento es analgésico en recién nacidos sometidos a punción del talón (un procedimiento doloroso habitual en los hospitales). El llanto y las muecas se redujeron un 91% y un 84%, respectivamente, con respecto a los controles durante la extracción de sangre. Con el amamantamiento también se identificó el ritmo cardíaco. Los autores concluyen que la lactancia natural constituye un analgésico potente en recién nacidos durante una extracción estándar de sangre. (L. Gray y cols., *Pediatrics* 2002; 109: 590-591). Tomado de: *MTA-Pediatría*. Vol. XXIV, N° 1, 2003.

TESIS CON
 FALLA DE ORIGEN