

11237  
135  
90

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO**

**Instituto de Seguridad y Servicios Sociales  
De los Trabajadores del Estado.**

**Hospital Regional 1 de Octubre.  
I.S.S.S.T.E.**

**MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA NERVIOSO  
CENTRAL FENOTIPICAMENTE APARENTES**

**T E S I S**

**QUE PARA OBTENER EL TITULO  
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA MEDICA**

**P R E S E N T A**

**DRA. JUDITH RESENDIZ MARTINEZ**

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

1993



Universidad Nacional  
Autónoma de México



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

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

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

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

## I N D I C E

RESUMEN.....	1
INTRODUCCION.....	2 - 6
MATERIAL Y METODOS.....	7 - 8
RESULTADOS.....	9 - 34
DISCUSION.....	35 - 37
CONCLUSIONES.....	38 - 39
BIBLIOGRAFIA.....	40 - 41

## SUMARY

This study was done in a retrospective manner in the Pediatric Service of Hospital Regional 1° de Octubre I.S.S.S.T.E. in México City from January 1988 to July 1992.

There were detected 48 patients with congenital malformations phenotypically evident of the central nervous system with an incidence of 1.9 per 1000 born remaining 31 patients, with predominancy of male patients in a relation 1:3, being on term (83.8%) and eutrophics (64.5%). The perinatal factors considered were: Maternal age in average 27.5 years, multiparous (64.5). Considering the teratogenic environmental factor detected in our patients in order of frequency: Toxemia, malnutrition, exposure to radiation during the first semester making 35.5% and without factors 64.5%. the most frequent malformation was cystic bifid spine in lumbar region (84.6%); continuity in 65%. The malformation associated were hydrocephaly, secondary injury in the modullo and others: amaurosis, ocular agenesis, visceral heterotaxia, congenital cardiopathia, anal malformations, equine foot; cranial peer injury the treatment required in the 90% of cases was surgical with an average of 16.4 days in hospital.

## RESUMEN

Se realizó un estudio retrospectivo en el servicio de Pediatría del Hospital Regional 1° de Octubre, I.S.S.S.T.E. de la Ciudad de México, de enero de 1988 a julio de 1992. Se detectaron 48 pacientes con malformaciones congénitas fenotípicamente aparentes del sistema nervioso central, con una incidencia de 1.9 por 1000 nacidos vivos. 17 casos entraron en criterio de eliminación, quedando una población de 31 pacientes, predominó el sexo masculino con una relación de 1:3, sientto de término (83.8%) y eutróficos (64.5%). Dentro de los factores perinatales: la edad materna promedio fué de 27.5 años, multiparas (64.5%). Respecto a los factores ambientales teratogénicos detectados en nuestros pacientes son los siguientes, por orden de frecuencia: toxemia gravidica, deficiencia alimentaria, exposición a radiaciones durante el primer trimestre, en un total de 35.5% y sin antecedentes 64.5%. El tipo de malformación más frecuente fué la espina bifida quística, en la región lumbar (84.6%), con pérdida de solución de continuidad en 65%. Las malformaciones congénitas asociadas son: hidrocefalia, lesión cauda equina secundario a espina bifida quística, y otras malformaciones diversas: amaurosis, agenesia ocular, heterotaxia visceral, cardiopatía congénita, malformación anal, pie equino, lesión de pares craneales. El manejo instituido fué quirúrgico en más del 90%, con un promedio de días de estancia intrahospitalaria de 16.4 días.

## INTRODUCCION

Puede considerarse que las malformaciones congénitas son defectos estructurales presentes al nacimiento; ser macro y microscópicas, manifestarse en la superficie y dentro de él, ser de tipo familiar o esporádica, hereditarias y Únicas, o múltiples (1).

Su incidencia varía en diferentes estudios. En una revisión de la literatura mundial, se encontraron cifras de 0.03% a 3.03% (2).

En la estadística conjunta de 24 Centros Hospitalarios de diversas partes del mundo que colectó Stevenson, las malformaciones congénitas más frecuentes entre 416,695 nacimientos vivos que comprendió, fueron en el sistema musculoesquelético, 5.11 por 1000 nacidos vivos (40.22% de las teratosis): en segundo lugar, las del sistema nervioso, 2.58 por 1000 nacidos vivos (20.3%); y las de labio y paladar hendido, 1.21 por 1000 nacidos vivos (9.4%); síndrome de Down 0.83%. En México, en diferentes estudios, las malformaciones del sistema nervioso central ocupan el segundo lugar en incidencia, (2). Aunque otros autores como Honk, en 10 años de experiencia sobre malformaciones congénitas, las del sistema nervioso central son más frecuentes, y además, causa común de muerte, predominando la anencefalia (3).

Llama la atención que, a pesar que existen en nuestro país estudios, que ubican a las malformaciones del sistema nervioso central en segundo lugar, en cuanto a incidencia, hay un estudio retrospectivo en un periodo de dos años en el Hospital "José Eleuterio González", de Monterrey, reportando que de un total de 9675 nacidos vivos, 224 (2-31%) presentaron malformaciones congénitas,

predominando las del sistema nervioso central, 3.04 por 1000 nacidos vivos, seguidas de malformaciones cardiovasculares y musculoesqueléticas (4).

Dentro de los factores ambientales teratogénicos, se ha comprobado repetidamente que la localización y la magnitud del efecto teratológico es más importante, cuando más temprano en la etapa organogénica sucede la agresión.

Existen condiciones biológicas que, actuando circunstancialmente, participan en la producción de malformaciones. La edad de la gestante tiene importancia, y se ha establecido que lo mismo transtornos cromosómicos que no cromosómicos, se presentan en mayor número en madres de edades obstetricamente inadecuadas, es decir, menores de 20 años o mayores de 35 años, como lo demuestran los estudios de Penrose y col. (5), que informaron de malformaciones del sistema nervioso central, y específicamente, anencefalia, en gestantes menores de 20 años. Sin embargo, la paridad parece influir también, ya que las anencefalias tienen mayor incidencia en mujeres que han tenido gestaciones múltiples.

Entre los agentes nutricionales, mediante experimentos en ratas, se ha podido establecer que algunas vitaminas ofrecidas en exceso (A y D), producen diversas malformaciones como exenfalia. Por otro lado, las deficiencias nutricionales se han reportado como causa de malformaciones del sistema nervioso, como la anencefalia, ha sido provocada experimentalmente en ratas con supresión de la vitamina E; otras malformaciones de éste tipo se han asociado a la supresión experimental de riboflavina; la depleción o inhibición de glucosa y ácido fólico producen defectos similares cuando la inanición,

aplicación de insulina o de yodoacetato interfiere con el metabolismo hidrocarbonado, a niveles diversos de su paso al ciclo del ácido cítrico; se piensa que participa el ácido  $\alpha$ -metilfólico, que bloquea un cofactor enzimático en el paso de glicina a adenina (6).

Se ha comprobado la teratogenicidad de la exposición a radiaciones, desde 1938 por Kawen, quien produce trastornos estructurales del sistema nervioso central en un alto porcentaje de ratas radiadas con 200 r, y Warkany encontró que a dosis de 250 r en adelante esas malformaciones se producen con gran regularidad (7). Así mismo, en un accidente con exposición a radiaciones en Chernobyl en 1987, se demostró un incremento considerable, hasta en un 20% en la incidencia de anencefalia y espina bifida abierta (8).

Cabe mencionar que diversas enfermedades crónicas, que reducen la oxigenación tisular, se han relacionado con teratogénesis y enfermedades como la diabetes materna y la toxemia gravídica, se sabe que aumentan de 5 a 10 veces el riesgo de teratogénesis (9).

La ingestión de algunos medicamentos, tales como ácido valproico, cytochalacin D, 7 hidroxí-2-acetalamofluoreno, athanol y aminopterina, se han correlacionado con defectos del tubo neural, infiriéndose una alteración protéica del DNA en los embriones, considerándolos embriotóxicos (10).

Por último, están implicados en este tipo de malformaciones la herencia y predisposición genética.

Dentro de las malformaciones congénitas del sistema nervioso central, fenotípicamente aparentes, tenemos como más frecuentes, a los defectos del tubo neural. Estas anormalidades ocurren en cualquier sitio a lo largo de él, pero son más frecuentes en el

cerebro anterior (anencefalia) y en las regiones toracolumbar y lumbosacra (mielomeningocele). Las lesiones varían de malformaciones muy grandes a anomalías menores, compatibles con la vida.

La corteza cerebral y/o las meninges protuyen a través de un defecto óseo, con mayor frecuencia (75-85%) en la región occipital y, por lo general, las lesiones están cubiertas por piel, las que solo contienen meninges y líquido cefalorraquídeo (meningocele). Tienen un buen pronóstico. Otros a menudo contienen tejido cerebral y se acompañan con otras disgenesias intracraneales, por lo que tienen malas expectativas, como el encefalocele.

Es muy importante señalar que de las malformaciones de la espina bífida quística, por localización, el 98% son mielomeningoceles y solo en un 6% son meningoceles. 80% se afectan las regiones toracolumbar, lumbar, o lumbosacra.

Las malformaciones del cerebro incluyen la hidrocefalia comunicante y no comunicante. En la comunicante, las vías intraventriculares del líquido cefalorraquídeo se encuentran abiertas, con dilatación de todo el sistema ventricular. La obstrucción reside en el espacio subaracnoideo, ya sea por oclusión de las cisternas basales, o bien por obliteración del espacio subaracnoideo sobre las convexidades cerebrales. En la hidrocefalia no comunicante, la distensión es proximal a un bloqueo del sistema ventricular; el sitio más frecuente de la obstrucción es el acueducto de Silvio.

Hay anomalías poco frecuentes, como la agenesia del sacro (síndrome de deterioro caudal). Es una anomalía que ocasiona modificaciones atróficas de los huesos y músculos de las piernas,

además de trastornos en los esfínteres. Se ha ligado estrechamente con la diabetes mellitus. La microcefalia considerada como un perímetro cefálico por debajo de 3 desviaciones estándar del promedio correspondiente a la edad gestacional. Por último la holoprosencefalia, defecto grave, a menudo acompañado de anomalías faciales de la línea media (paladar hendido, ciclopía, etc.); el cuerpo calloso, los ganglios basales y los tálamos están ausentes así como bulbos y vías olfatorias. En la hidrancia, los hemisferios cerebrales están ausentes, y son reemplazados por una gran cavidad llena de líquido. El diagnóstico es clínico, con la ayuda de estudios paraclínicos tales como ultrasonido, tomografía axial computarizada.

Por la experiencia obtenida en el servicio de cuneros de Pediatría en el Hospital Regional 1° de octubre, con este tipo de malformaciones en los últimos cinco años, la hipótesis medular presupone que la incidencia, los agentes causales, los tipos clínicos principales, defectos asociados, etc., son semejantes a los mencionados en la literatura revisada en el anterior marco teórico de referencia.

## MATERIAL Y METODOS

Se trata de un estudio retrospectivo, descriptivo, observacional realizado en el Hospital Regional 1° de Octubre, Servicio de Pediatría, en un período comprendido de enero de 1988 a julio de 1992, en una población de recién nacidos en esta unidad, con la presencia de malformaciones congénitas del sistema nervioso central, fenotípicamente aparentes.

Los datos fueron obtenidos de los expedientes de los pacientes y se analizaron las siguientes variables:

1. Sexo.
2. Edad gestacional, determinada por el método de F.U.R. de Naeyels, clasificándose como de término de 38 a 42 S.E.G.; pretérmino, de 38 semanas y postérmino, mayor de 42 semanas de edad gestacional.
3. Peso. Se clasificaron a los recién nacidos de acuerdo a tablas percentilares de Jurado García, agrupándolos en eutróficos (peso entre la percentil 10-90); hipotróficos (peso por abajo de la percentil 10) e hipertróficos (peso arriba de la percentil 90).
4. Edad materna: se agruparon a las madres por edades en quinquenios. se consideraron madres añasas, con más de 35 años; y madres jóvenes, a las menores de 20 años (de acuerdo con el criterio de Díaz del Castillo).
5. Número de gesta: considerándose multigesta a las madres con más de 3 gestas (Díaz del Castillo).
6. Tipo de parto: eutócico o distócico.

7. Factores etiológicos (ambientales, teratogénicos: radiaciones, ingestión de alguna droga, enfermedades maternas, deficiencia nutricional, condiciones biológicas).
8. Tipo de malformación: se agruparon por orden de frecuencia: espina bífida quística, hidrocefalia, encefalocele y anencefalia.
9. Localización de la espina bífida: agrupándose por frecuencia: lumbar, sacra, occipital.
10. Integridad de la disrrafia del tubo neural.
11. Malformaciones asociadas. Se agruparon por orden de frecuencia.
12. Manejo establecido (quirúrgico o médico).
13. Dias de estancia intrahospitalaria y promedio de los mismos.

## RESULTADOS

- 1) En el periodo comprendido del 1° de enero de 1988 a julio de 1992, se detectaron 48 pacientes con malformaciones congénitas del sistema nervioso central fenotípicamente aparentes, correspondiendo, de acuerdo al número de nacimientos (25,033), a 1.9 por cada 1000 nacidos vivos. Se excluyeron a 17 pacientes por no contar con expediente clínico disponible, quedando un universo de trabajo de 31 recién nacidos.
- 2) Se evidencia una mayor frecuencia en el sexo masculino, 18 casos (58%), respecto al sexo femenino, 13 casos (41%) (cuadro 1).
- 3) En cuanto a edad gestacional. 26 pacientes de término (83.8%), 3 recién nacidos de pretérmino (9.6%) y 2 pacientes de postérmino (6.4%) (cuadro 2).
- 4) Hubo 20 pacientes eutróficos (64.5%), 7 recién nacidos hipotróficos (22.5%), y 4 recién nacidos hipertróficos (12.9%) (cuadro 3).
- 5) Edad materna: dos madres menores de 20 años (6.4%); de 21 a 25 años, 1 caso (3.2%); 26 a 30 años, 11 casos (35.4%); 31 a 35 años, 9 casos (29%); 36 a 40 años, 7 casos (22.5%); 41 a 45 años, 1 caso (3.2%); y mayores de 46 años, no detectaron (cuadro 4).
- 6) Por el número de gesta: gesta I, 7 casos (22.5%); gesta II, 4 casos (12.9%); gesta III, 10 casos (32.3%); gesta IV, 5 casos (16.1%); gesta V, 1 caso (3.2%); más de gesta VI, 4 casos (12.9%) (cuadro 5).
- 7) Nacieron mediante parto eutócico 16 recién nacidos (51.6%) y por vía abdominal (cesárea) 15 recién nacidos (48%) (cuadro 6).

- 8) Los factores ambientales teratogénicos encontrados fueron los siguientes: toxemia gravídica, 5 casos (16.1%); deficiencia alimentaria, 3 casos (9.6%); infección de vías urinarias, 2 casos (6.4%); exposición a radiaciones en el primer trimestre, 1 caso (3.2%); sin antecedentes, 20 casos (64.5%) (cuadro 7).
- 9) Dentro de las malformaciones del sistema nervioso central fenotípicamente aparentes, las más frecuentes fueron: espina bifida quística, 14 casos (45.1%); hidrocefalia, 10 casos (32.3%); encefalocele, 6 casos (19.3%); y anencefalia, 1 caso (3.2%) (cuadro 8).
- 10) La localización de la espina bifida quística fue: lumbar, 11 casos (84.6%); occipital, 1 caso (7.1%); y sacro, 1 caso (7.1%) (cuadro 9).
- 11) Detectamos pérdida de solución de continuidad de la espina bifida quística encefalocele, en 13 casos (65%), manteniéndose su integridad, 7 casos (35%) (cuadro 10).
- 12) Las malformaciones congénitas asociadas fueron: espina bifida quística más hidrocefalia, en 6 casos (40%); espina bifida quística más lesión cauda equina, 2 casos (31.3%); y malformaciones diversas, en 7 pacientes (22.5%) como agenesia ocular, lesión de pares craneales, amniocosis, pie equino, heterotaxia visceral, cardiopatía congénita y malformación anal (cuadro 11).
- 13) El manejo fue quirúrgico en 29 casos (93.5%) y en 2 pacientes no se instituyó manejo (6.4%) (uno porque tuvo anencefalia y otro por un meningocele pequeño) (cuadro 12).
- 14) El total de días de estancia intrahospitalaria fue de 509 días, con un promedio de 16.4 días.

---

## CUADRO No. 1

**Incidencia de malformaciones congénitas  
del sistema nervioso central**

**Distribución por sexos.**

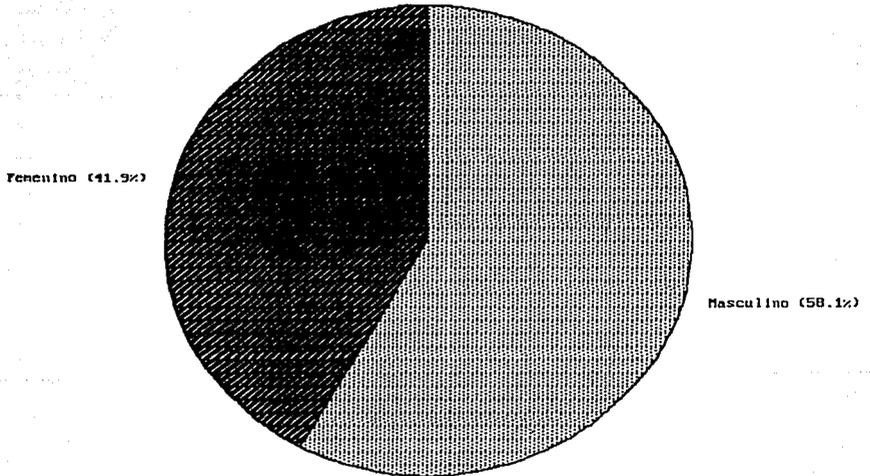
---

<b>Sexo</b>	<b>No.</b>	<b>%</b>
Masculino	18	58.1
Femenino	<u>13</u>	<u>41.9</u>
<b>TOTAL</b>	<b>31</b>	<b>100.0</b>

---

**Fuente: Archivo Clínico, Hospital Regional 1 de Octubre.**

**GRAFICA No. 1**  
**DISTRIBUCION POR SEXO**



---

## CUADRO No. 2

**Incidencia de malformaciones congénitas  
del sistema nervioso central  
Distribución por edad gestacional.**

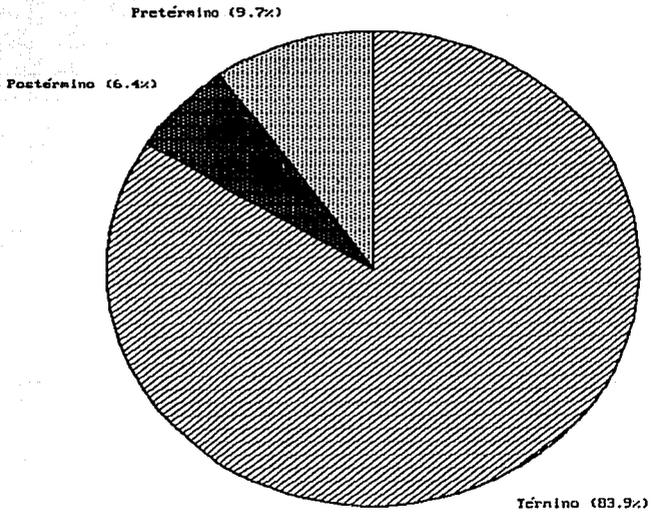
---

Edad gestacional	No.	%
Término	26	83.9
Pretérmino	3	9.7
Postérmino	2	6.4
<b>TOTAL</b>	<b>31</b>	<b>100.0</b>

---

**Fuente: Archivo Clínico, Hospital Regional 1 de Octubre.**

**GRAFICA No. 2**  
**DISTRIBUCION. EDAD GESTACIONAL.**



---

### CUADRO No. 3

**Incidencia de malformaciones congénitas  
del sistema nervioso central**

**Distribución por peso.**

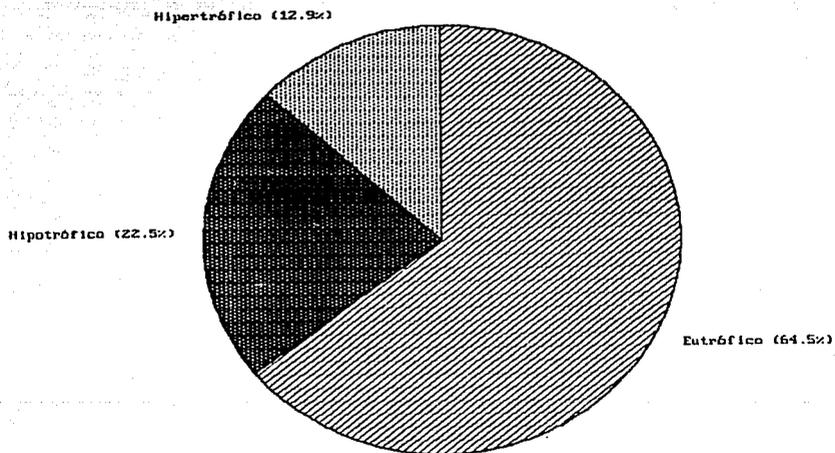
---

<b>Peso</b>	<b>No.</b>	<b>%</b>
<b>Eutrófico</b>	<b>20</b>	<b>64.5</b>
<b>Hipotrófico</b>	<b>7</b>	<b>22.5</b>
<b>Hipertrófico</b>	<b>4</b>	<b>12.9</b>
<b>TOTAL</b>	<b>31</b>	<b>100.0</b>

---

**Fuente: Archivo Clínico, Hospital Regional 1 de Octubre.**

**GRAFICA No. 3**  
**DISTRIBUCION, POR PESO**



---

## CUADRO No. 4

**Incidencia de malformaciones congénitas  
del sistema nervioso central.  
Distribución por edad materna.**

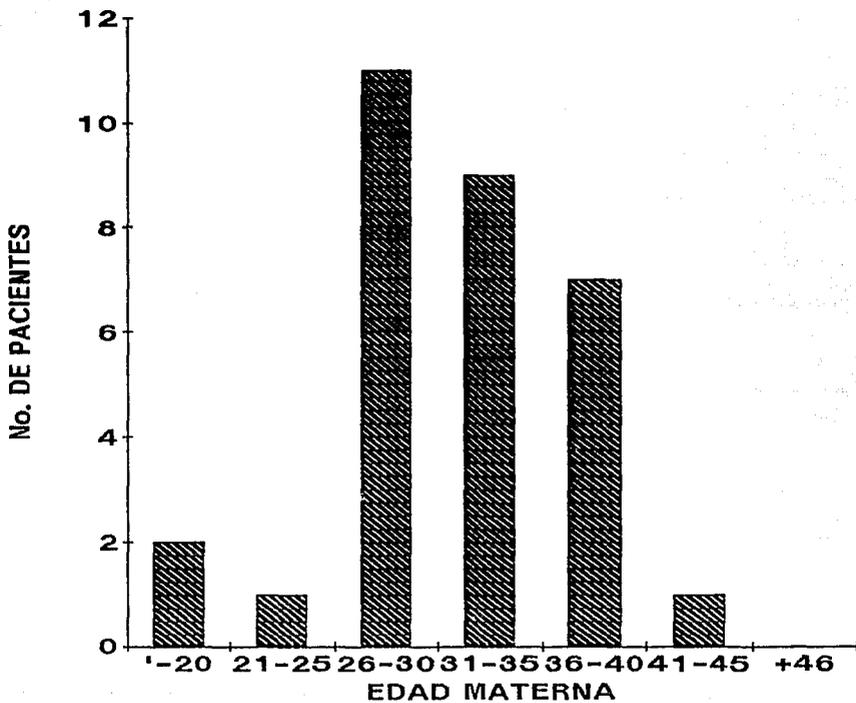
---

Edad materna	No.	%
-20 años	2	6.4
21-25	1	3.2
26-30	11	35.4
31-35	9	29.0
36-40	7	22.5
41-45	1	3.2
+46	0	0.0
<b>TOTAL</b>	<b>31</b>	<b>100.0</b>

---

Fuente: Archivo Clínico, Hospital Regional 1 de Octubre.

**GRAFICA No. 4**  
**DISTRIBUCION POR EDAD MATERNA**



---

**CUADRO No. 5****Incidencia de malformaciones congénitas  
del sistema nervioso central****Distribución. No. de gesta.**

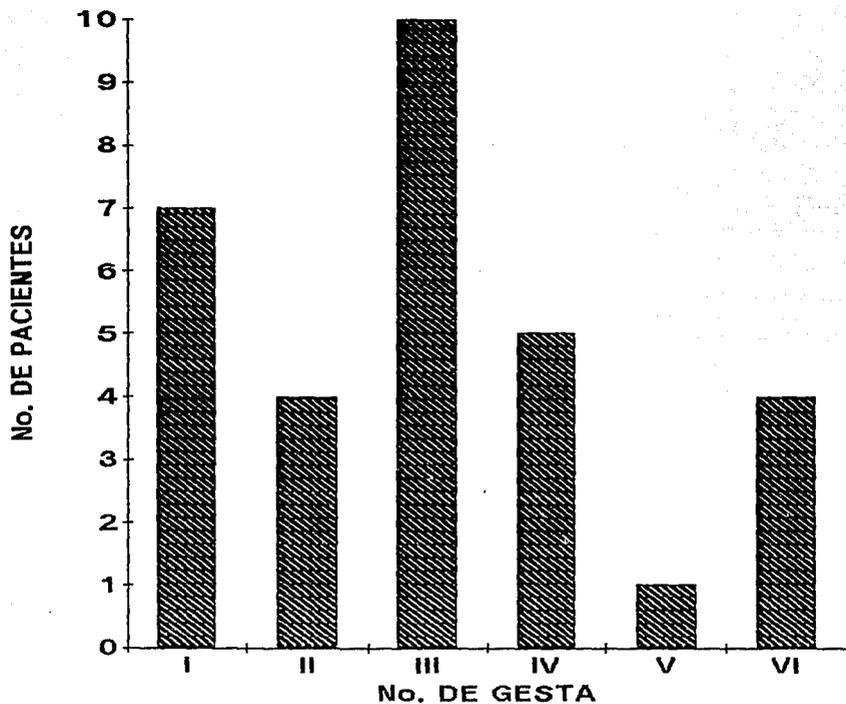
---

<b>No. de gesta</b>	<b>No.</b>	<b>%</b>
I	7	22.5
II	4	12.9
III	10	32.5
IV	5	16.1
V	1	3.2
VI	4	12.9
<b>TOTAL</b>	<b>31</b>	<b>100.0</b>

---

**Fuente: Archivo Clínico, Hospital Regional 1 de Octubre.**

**GRAFICA No. 5**  
**DISTRIBUCION. No. DE GESTA**



---

## CUADRO No. 6

**Incidencia de malformaciones congénitas  
del sistema nervioso central**

**Distribución. Tipo de parto.**

---

<b>Tipo de parto</b>	<b>No.</b>	<b>%</b>
<b>Eutócico</b>	<b>16</b>	<b>51.6</b>
<b>Cesárea</b>	<b>15</b>	<b>48.3</b>
<b>TOTAL</b>	<b>31</b>	<b>100.0</b>

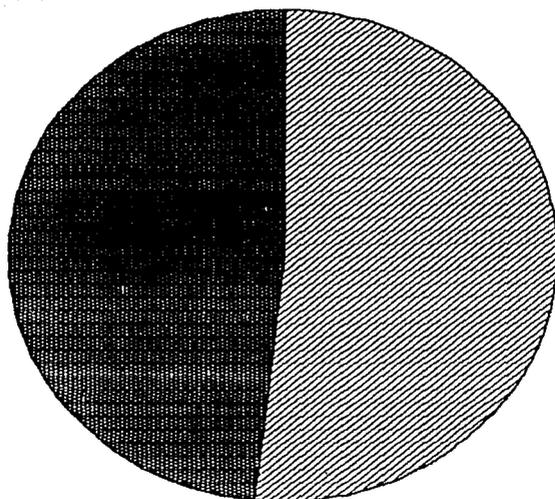
---

**Fuente: Archivo Clínico, Hospital Regional 1 de Octubre.**

# GRAFICA No. 6

DISTRIBUCION. TIPO DE PARTO

Cesárea (48.3%)



Eutócico (51.7%)

---

## CUADRO No. 7

**Incidencia de malformaciones congénitas  
del sistema nervioso central  
Distribución. Factores teratogénicos.**

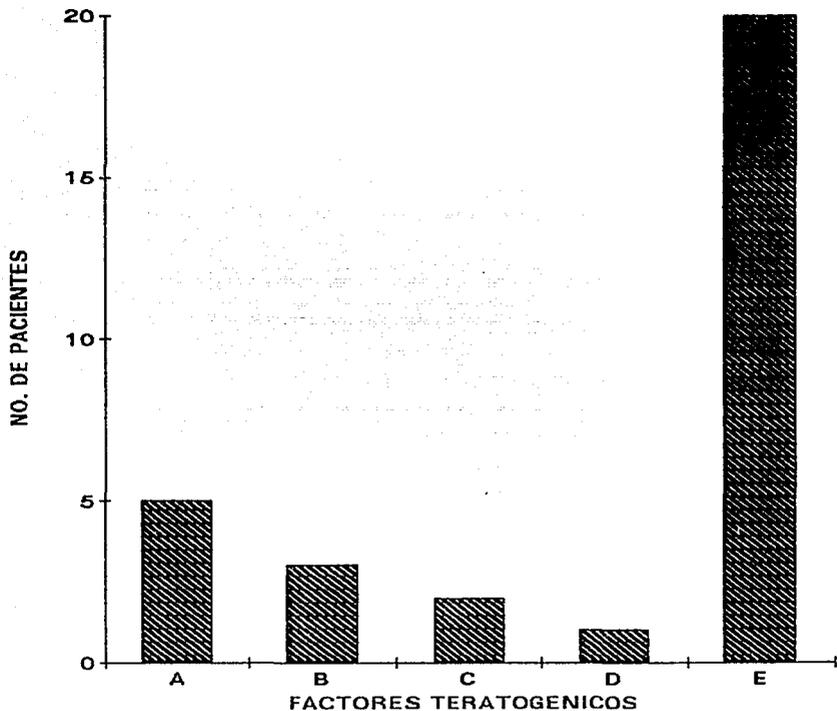
---

<b>Factores teratogénicos</b>	<b>No.</b>	<b>%</b>
Toxemia gravídica	5	16.1
Deficiencia alimentaria	3	9.6
Proceso infeccioso	2	6.4
Exposición a radiaciones	1	3.2
Sin antecedentes	20	64.5
<b>TOTAL</b>	<b>31</b>	<b>100.0</b>

---

**Fuente: Archivo Clínico, Hospital Regional 1 de Octubre.**

**GRAFICA NO. 7**  
**DISTRIBUCION. FACTORES TERATOGENICOS.**



A: TOXEMIA GRAVIDICA  
B: DEFICIENCIA ALIMENTARIA  
C: PROCESO INFECCIOSO

D: EXPOSICION A RADIACIONES  
E: SIN ANTECEDENTES

---

## CUADRO No. 8

**Incidencia de malformaciones congénitas  
del sistema nervioso central**

**Distribución. Tipo de malformación.**

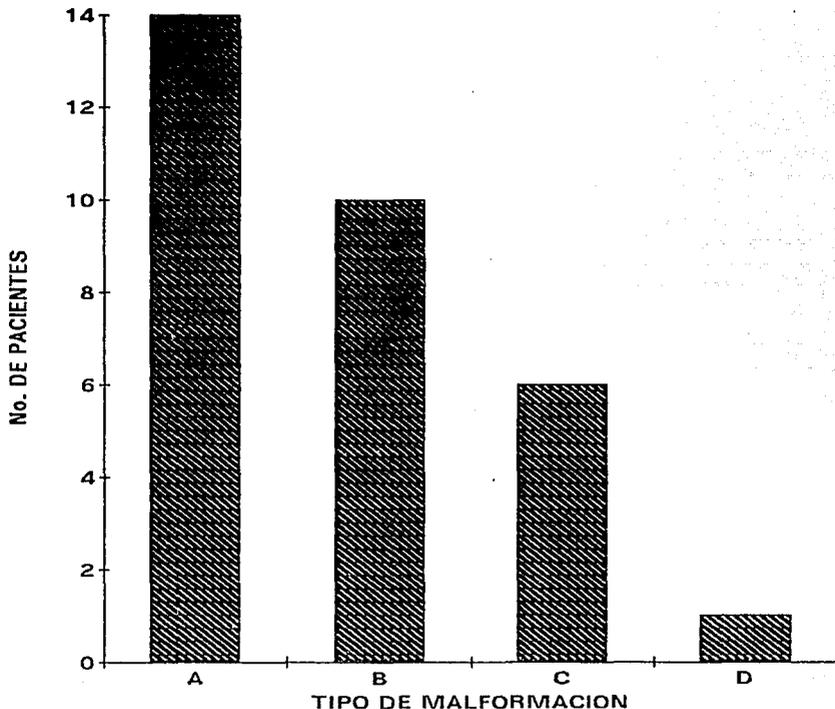
---

<b>Tipo de malformación</b>	<b>No.</b>	<b>%</b>
Espina bífida quística	14	45.1
Hidrocefalia	10	32.3
Encefalocele	6	19.3
Anencefalia	1	3.2
<b>TOTAL</b>	<b>31</b>	<b>100.0</b>

---

**Fuente: Archivo Clínico, Hospital Regional 1 de Octubre.**

**GRAFICA No. 8**  
**DISTRIBUCION. TIPO DE MALFORMACION.**



A: ESPINA BIFIDA QUISTICA  
B: HIDROCELAFIA

C: ENCEFALOCELE  
D: ANENCEFALIA

---

## CUADRO No. 9

**Incidencia de malformaciones congénitas  
del sistema nervioso central.**

**Distribución. Localización de espina bífida quística.**

---

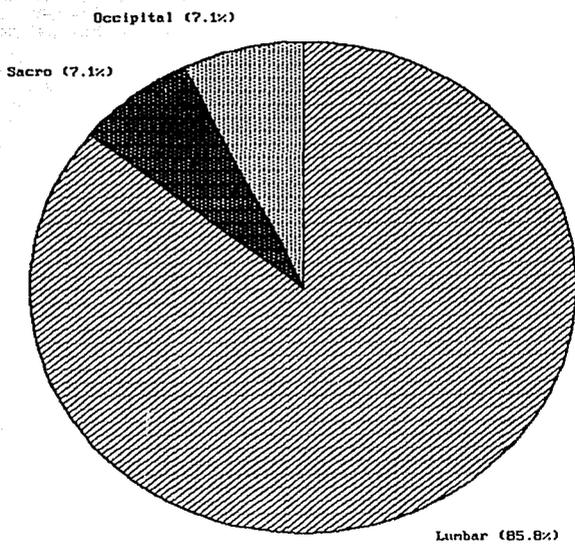
Localización de espina bífida	No.	%
Lumbar	12	85.7
Sacro	1	7.1
Occipital	1	7.1
TOTAL	14	100.0

---

**Fuente: Archivo Clínico, Hospital Regional 1 de Octubre.**

# GRAFICA No. 9

DIST. POR LOC. ESPINA BIFIDA QUISTICA



---

## CUADRO No. 10

**Incidencia de malformaciones congénitas  
del sistema nervioso central**

**Distribución. Integridad de espina bífida quística.**

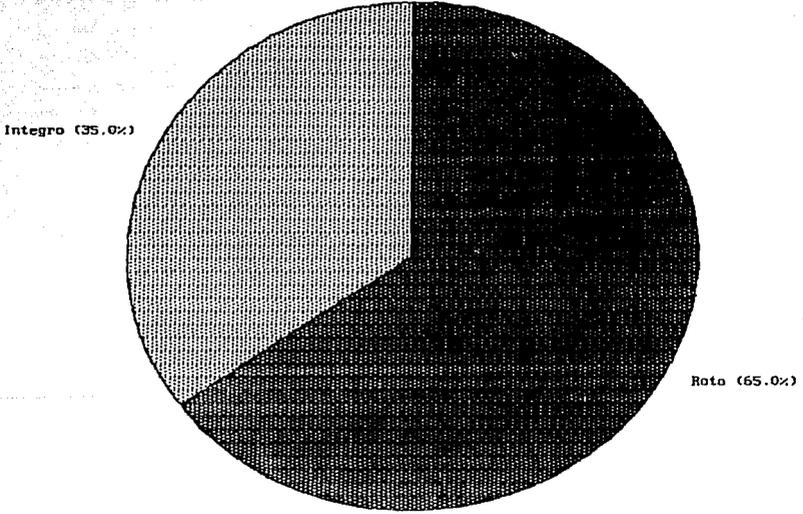
---

<b>Integridad de espina bífida</b>	<b>No.</b>	<b>%</b>
Rota	13	65
Integra	7	35
	<hr/>	<hr/>
<b>TOTAL</b>	<b>20</b>	<b>100.0</b>

---

**Fuente: Archivo Clínico, Hospital Regional 1 de Octubre.**

**GRAFICA No. 10**  
**DISTRIBUCION. INTEGRIDAD DE E. B. Q.**



---

## CUADRO No. 11

**Incidencia de malformaciones congénitas  
del sistema nervioso central.**

**Distribución. Malformaciones asociadas.**

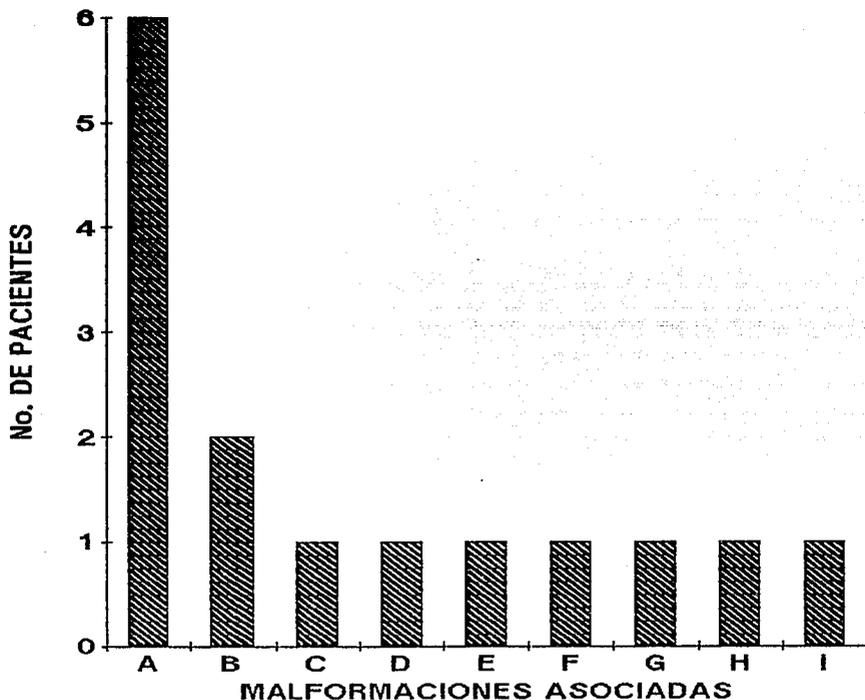
---

Malformaciones asociadas	No.	%
Hidrocefalia	6	40.0
Lesión cauda equina	2	13.3
Agnesia ocular	1	6.6
Amaurosis	1	6.6
Pie equino	1	6.6
Lesión de pares craneales	1	6.6
Heterotaxia visceral	1	6.6
Cardiopatía congénita	1	6.6
Malformación anal	1	6.6
<b>TOTAL</b>	<b>15</b>	<b>100.0</b>

---

**Fuente: Archivo Clínico, Hospital Regional 1 de Octubre.**

**GRAFICA No. 11**  
**DISTRIBUCION. MALFORMACIONES ASOCIADAS**



A: HIDROCEFALIA  
B: LESION CAUDA EQUINA  
C: AGENESIA OCULAR  
D: AMAUROSIS  
E: PIE EQUINO

F: LESION DE PARES CRANEALES  
G: HETEROTAXIA VISCERAL  
H: CARDIOPATIA CONGENITA  
I: MALFORMACION ANAL

---

## CUADRO No. 12

**Incidencia de malformaciones congénitas  
del sistema nervioso central.  
Distribución. Manejo establecido.**

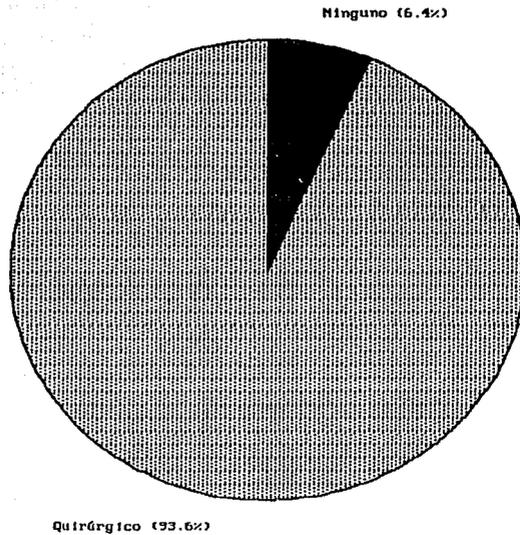
---

<b>Manejo establecido</b>	<b>No.</b>	<b>%</b>
Quirúrgico	29	93.5
Ninguno	2	6.41
<b>TOTAL</b>	<b>31</b>	<b>100.0</b>

---

**Fuente: Archivo Clínico, Hospital Regional 1 de Octubre.**

**GRAFICA No. 12**  
**DISTRIBUCION. MANEJO ESTABLECIDO**



## DISCUSION

Las malformaciones congénitas del sistema nervioso central en el Hospital Regional 1° de Octubre, I.S.S.S.T.E. de la Ciudad de México, en relación a reportes de otras unidades Hospitalarias de nuestro país, es menor, teniendo una incidencia de 1.9 por 1000 nacidos vivos (2). Sin embargo Lemire reportó un decremento importante de estas malformaciones en los Estados Unidos, 1 por 1000 nacidos vivos (15). Por otro lado en China, HoNK en un estudio de 10 años de experiencia observa un incremento considerable de las malformaciones congénitas del sistema nervioso central 3-5 por 1000 nacidos vivos (3).

Este tipo de malformaciones tienen ligero predominio por el sexo femenino (13), no correspondiendo con el presente estudio, ya que se tuvieron 18 casos del sexo masculino y 13 casos (48%) del sexo femenino.

Hay reportes de que los recién nacidos con malformaciones congénitas mayores son de talla baja en el sexo femenino y de pretérmino e hipotróficos en ambos sexos. No se corroboró tal dato en este trabajo, ya que las cifras obtenidas en nuestra población muestran mayor predominio del sexo masculino en eutróficos (64.5%) seguido de hipotróficos (22.5%).

Algunos reportes relacionan la edad inadecuada de la gestante, como madres jóvenes menores de 20 años con una incidencia importante de malformaciones del sistema nervioso central, específicamente de anencefalia e hidrocefalia. En la casuística de este hospital, hubo un porcentaje de madres jóvenes, solo dos casos (6.4%), y madres añosas 8 (25.8%); la mayor parte se encontraba en una edad óptima (21 a 34 años de edad) (5).

Existió un porcentaje elevado de madres multiparas en 20 casos (64.5%), hecho que se relaciona con los estudios previos (5) que refieren a la multiparidad como un factor que influye para la presentación de tales malformaciones.

Los productos fueron obtenidos en su mayoría por parto eutócico, 16 casos (51.6%); y por vía abdominal 15 casos. Esto, quizás, esté determinado por el tipo de malformaciones detectadas, con una mayor incidencia la espina bífida quística.

Los factores ambientales teratogénicos que influyen en la presentación de estas malformaciones, comprobadas en estudios previos, son los siguientes: edad menor de 20 años, multiparas, ingesta de ácido valproico, etanol, aminopterina; enfermedades maternas como toxemia gravídica, deficiencia alimentaria, las cuales estuvieron presentes en nuestros casos en una mínima proporción (deficiencia alimentaria, toxemia gravídica y exposición a radiaciones) constituyendo un porcentaje de 35%, probablemente el porcentaje sea mayor, pero la información no está consignada en el expediente.

El tipo de malformación más frecuente y su localización fué: espina bífida quística en región lumbar (2), hecho acorde con la literatura consultada. Hubo más del 50% de pérdida de integridad de las espinas bífidas quísticas y encefalocele, lo que se considera una urgencia médica, considerándose pacientes potencialmente infectados, que requieren la corrección inmediata del transtorno (14).

En este grupo de pacientes, las malformaciones congénitas asociadas más frecuentes son: malformaciones anales (15), lesión de cauda equina, pie equino e hidrocefalia, entre otras. En nuestros

pacientes la malformación congénita asociada más frecuente fué hidrocefalia secundaria a espina bífida quística.

En el tratamiento de las malformaciones del sistema nervioso, las dos metas principales en el manejo son: 1) evitar que la disfunción fisiológica se transforme en una incapacidad; 2) evitar que las incapacidades se transformen en obstáculos. El manejo en este tipo de pacientes es en un 90% quirúrgico, conducta con la que hubo corrección absoluta en este estudio. Los pacientes que no recibieron tratamiento quirúrgico, se debió, porque uno de ellos tuvo anencefalia y el otro presentaba un meningocele muy pequeño, que no ameritaba el manejo instrumental.

Si es de llamar la atención que el costo intrahospitalario para el manejo de este tipo de malformaciones es muy elevado, ya que el promedio de días de estancia fué de 16.4 días.

## CONCLUSIONES

1. De acuerdo con el análisis de la información investigada, la incidencia de malformaciones congénitas del sistema nervioso central es menor a la reportada por la literatura: 1.9 por 1000 nacidos vivos..
2. Se observó un predominio en el sexo masculino, con una diferencia no significativa en relación con la reportada por la literatura,
3. Los pacientes estudiados fueron de término en un 83.8%.
4. En cuanto al peso hubo un predominio de pacientes eutróficos.
5. La edad del grupo de madres de pacientes con malformaciones congénitas que predominó, fué el de los 21 a los 35 años, con una edad promedio de 27.5 años.
6. Por el número de gesta, predominaron las madres multiparas en un 64.5%.
7. Un 51.6% de los pacientes nacieron por parto eutócico y un 48% por operación cesárea.
8. Los factores ambientales teratogénicos identificados fueron, en orden decreciente: toxemia gravidica, deficiencia alimentaria, infección de vias urinarias, exposición a radiaciones en el primer trimestre, total 35.5% y en 64.5% no hubo antecedentes teratogénicos.
9. Las malformaciones congénitas del sistema nervioso central fenotípicamente aparentes fueron: espina bifida quística, hidrocefalia, encefalocele y anencefalia.
10. Topográficamente la espina bifida quística predominó en un 84.6% en la región lumbar.

11. Respecto a la solución de continuidad de la espina bifida quística fué más del 65% de los casos, con pérdida.
12. Las malformaciones congénitas asociadas fueron: hidrocefalia, lesión de cauda equina en la espina bifida quística, y otras malformaciones diversas como agenesia ocular, amaurosis, lesión de pares craneales, pie equino, heterotaxia visceral, cardiopatía congénita y malformación anal.
13. Manejo quirúrgico predominó en un 93.5% de los pacientes.
14. El total de días de estancia intrahospitalaria de 509 con un promedio de 16.4 días.

**ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

## BIBLIOGRAFIA

1. Zafra GA : Indicadores de crecimiento en 105 recién nacidos con malformaciones congénitas externas. Bol Med Hosp Infant. 1988; 41 : 81-84.
2. Diaz DC : Pedriatria perinatal. 3a. ed.
3. HoNK : Congenital malformations en tao payoh hospital a year experience. Amn Acad Med Singapoure 1991 ; 20 : 183-9.
4. Arredondo DA : Malformaciones congénitas en recién nacidos. Bol Med Hosp Infant 1990 ; 47 : 822-7.
5. Avery GB : Neonatología fisiopatología y manejo del recién nacido. 3a. ed. Buenos Aires : Editorial Médica Panamericana, 1990 : 1035.
6. José MCB : Niño con mielomeningocele. Ped Mex 1972 ; 8 : 3-6.
7. Akar N, Cavdar AD : High incidence of neural tube Defects in bursa Turkey. Pediatr Perinat epidemol 1988 ; 2 : 89-2.
8. Van VJM : Fetal growsth retardation an estructural anomalias. Gynecol Reprod Biol 1991; 92 : 579-5.
9. Desmedt EJ, Henry DA : Polyhydramnios and associated materno and fetal complications in singleton. By J Obstet 1990; 97 : 1115-22.
10. Harris C, Stark : Glutathione stals and the incidence of natural tube defects elicited by direct acting teratogens in vitro. Teratology 1988; 37 : 577-90.
11. Gandy GM : Neonatología. 1a. ed. México : Interamericana, 1989 : 237.
12. Sloan E : Intraoperative management of an infantwith a narafrontal encefhalocele. T OR Nurse 1992; 14 : 6-10.

13. Bronshtein M, Liberson A : Clubfeet associated with hydrocephalus  
new evidence of gradual dynamic development in utero. *Obstet  
Gynecol* 1992; 79 : 864-7.
14. Caddia A : Seno dermico congénito cervicale. *Minerva Pediatr*  
1990; 42 : 553-8.
15. Lin AE : Central nervous system malformations in the charge  
association. *AM J Med Genet* 1990; 37 : 304-10.
16. galliano D : Value of ultrasonic diagnosis of letal fetal  
malformation. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1991; 20 : 203-8.