



**U N A M
FACULTAD DE MEDICINA
SECRETARIA DE SALUD**

HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO

**FRECUENCIA DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS EN EL
HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO: REPORTE DE 1998 AL 2008.**

T E S I S

Para obtener el Diploma de la Especialidad en Pediatría

P R E S E N T A

DRA. LETICIA ANDRADE FLORES.

Asesor de Tesis:

DRA. ALICIA GONZALEZ BARAJAS

México, Distrito Federal

febrero, 2010



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.

Dr. Guillermo Hernández Valencia.
Titular de la Unidad de Enseñanza del Hospital Juárez de México

Dr. Jorge Alberto del Castillo Medina
Jefe de la División de Pediatría
Profesor Titular del Curso Universitario de Especialización en Pediatría

Dr. Benito Rubén Vega Martínez
Jefe del Servicio de Neonatología

Dra. Alicia González Barajas
Médico Adscrito al Servicio de Genética
Asesora de Tesis

ÍNDICE

1. Agradecimientos.....	5
2. Marco Teórico.....	6
3. Objetivo General.....	15
4. Objetivos Específicos.....	15
5. Material y métodos.....	16
6. Resultados.....	17
7. Discusión de resultados.....	28
8. Conclusiones.....	30
9. Bibliografía.....	31

1. AGRADECIMIENTOS

Dedico el presente trabajo a mis padres y a mi hermano que me han apoyado siempre de forma incondicional y me han enseñado con el ejemplo la importancia de esforzarse para alcanzar lo que se desea.

A los grandes maestros que aún tienen fe en las nuevas generaciones de médicos pediatras y conservan el espíritu de enseñanza.

A la Dra. Alicia González Barajas que depositó su confianza en mí, y sacrificó tiempo y esfuerzo para concluir este estudio.

Y finalmente a todos aquellos que de alguna forma contribuyeron a la realización de este trabajo (personal médico, personal de enfermería, compañeros y amigos), que adquieren un compromiso firme con los pacientes para establecer un diagnóstico y tratamiento oportuno.

2. MARCO TEÓRICO

Los rasgos corporales dan a cada sujeto individualidad y biodiversidad; generando estándares morfológicos de normalidad que distinguen a cada grupo étnico. Cuando un sujeto muestra caracteres de consonancia peculiar se habla de alteraciones morfológicas y se emplea la palabra dismorfología propuesta por Smith desde 1996, como el patrón de anormalidades físicas reconocibles que guardan relación patogénica entre sí.⁽¹⁾ Las malformaciones congénitas son conocidas desde los albores de la humanidad, como lo muestran grabados y figurillas encontrados en diferentes partes del mundo; así en algunas culturas, el niño malformado era considerado un ser impuro que no debía vivir y por tanto era destruido, mientras que en otras, era deificado y adorado ⁽²⁾. En algunas escrituras Antiguas de Babilonia se describe la forma en la que a las mujeres que daban a luz a recién nacidos con malformaciones congénitas, se les asesinaba ⁽³⁾.

Existen múltiples definiciones de malformación congénita, todas tienen como común denominador la alteración estructural ⁽⁴⁾, así la Organización Mundial de la Salud (OMS) las define como “toda anomalía del desarrollo morfológico, estructural, funcional o molecular que esté presente en un recién nacido, y que resulta de una embriogénesis defectuosa” ⁽⁵⁾.

A nivel mundial existe una prevalencia de malformaciones congénitas de 2 a 3% en neonatos, este porcentaje se incrementa hasta 7% en el primer año de vida, ya que algunas no son tan evidentes al nacimiento y se diagnostican posteriormente en forma clínica o por otros métodos de laboratorio y gabinete ^(5, 6).

En los últimos 50 años, la tasa de mortalidad infantil ha disminuido en diversas partes del mundo gracias a la aplicación de medidas en las áreas de salud pública y medicina

preventiva; no obstante, este descenso no es heterogéneo, ya que por un lado la mortalidad atribuida a infecciones intestinales y pulmonares actualmente es menor que hace una década, mientras que la asociada con partos prematuros y malformaciones congénitas se ha incrementado. Esto se documentó en el reporte anual de la Secretaría de Salud Federal, sobre defunciones ocurridas en menores de 1 año entre 1980 y 2005, al señalar que la tasa de mortalidad infantil descendió de 40.7 a 16.9 por 1 000 nacimientos; mientras que la mortalidad específica para malformaciones congénitas creció de 2.2 a 3.5; el incremento se relacionó a la necesidad de diagnóstico temprano y tratamiento oportuno que requieren algunos defectos al nacimiento (6,7). Las estadísticas señalan que alrededor del 3% de los recién nacidos tienen una malformación mayor y que cerca del 9% mueren en la etapa perinatal (4).

El periodo intrauterino es de vital importancia para el desarrollo del futuro recién nacido. En la segunda semana se inician procesos fundamentales; los movimientos celulares morfogenéticos que caracterizan a la gastrulación que determina la diferenciación de las tres hojas germinativas y los primeros cambios en la forma del embrión. En la tercera semana se inicia la tubulación tanto neural como corporal, evento crítico asociado a gran susceptibilidad para generar defectos congénitos. De la cuarta a la octava semana ocurre la organogénesis, el periodo más importante del embrión en desarrollo y ahí se desarrollan alteraciones de diversa índole que dependen de factores genéticos de expresión intrínseca, división celular, transporte y nidación, que al ser alterados terminan con la pérdida del producto (8).

Las causas de defectos congénitos pueden dividirse en tres categorías: desconocida 50%, genética 35%, y ambiental 15%. Las de origen desconocido ocurren aparentemente sin anomalías en el genoma o influencia ambiental; las de etiología genética se clasifican en: monogénicas, cromosómicas y multifactoriales; las ambientales se refieren a aquellas sustancias capaces de actuar como teratógenos. Se ha descrito que las mujeres toman un

promedio de cuatro medicamentos durante el embarazo, sin incluir los suplementos nutricionales, y que el 40% de ellos se ingieren durante el periodo crítico del desarrollo embrionario; los más comunes son: tiroideos, salicilatos, antibióticos, andrógenos, anticoagulantes, antitumorales, anticonvulsivantes, talidomida y otras sustancias como LSD, marihuana, cocaína y alcohol. (4) Se ha comprobado que los hijos de madres que ingieren marihuana o cocaína tienen mayor incidencia de prematurez; talla, peso y perímetro cefálico, menores al promedio (10,11).

Deberá sospecharse un síndrome genético en aquel recién nacido que presente: anomalías físicas, retardo del crecimiento sin causa específica, desproporción entre los segmentos corporales, alteraciones de la diferenciación sexual, en el tono muscular y en los reflejos, o presencia de síntomas como vómitos persistentes, convulsiones o acidosis metabólica (10).

Para llegar al diagnóstico definitivo es necesario realizar una historia clínica completa que incluya análisis de la genealogía, presencia de consanguinidad, antecedente materno de abortos espontáneos o mortinatos, infecciones, exposición a agentes químicos y radiaciones durante el embarazo. El examen físico, frente a la sospecha de un trastorno genético, debe ser sistemático y detallado, explorando cada una de las regiones anatómicas: craneofacial, cuello, tórax, abdomen, genitales, región anal, dorso, piel y anexos, miembros, articulaciones, pliegues palmares y plantares, estado neurológico y psicomotor, sin olvidar que existen variantes en la población que se presentan con frecuencia y no deben ser consideradas anomalías, sino rasgos morfológicos diferentes que no tienen repercusión médica o estética en el paciente (6).

Existen numerosas clasificaciones a lo largo de la historia, aquí se mencionarán algunas. En un intento por unificar la terminología, Smith propuso, en el simposio de Malformaciones

Congénitas realizado en la Ciudad de México en marzo de 1979 un nuevo sistema de nomenclatura y clasificación para los problemas morfogénéticos, así él consideró tres grandes categorías, en base al momento en que ocurre la alteración embriológica: malformación, deformación y disrupción (2).

Malformación: se produce tempranamente durante la embriogénesis, por defecto estructural secundario a anomalía intrínseca de uno o más procesos de desarrollo, resultando en alteración morfológica parcial o total de un órgano o de una región corporal. Es una anomalía permanente que tiene moderada variabilidad clínica y su recurrencia relativa es muy alta, ejemplo: craneosinostosis, anoftalmia, extrofia vesical (1, 12, 13).

Deformación: es una anomalía producida por acción de fuerzas mecánicas aberrantes que distorsionan las estructuras de los tejidos normales produciendo cambios en la forma configuración o posición de un segmento corporal; el mecanismo se explica por compresión, restricción, distorsión biomecánica, o secundario a efectos de otra anomalía fetal o materna. La deformación ocurre en el periodo fetal después de la semana décima del desarrollo y afecta toda una región, tiene variabilidad clínica moderada y baja recurrencia. Los factores que pueden condicionar deformación son: anomalías uterinas, embarazo múltiple, mala posición fetal, escasez de líquido amniótico y anomalías neurológicas intrínsecas que impiden el movimiento articular y muscular del producto, ejemplos: pie equinovaro, plagiocefalia (1,13).

Disrupción: es el defecto morfológico parcial o total de un órgano o de una región, producido por ruptura o interferencia en el desarrollo normal de un tejido, en tal caso, hay un agente externo, que causa isquemia, hemorragia o adhesión de tejidos desnudos, ocurre en el periodo de organogénesis o en la etapa fetal y presenta amplia variabilidad clínica, el promedio de recurrencia es bajo. Ejemplos: hendiduras faciales, constricciones en extremidades por

bandas amnióticas, que pueden llegar incluso a amputación del segmento, paladar hendido por presión de la lengua (glosoptosis), cuello alado por edema de la nuca en el feto. Con frecuencia son resultados de infecciones maternas y uso de medicamentos o sustancias químicas (1,13).

Las prevalencias de malformación, deformación y disrupción son 94%, 4% y 2%, respectivamente (1).

Existen otros tipos de defectos derivados de los anteriores: secuencia, síndrome y asociación. Se conoce como secuencia al patrón de defectos múltiples derivados de malformaciones, deformidades y disrupciones; síndrome es el conjunto de anomalías múltiples patogénicamente relacionadas, y asociación que implica dos o más defectos no debidos al azar o a un síndrome (9).

En cuanto al número de alteraciones presentes al nacimiento se clasifican en: únicas o múltiples. En las únicas hay un solo defecto estructural, ejemplos: craneosinostosis, labio hendido, paladar hendido, microtia, polidactilia, sindactilia; mientras que en las malformaciones múltiples existen dos ó más alteraciones vecinas provenientes del mismo origen embriológico o secuencial en un mismo proceso patogénico; esto se debe a que la morfogénesis está programada de manera secuencial en tiempo por lo que, la alteración primaria desencadena eventos en cascada que afectan la formación de otras áreas del desarrollo. Un ejemplo es la enfermedad de Crouzon, en la cual la alteración primaria es una craneosinostosis y el resto de los hallazgos clínicos como hipertelorismo, exoftalmia, retrusión del tercio medio facial y pseudoprognatismo, son alteraciones secundarias producidas por el crecimiento compensatorio tanto de la masa encefálica como de los propios huesos craneales (2).

Un estudio realizado en el Hospital Regional del ISSSTE “Licenciado Adolfo López Mateos” de octubre del 2001 a septiembre del 2002, encontró 77.3% de malformaciones múltiples contra 22.6% de únicas. (4) esto difiere a lo reportado por el Acta Médica Costarricense, entre los años 1996 a 2005, de 76.3% para malformaciones únicas y 23.7% múltiples (14). En países europeos referidos en la Gaceta Sanitaria de España de 1990 a 2004, se registraron 63% de malformaciones únicas, 20% múltiples y un tercer apartado, referido como asociadas a síndromes 17% (15).

Los defectos congénitos también se pueden clasificar en: esporádicos, familiares, macroscópicos, microscópicos, internos, externos, mayores, menores y por su mecanismo de producción. Las anomalías mayores son defectos que comprometen la estructura el funcionamiento corporal y/o reducen la expectativa normal de vida, tienen impacto médico, quirúrgico y psicológico en el sujeto y la sociedad; ejemplos espina bífida y onfalocele. Una anomalía menor es una alteración cosmética que compromete la forma pero no la función ni la vida, puede ser corregida o no, ejemplos: clinodactilia, rotación externa de pabellones auriculares y pliegue palmar único (12). De acuerdo con lo reportado por la Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua en su estudio del 2003, el 40% de malformaciones son mayores, contra 60% de menores (16).

Otra clasificación señala que las alteraciones que pueden ocurrir durante la morfogénesis se clasifican en cuatro tipos: completas, incompletas, redundantes y aberrantes. La alteración completa afecta una estructura determinada, debido a falla en la proliferación celular, que produce ausencia de un órgano; por ejemplo, agenesia renal o atresia de coanas. En la morfogénesis incompleta puede haber: disminución en el crecimiento tisular por ejemplo microcefalia o micrognatia; cierre incompleto por inadecuada fusión como en el paladar hendido o coloboma del iris; procesos incompletos de: separación (sindactilia), migración (extrofia

vesical), rotación estructural (malrotación intestinal), o persistencia de localizaciones corporales tempranas (como pabellones auriculares bajos, testículos no descendidos (12).

Finalmente las malformaciones congénitas se pueden clasificar de acuerdo al órgano, aparato o sistema afectado. En 1893 el Instituto Internacional de Estadística, publicó la primera “Lista de Causas de Muerte”; en 1948 la OMS se hizo cargo de la sexta edición donde además se incluyó morbilidad; éste fue el origen de la actual nomenclatura denominada CIE 10 (Clasificación Internacional de Enfermedades 10ª edición). Se utiliza a nivel internacional para fines estadísticos relacionados con morbimortalidad, sistemas de reintegro y soportes de decisión automática en medicina; esta publicación se actualiza cada 3 años. En su capítulo XVII referido como “Malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas”, se describen 11 subcapítulos que son: 1) malformaciones congénitas del sistema nervioso central; 2) malformaciones congénitas del ojo, oído, cara y cuello; 3) malformaciones congénitas del sistema circulatorio; 4) malformaciones congénitas del sistema respiratorio; 5) fisura, paladar y labio leporino; 6) otras malformaciones del sistema digestivo; 7) malformaciones congénitas de los órganos genitales; 8) malformaciones congénitas del sistema urinario; 9) malformaciones y deformaciones congénitas del sistema osteomuscular; 10) otras malformaciones congénitas y 11) anomalías cromosómicas no clasificadas en otra parte (17).

El diagnóstico prenatal es un instrumento de valor para el control de los embarazos de riesgo, realizar el manejo obstétrico adecuado y tratamiento fetal que si bien en muchos casos es experimental, puede ser determinante en el futuro del recién nacido. (5) por esto la ecografía se ha convertido en una herramienta imprescindible en la evaluación de la anatomía fetal en todas las etapas de la gestación. En la práctica moderna, cerca del 85% de las malformaciones pueden reconocerse antes del parto, en relación directa con el entrenamiento del examinador, la

resolución del equipo y el tipo de defecto, se pretende mejorar este porcentaje en la medida en que se perfeccionan y se desarrollan nuevas tecnología diagnósticas (18, 19).

Otros estudios que se deben considerar cuando se sospecha de algún síndrome son el cariotipo y el diagnóstico molecular; el cariotipo está indicado en el recién nacido con dos o más malformaciones, una malformación y bajo peso para la edad gestacional, en un feto muerto multimalformado, y en el recién nacido con genitales ambiguos (20).

En la actualidad existen impresionantes avances en embriología, teratología, genética y biología de la reproducción, lo cual proporciona una mejor perspectiva para identificar la causa de las malformaciones congénitas, sin embargo aún no es posible determinar en todos los casos, la causa específica del defecto congénito (3); recientemente se han obtenido conocimientos sobre el genoma humano que son ricos pero complejos, pero aún falta conocer la función, e interacción de producción génicos que permitan realizar diagnósticos y tratamientos precisos, para proporcionar una mejor calidad de vida (21).

En cuanto a su prevención, los defectos de tubo neural han sido de los más estudiados en su etiología y manera de prevenirlos; por ejemplo, la protección a los padres de la exposición de agentes físicos, químicos o biológicos tóxicos-nocivos, o a la mujer durante el embarazo y en etapa periconcepcional con alimentación adecuada y uso de nutrientes complementarios como el ácido fólico que disminuye los defectos de cierre o de reapertura, en la formación de tubo neural, columna vertebral y cráneo (22-24), para lo cual existe una campaña nacional de suplementación de esta vitamina cuyo responsable es el Centro Nacional de Equidad de Género y Salud Reproductiva (CENGSR) dependiente de la Secretaría de Salud, encargado de mejorar las condiciones de salud especialmente materno infantil (8, 22).

De acuerdo con la Norma Oficial Mexicana para la prevención y control de defectos al nacimiento, todas las unidades de salud deberán disponer de un instrumento que permita identificar y calificar el riesgo reproductivo de las mujeres en edad fértil y de la pareja, que permita derivar al segundo o tercer niveles los casos que lo requieran (25).

El diagnóstico temprano de fetos con malformaciones congénitas mayores requiere atención especializada y oportuna para disminuir el impacto en el neonato, sus padres y las instituciones que atienden a estas familias (19, 26). En la actualidad existen posibilidades terapéuticas para las enfermedades hereditarias que incluyen manejo farmacológico o dietético, manipulación metabólica, modificación ambiental, cirugía reconstructiva, rehabilitación física, multisensorial y de lenguaje, entre otras. Se trata de evitar secuelas y lograr la participación activa en la vida y la adaptación social de los pacientes y sus familiares (2).

Es responsabilidad del médico ser consciente de los cambios emocionales que se presentan en una familia que tiene un recién nacido con malformaciones congénitas, para generar una orientación integral que incluya apoyo psicológico (3).

3. OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GENERAL

Identificar la frecuencia de las Malformaciones Congénitas registradas en los Recién Nacidos vivos en el Hospital Juárez de México de 1998 a 2008.

2.2 OBJETIVO ESPECIFICO

- Analizar su distribución por género.
- Categorizar las malformaciones congénitas de acuerdo a la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE 10).
- Describir las 10 principales malformaciones congénitas en base a los diagnósticos establecidos por la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE 10).
- Analizar la forma de presentación de las malformaciones congénitas de acuerdo al número: únicas o múltiples.
- Detectar alguna variación mensual.
- Comparar nuestras frecuencias con otros estudios.

4. MATERIAL Y MÉTODOS

El presente estudio es observacional, descriptivo, retrospectivo, transversal y abierto, fue realizado en el Hospital Juárez de México de 1998 a 2008; las variables consideradas fueron: tipo de malformación, y género, ambas de tipo cualitativo y con escala de medición nominal.

Para la recolección de la información se revisaron los registros de los Servicios de Neonatología, Genética y Epidemiología del Hospital Juárez de México. Se incluyeron todos los recién nacidos vivos en quienes se detectó alguna malformación (de acuerdo a lo definido en el marco teórico) (5) en las primeras 72 horas de vida y cuyo nacimiento haya ocurrido en el Hospital Juárez de México.

Se calcularon las tasas de prevalencia: general, anual, por número de malformaciones, género y tipo de malformación de acuerdo a la Clasificación Internacional de Enfermedades CIE 10; también se identificaron las 10 principales malformaciones. Finalmente los datos se compararon con estudios similares realizados a nivel nacional e internacional.

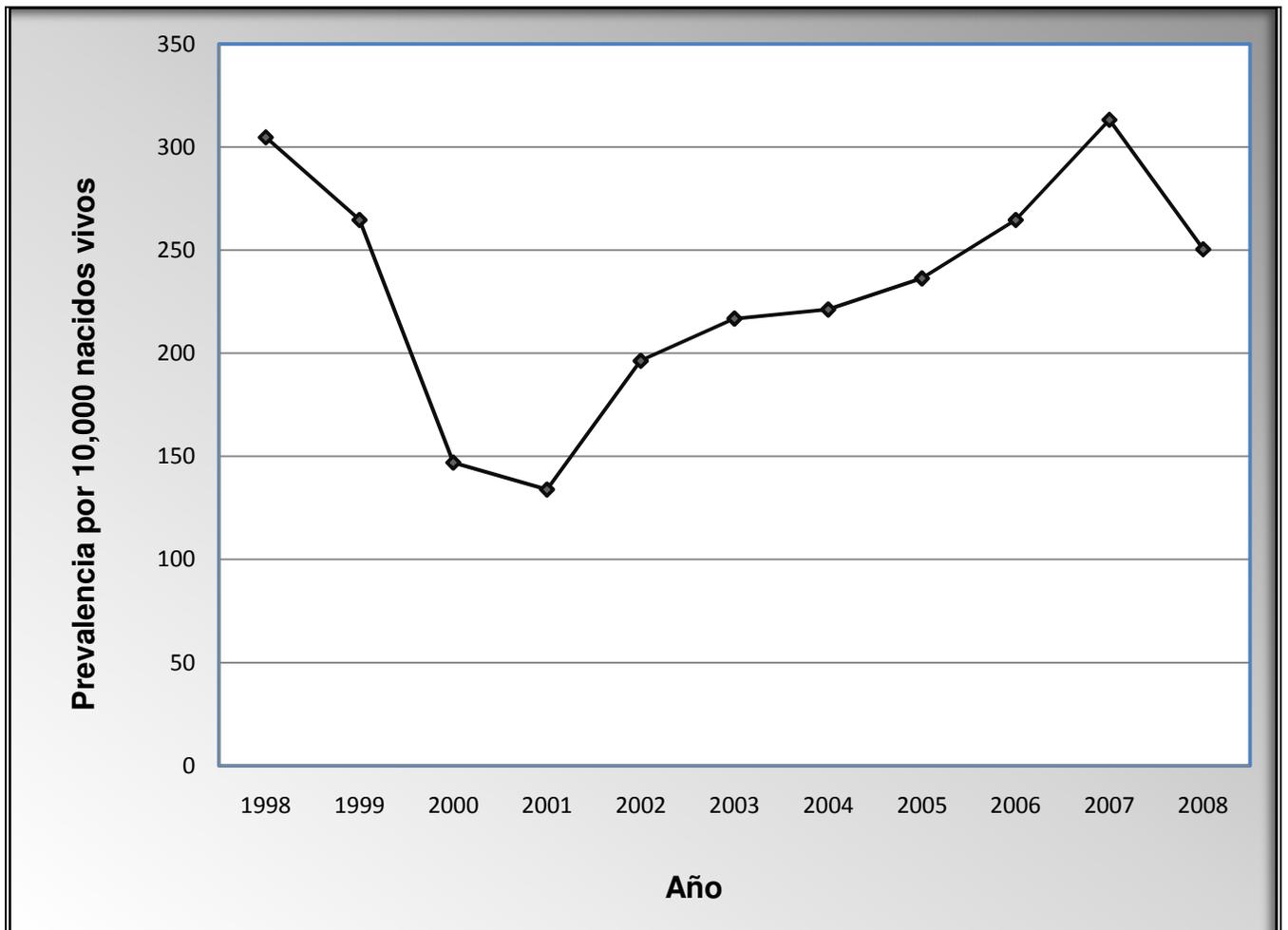
4. RESULTADOS

De acuerdo a los datos proporcionados por el Servicio de Epidemiología del Hospital Juárez de México, de 1998 a 2008 se registraron un total de 39,580 recién nacidos vivos, de los cuales 897 presentaron malformaciones congénitas, la tasa de prevalencia general fue de 226.62 x 10,000 recién nacidos. Se muestra el número de recién nacidos malformados por año y su tasa de prevalencia de 1998 a 2008 (Tabla 1) (Gráfica 1).

Tabla 1. NÚMERO DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS POR AÑO Y TASA DE PREVALENCIA

Año	(n) Nacimientos	(n) Recién Nacidos con malformaciones congénitas	Tasa de prevalencia por 10, 000
1998	2986	91	304.75
1999	3816	101	264.67
2000	3877	57	147.02
2001	4031	54	133.96
2002	4126	81	196.31
2003	4012	87	216.84
2004	3751	83	221.27
2005	3723	88	236.36
2006	3438	91	264.68
2007	2905	91	313.25
2008	2915	73	250.42
TOTAL	39,580	897	266.62

Gráfica 1. TASA DE PREVALENCIA ANUAL DE RECIÉN NACIDOS CON MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE 1998 A 2008



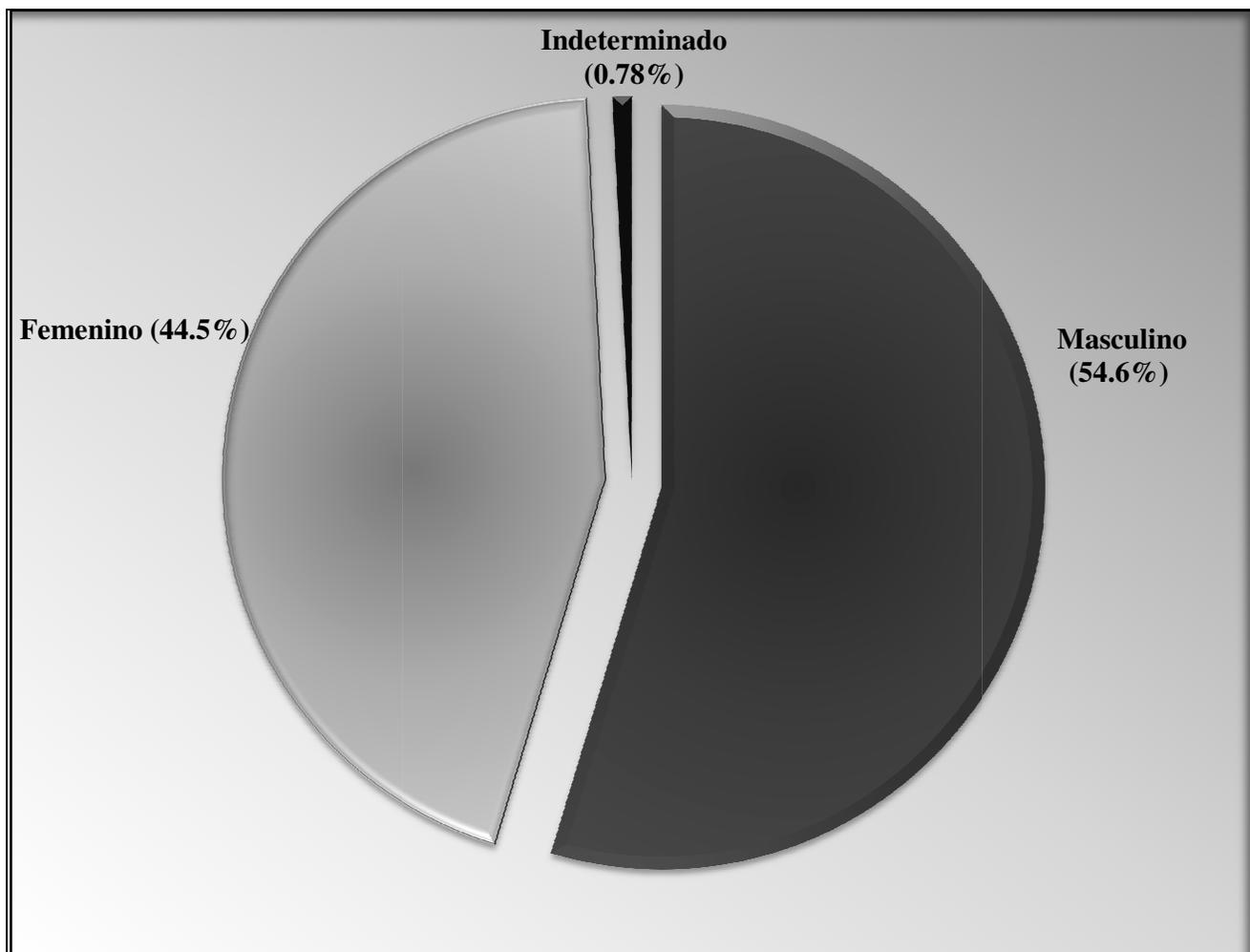
De 897 malformados, su distribución por género fue: 490 masculinos, 400 femeninos y 7 indeterminados; se reportó 1 recién nacido con género indeterminado por año en 1999, 2001, 2003, 2008, y 3 en el 2002 (*Tabla 2*). La distribución porcentual por género se muestra en la siguiente gráfica (*Gráfica 2*):

Tabla 2. DISTRIBUCIÓN DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS POR GÉNERO Y AÑO.

Año	Masculino	Femenino	Indeterminado*
1998	49	42	0
1999	56	44	1
2000	32	25	0
2001	37	16	1
2002	40	38	3
2003	40	46	1
2004	46	37	0
2005	49	39	0
2006	47	44	0
2007	51	40	0
2008	43	29	1
TOTALES	490	400	7

**INDETERMINADO:* Se considera aquí a los recién nacidos con genitales ambiguos (malformación congénita de los órganos genitales en la cual clínicamente no es posible establecer diferencia entre sexo masculino o femenino, de acuerdo a la Clasificación Internacional de Enfermedades se agrupa en Q56. Sexo indeterminado y pseudohermafroditismo).

Gráfica 2. DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL POR GÉNERO DE LOS RECIÉN NACIDOS CON MALFORMACIONES CONGÉNITAS



Distribución de número y tipo de casos en los 10 años de estudio según la Clasificación Internacional de Enfermedades CIE 10, capítulo XVII, Malformaciones Congénitas, Deformidades y Anomalías Cromosómicas, en sus 11 apartados (17) (Tabla 3).

Tabla 3. TIPO DE MALFORMACIÓN CONGÉNITA EN BASE A LA CLASIFICACIÓN INTERNACIONAL DE ENFERMEDADES (CIE 10)

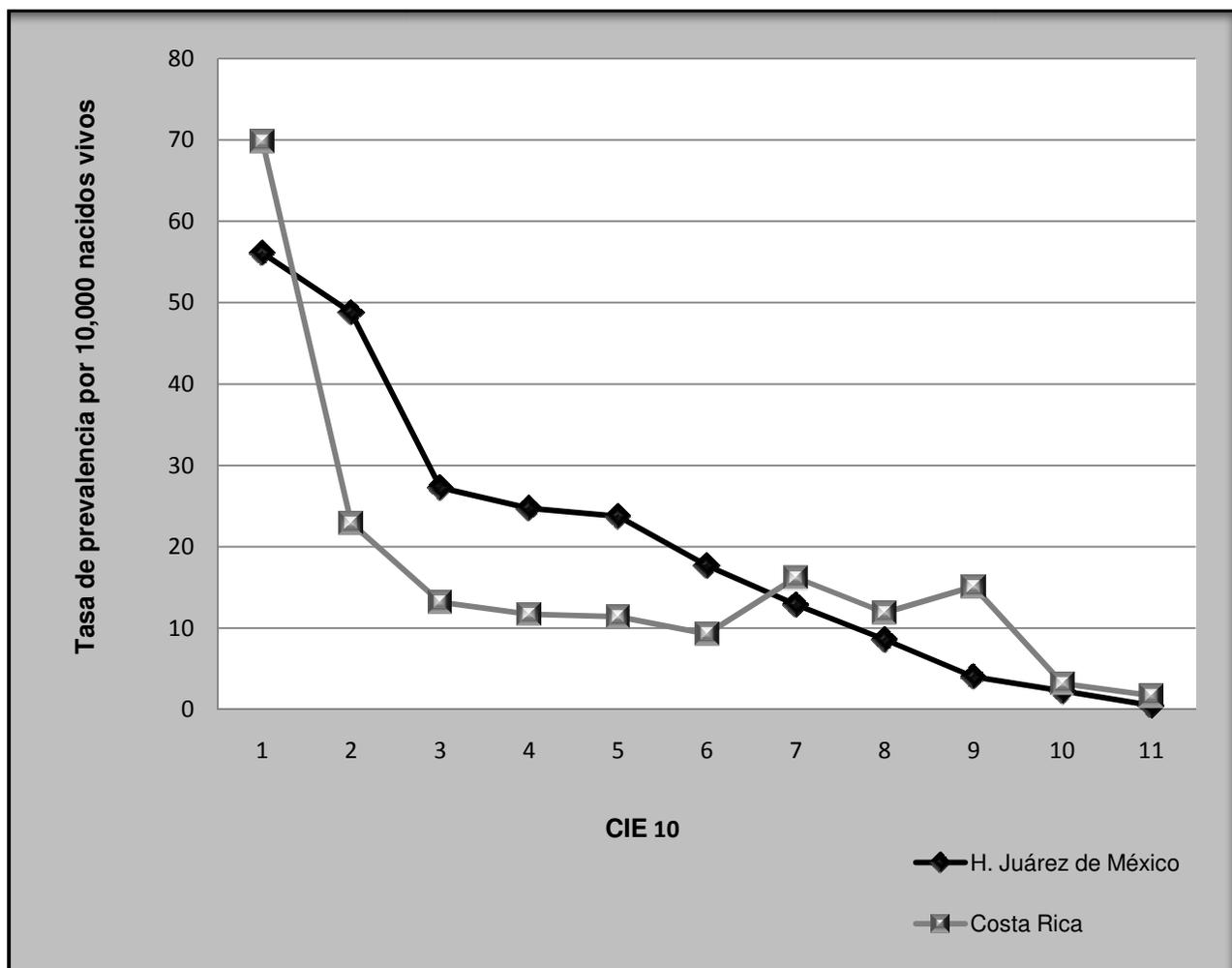
	Tipo de malformaciones congénitas (CIE 10)	(n)	%	Tasa de prevalencia por 10,000
1	Malformaciones y deformidades congénitas del sistema osteomuscular. (Q65-Q79)	222	24.74	56.08
2	Malformaciones congénitas del ojo, del oído, de la cara y del cuello. (Q10-Q18)	193	21.25	48.76
3	Malformaciones congénitas de sistema nervioso. (Q00-Q07)	108	12.04	27.28
4	Anomalías cromosómicas, no clasificadas en otra parte. (Q90-Q99)	98	10.92	24.75
5	Otras Malformaciones congénitas del sistema digestivo (Q38-Q45)	94	10.47	23.74
6	Fisura de paladar y labio leporino (Q35-Q37)	70	7.80	17.68
7	Malformaciones congénitas de los órganos genitales (Q50-Q56)	51	5.68	12.88
8	Otras malformaciones congénitas (Q80-Q89)	34	3.79	8.59
9	Malformaciones congénitas del sistema circulatorio (Q20-Q28)	16	1.78	4.04
10	Malformaciones congénitas del sistema urinario (Q60-Q64)	9	1.00	2.27
11	Malformaciones congénitas del sistema respiratorio (Q30-Q34)	2	0.22	0.50
	TOTAL	897	100	

Con los datos obtenidos en nuestro estudio se realizó un análisis comparativo, de las prevalencias encontradas en Costa Rica durante diez años (14), quienes utilizaron también la Clasificación Internacional de Enfermedades CIE 10 (Tabla 4) (Gráfica 3).

Tabla 4. COMPARATIVO DE PREVALENCIAS ENTRE HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO Y COSTA RICA EN BASE A LA CLASIFICACIÓN INTERNACIONAL DE ENFERMEDADES (CIE 10)

	Tipo de malformaciones congénitas (CIE 10)	Tasa de prevalencia por 10,000	
		HJM	COSTA RICA
1	Malformaciones y deformidades congénitas del sistema osteomuscular. (Q65-Q79)	56.08	69.8
2	Malformaciones congénitas del ojo, del oído, de la cara y del cuello. (Q10-Q18)	48.76	22.9
3	Malformaciones congénitas de sistema nervioso. (Q00-Q07)	27.28	13.2
4	Anomalías cromosómicas, no clasificadas en otra parte. (Q90-Q99)	24.75	11.7
5	Otras Malformaciones congénitas del sistema digestivo (Q38-Q45)	23.74	11.4
6	Fisura de paladar y labio leporino (Q35-Q37)	17.68	9.3
7	Malformaciones congénitas de los órganos genitales (Q50-Q56)	12.88	16.2
8	Otras malformaciones congénitas (Q80-Q89)	8.59	11.9
9	Malformaciones congénitas del sistema circulatorio (Q20-Q28)	4.04	15.1
10	Malformaciones congénitas del sistema urinario (Q60-Q64)	2.27	3.2
11	Malformaciones congénitas del sistema respiratorio (Q30-Q34)	0.50	1.7

Gráfica 3. COMPARATIVO DE PREVALENCIAS DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS (CIE 10) ENTRE HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO Y COSTA RICA



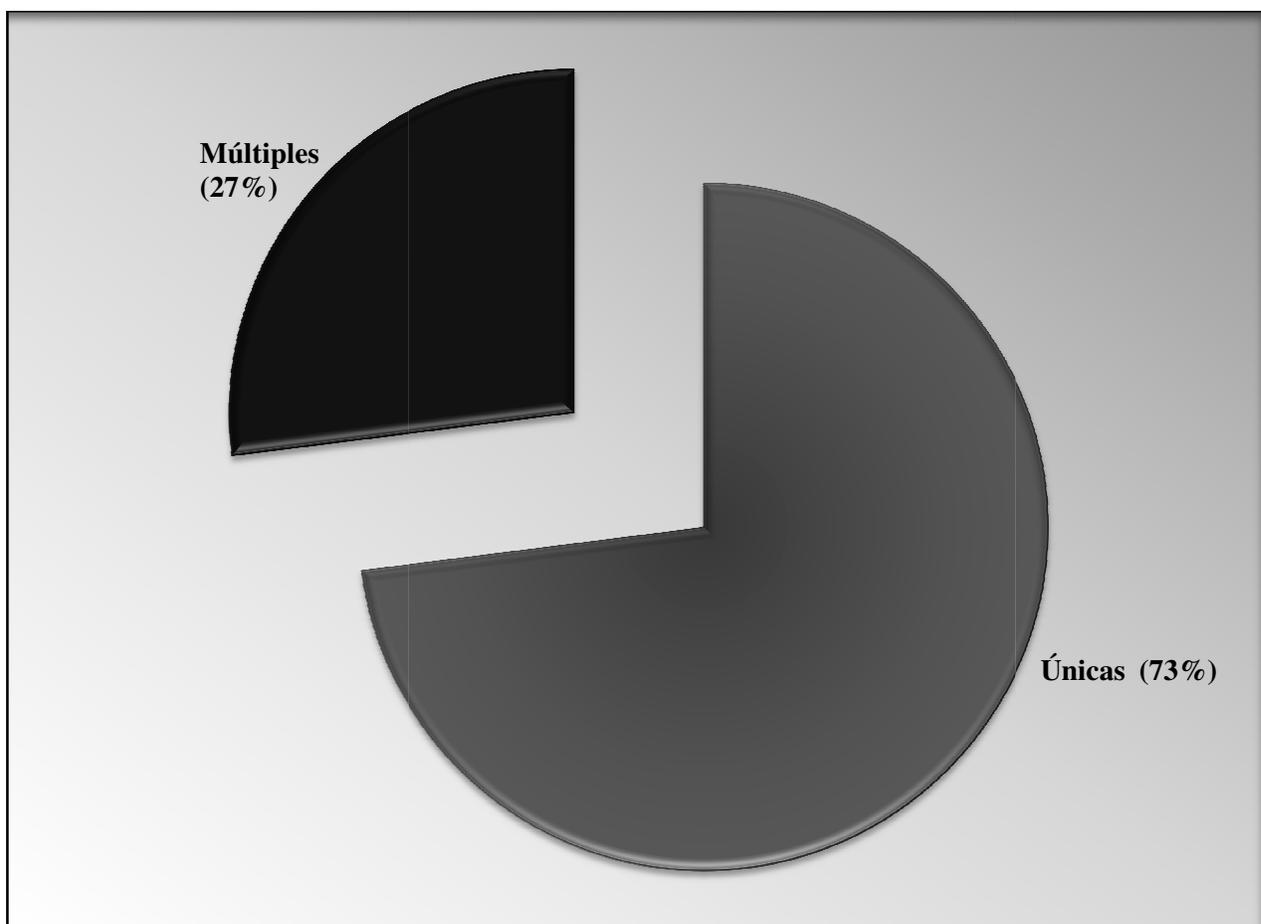
Considerando los diagnósticos establecidos por la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE 10) en sus 11 apartados, se señalan las 10 principales malformaciones Congénitas detectadas de 1998 a 2008 (Tabla5).

Tabla 5. DIEZ PRINCIPALES MALFORMACIONES CONGÉNITAS EN EL HOSPITAL JUAREZ DE MÉXICO DE 1998 A 2008.

	Malformaciones Congénitas	(n)	%	Tasa de prevalencia por 10,000
1	Apéndices Preauriculares	135	15	34.108
2	Pie Equinovaro	83	9.25	20.97
3	Síndrome de Down	82	9.14	20.71
4	Labio y Paladar Hendido	73	8.13	18.44
5	Polidactilia	71	7.91	17.93
6	Displasia del Desarrollo de Cadera	56	6.24	14.14
7	Hidrocefalia Congénita	48	5.35	3.53
8	Microtía	46	5.12	11.62
9	Espina Bífida	42	4.68	10.61
10	Sindactilia	33	3.67	8.33

La clasificación por el número de malformaciones congénitas presentes al nacimiento, mostró 652 únicas, y 245 múltiples (Gráfica 4).

Gráfica 4. PORCENTAJE DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS ÚNICAS Y MÚLTIPLES.



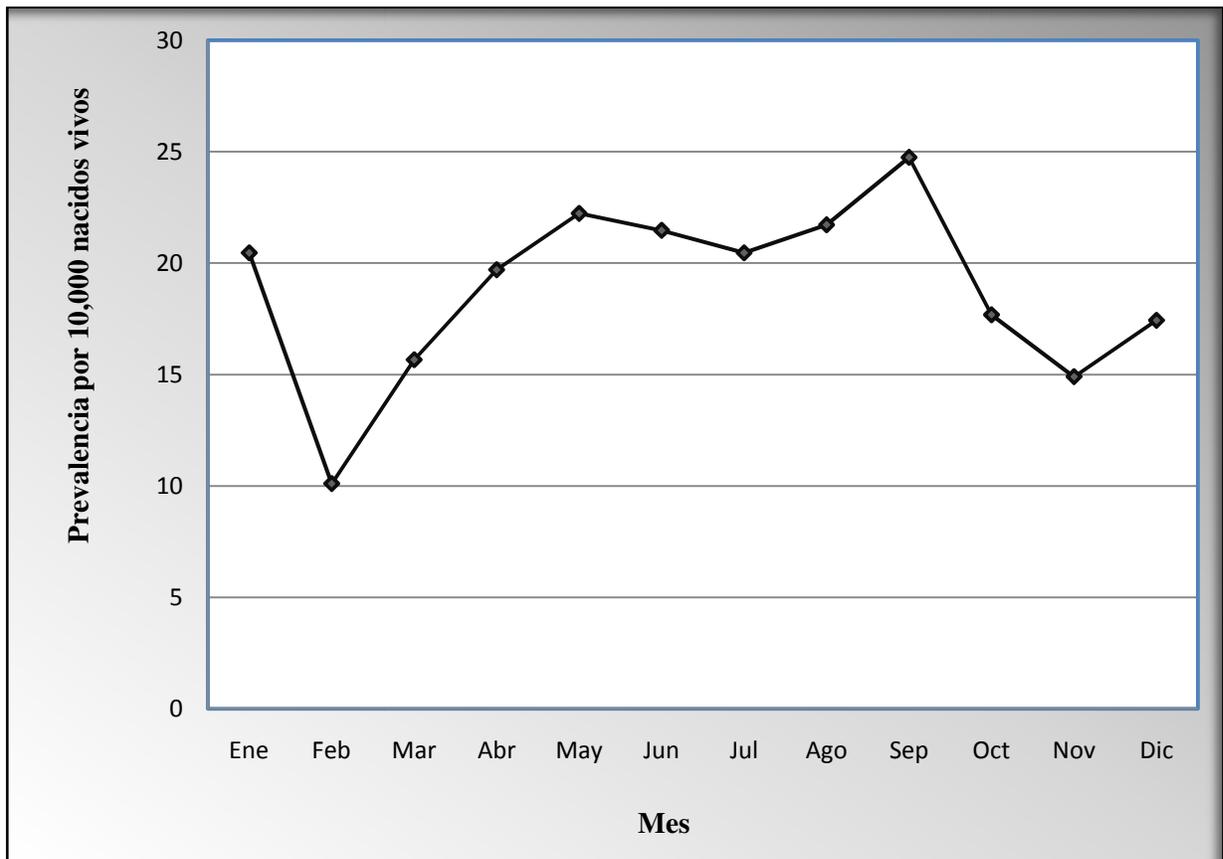
Para analizar para analizar variación mensual, se tomaron en cuenta los nacimientos con malformaciones congénitas por mes de 1998 a 2008, como se muestra en la siguiente tabla:

(Tabla 6) (Gráfica 5).

TABLA 6. PREVALENCIA MENSUAL DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE 1998 A 2008.

Mes	(n) Recién Nacidos con Malformaciones Congénitas	Tasa de Prevalencia por 10,000
Enero	81	20.46
Febrero	40	10.10
Marzo	62	15.66
Abril	78	19.70
Mayo	88	22.23
Junio	85	21.47
Julio	81	20.46
Agosto	86	21.72
Septiembre	98	24.75
Octubre	70	17.68
Noviembre	59	14.90
Diciembre	69	17.43
TOTAL	897	

Gráfica 5. PREVALENCIA MENSUAL DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE 1998 A 2008.



5. DISCUSIÓN DE RESULTADOS

De 1998 a 2008, se registraron en el Hospital Juárez de México un total de 39, 580 nacimientos, detectando 897 malformados, lo que traduce una prevalencia de 226.62 por cada 10,000 recién nacidos vivos (2.26%). En un estudio realizado en esta unidad hospitalaria de 1990 a 1992 se encontró una prevalencia de 2.09% (30), lo que al igual que en nuestro estudio concuerda con la prevalencia reportada a nivel mundial para malformaciones congénitas se calcula entre 2 a 3 por cada 100 nacimientos (5,6). El promedio anual de malformados fue de 81. Se encontraron estudios similares a nivel nacional e internacional, con algunas variaciones en las cifras reportadas, por ejemplo, en un estudio realizado en Guadalajara, Jalisco de 1988 a 1999, obtuvieron una prevalencia de 164.52 por 10,000 nacimientos (27), en Cuba de 2000 a 2003, de 131.4 (28), y en España de 1990 a 2004, de 290 (15).

Se determinó la prevalencia anual de 1998 a 2008 encontrando una tendencia decreciente de 1998 a 2001, y ascendente de 2002 a 2007, año en el que se reportó la mayor tasa con 313.25 por cada 10,000 nacimientos.

En cuanto a la distribución por género, se encontró mayor prevalencia para masculinos con 123.79 por cada 10,000 nacimientos, que coincide con lo citado por el estudio de Guadalajara, Jalisco, cuya prevalencia fue de 84.92 (27).

De acuerdo a la Clasificación Internacional de Enfermedades CIE 10, se registró la mayor prevalencia en las malformaciones y deformidades congénitas del sistema osteomuscular con 56.08 por 10,000, y la menor para malformaciones congénitas del sistema respiratorio 0.50; en el estudio realizado en Costa Rica, también de 10 años y con CIE 10, se encontraron las mismas frecuencias máximas y mínimas, pero con diferentes tasas, 69.8 para malformaciones y

deformidades congénitas del sistema osteomuscular y 1.7 para malformaciones congénitas del sistema respiratorio (14).

Se identificaron las 10 principales malformaciones congénitas, encontrando la mayor prevalencia para apéndices preauriculares con 34.108 por 10,000, y la menor para sindactilia en 8.33; en el estudio realizado en La Habana, Cuba, del 2000 al 2003, se reportó la mayor prevalencia para polidactilia con 20.3 por 10,000 nacimientos, y la menor para hernias diafragmáticas con 1.7 (28). Otro estudio realizado también en Cuba, de 1985 a 1997, encontró también polidactilia con mayor prevalencia 24.2 pero aquí la menor fue para labio y paladar hendido con 5.1 (29).

La clasificación por el número de malformaciones presentes al nacimiento, encontró 72.68% de únicas y 27.31% múltiples. Porcentajes similares se han reportado en otros estudios como en Costa Rica, 76.3% para únicas, y 23.7% para múltiples (14); mientras que en el Hospital del ISSSTE "Lic. Adolfo López Mateos", se registraron 77.3% defectos múltiples y 22.6% únicos (4).

En base al número de malformaciones congénitas reportadas por mes, en los 10 años de nuestro estudio, se encontró mayor prevalencia en el mes de septiembre con 24.75 por 10,000; menor en febrero con 10.10, y con la misma tasa 20.46 enero y julio.

6. CONCLUSIONES

De acuerdo con los datos obtenidos en el presente estudio, se puede concluir que la prevalencia de malformaciones congénitas en la población del Hospital Juárez de México, se mantuvo en el rango descrito a nivel internacional; el género masculino tuvo mayor predisposición, de la misma forma que se ha registrado en otros estudios.

En cuanto al número de malformaciones, nuestro análisis también coincidió, en que las únicas son más frecuentes que las múltiples. De acuerdo al tipo de malformaciones encontramos gran diversidad, por ejemplo, mientras que para los estudios de Cuba polidactilia ocupó el primer lugar, para nosotros fue el quinto. Estas diferencias pueden explicarse por los diversos criterios empleados en la clasificación, tiempo de estudio, características de la población, metodología y análisis de resultados; por lo que se sugiere unificar el método de clasificación de enfermedades, considerando la CIE 10 que es reconocida a nivel internacional, con la finalidad de dar mayor validez a los estudios comparativos.

Las malformaciones congénitas han adquirido gran importancia por su alta morbimortalidad, discapacidad y gran impacto familiar, social y económico que obligan a los servicios de salud a otorgar mayor atención y recursos a estos problemas, a través de las diversas medidas de prevención, diagnóstico prenatal, postnatal y tratamiento oportuno, que minimicen los tiempos de estancia hospitalaria y optimicen la vigilancia a corto y largo plazo.

7. BIBLIOGRAFIA

1. Fierro AJ. MALFORMACIONES CONGÉNITAS: CLASIFICACIÓN Y BASES MORFOGENÉTICAS. Rev Mex Pediatr 2008; 75: 71-74.
2. Guizar J. GENETICA CLINICA: DIAGNOSTICO Y MANEJO DE LAS ENFERMEDADES HEREDITARIAS. 3ª edición. México. El Manual Moderno. 2001; 337-343.
3. Brent RL. ENVIROMENTAL CAUSES OF HUMAN CONGENITAL MALFORMATION: THE ROLE DEALING WITH THESE COMPLEX CLINICAL PROBLEMS CAUSED BY A MULTIPLICITY. Pediatrics. 2004; 113: 957-968.
4. Vega VA. FRECUENCIA DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. Rev Mex Pediatr 2005; 72: 70-73.
5. Ortiz AM. FRECUENCIA DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS EN EL AREA DE NEONATOLOGÍA DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO. Rev Mex Pediatr. 2003; 70: 128-131.
6. Peña AR. MORTALIDAD POR DEFECTOS AL NACIMIENTO. Bol Med Hosp Infant Mex. 2005; 62; 294-304.
7. Gómez AA. LA MORTALIDAD INFANTIL POR MALFORMACIONES CONGÉNITAS EN MÉXICO: UN PROBLEMA DE OPORTUNIDAD Y ACCESO AL TRATAMIENTO. Rev Panam Salud Pública 2008; 24: 297–303.

8. García CR. EL ÁCIDO FÓLICO Y LA PREVENCIÓN DE DEFECTOS AL NACIMIENTO. Secretaría de Salud, Dirección Adjunta de Salud Materna y Perinatal. 2003; 1-30.
9. Valdés MJ. DEFECTOS CONGÉNITOS EN EL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO. FRECUENCIA OBSERVADA DURANTE 10 AÑOS MEDIANTE EL RYVEMCE. Rev Med Hosp Gen Mex. 1997; 60: 181- 187.
10. Behnke, M. THE SEARCH FOR CONGENITAL MALFORMATIONS IN NEWBORNS WITH FETAL COCAINE EXPOSURE. Pediatrics. 2001; 107 (5): 74-79.
11. Carey, J. PRUEBA DE TERATOGENICIDAD EN HUMANOS: UNA PROPUESTA PARA DISCUSIÓN. Boletín del ECEMC (Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas): Revista de Dismorfología y Epidemiología. 2001; 6: 15-21.
12. Ceriani. J. NEONATOLOGÍA PRÁCTICA. 3ª ed. España. Editorial Panamericana. 1999; 541-551.
13. Avery GB. NEONATOLOGÍA: FISIOPATOLOGÍA Y MANEJO DEL RECIÉN NACIDO. 5ª ed. España. Editorial Panamericana. 2001; 111-170.
14. Barboza AP. ANÁLISIS DE DIEZ AÑOS DE REGISTRO DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS EN COSTA RICA. AMC. 2008; 5(4): 221-229.

15. Mosquera TC. FRECUENCIA Y TENDENCIA TEMPORAL DE LOS DEFECTOS CONGÉNITOS EN ASTURIAS. LA NECESIDAD DE VIGILANCIA CLÍNICO EPIDEMIOLOGICA. Gacet Sanit. 2009; 23(4): 300-3005.
16. Bojorge EE. PREVALENCIA Y FACTORES ASOCIADOS A LOS DEFECTOS CONGÉNITOS EN EL SERVICIO DE NEONATOLOGIA DEL HOSPITAL FENANDO VÉLEZ PAIZ 01 ENERO AL 31 DE DICIEMBRE DEL 2003. Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua. 2004; 2-101.
17. CLASIFICACIÓN ESTADÍSTICA INTERNACIONAL DE ENFERMEDADES Y PROBLEMAS RELACIONADOS CON LA SALUD, 10ª edición. (CIE 10). Capítulo XVII. Malformaciones Congénitas, Deformidades y Anomalías Cromosómicas. (Q00-Q99); 755-805.
18. Vélez EJ. MALFORMACIONES CONGÉNITAS: CORRELACIÓN, DIAGNÓSTICO ECOGRÁFICO Y CLÍNICO. Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología. 2004; 55(3); 201-208.
19. Tabor, A. SCREENING FOR CONGENITAL MALFORMATIONS BY ULTRASONOGRAPHY IN THE GENERAL POPULATION OF PREGNANT WOMEN: FACTORS AFFECTING THE EFFICACY. Acta Obstet Gynecol Scand. 2003; 82: 1092–1098.
20. Pérez AA. ACTITUD DEL RECIEN NACIDO CON MALFORMACIONES CONGÉNITAS. Protocolos de Diagnóstico y Tratamiento de la Asociación Española de Pediatría. Capítulo 2; 19-21.

21. García CR. GENÉTICA, GENOMA Y GINECO-OBSTETRICIA. Perinatol y Reprod Hum. 2000; 14: 188-191.
22. Cortes, M. LA IMPORTANCIA DEL ÁCIDO FÓLICO EN LA MEDICINA ACTUAL. Rev Médica Chile. 2000; 128: 400-412.
23. Frías, J. EL ÁCIDO FÓLICO Y LA PREVENCIÓN DE DEFECTOS DEL TUBO NEURAL Boletín del ECEMC (Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas): Revista de Dismorfología y Epidemiología. 2001; 6: 39-42.
24. Nazer, J. ANOMALÍAS CONGÉNITAS ESTRUCTURALES EN EL RECIÉN NACIDO (Segunda parte). Revista Hospital Clínico Universidad de Chile. 2002; 13 (4): 294-305.
25. Diario Oficial de la Federación. NORMA OFICIAL MEXICANA. NOM-034-SSA2-2002, Para la prevención y control de los defectos al nacimiento.
26. Gallegos RM. y cols. DEFECTOS CONGÉNITOS MAYORES Y MÚLTIPLES EN NEONATOS DE MUJERES ATENDIDAS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. Ginecol Obstet Mex. 2007; 75: 247-252.
27. Alfaro AN. MALFORMACIONES CONGÉNITAS EXTERNAS EN LA ZONA METROPOLITANA DE GUADALAJARA: 10 AÑOS DE ESTUDIO. Investigación en Salud. 2004; 6(3): 180-187.

28. Delgado, DO. PREVALENCIA DE DEFECTOS CONGÉNITOS EN RECIÉN NACIDOS. Rev Cub Med Gen Integr 2007; 23(3): 51-60.

29. Alonso, LF. COMPORTAMIENTO DE LOS DEFECTOS CONGÉNITOS AISLADOS MÁS FRECUENTES EN CUBA. Rev Cubana Pediatr 2000; 72(2): 87-93.

30. Estrada, PD. MALFORMACIONES CONGENITS EN EL RECIEN NACIDO EN EL HOSPITAL JUAREZ DE MÉXICO DE 1990 A 1992. UNAM. 1992, 1-25.