



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

**INSTITUTO DE SEGURIDAD Y SERVICIOS SOCIALES
DE LOS TRABAJADORES DEL ESTADO**

**CENTRO MEDICO NACIONAL
20 DE NOVIEMBRE**

RESIDENCIA EN MEDICINA MATERNO FETAL

T E S I S

**INCIDENCIA DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS
EN EL SERVICIO DE MEDICINA MATERNO FETAL
DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE
DEL PERIODO 01 DE ENERO DEL 2008 AL 31 DE DICIEMBRE 2013**

**QUE PARA OBTENER EL GRADO DE
ESPECIALISTA EN MEDICINA MATERNO FETAL**

PRESENTA:

**DR. MILTON PATRICIO LUGO CRUZ
MÉDICO RESIDENTE DE LA ESPECIALIDAD
EN MEDICINA MATERNO FETAL**

ASESOR:

**DR. JOSÉ MARTIN HILTON CÁCERES
MÉDICO ADSCRITO DEL SERVICIO DE
MEDICINA MATERNO FETAL**

MÉXICO D.F.

18 DE NOVIEMBRE DE 2014





Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

**INCIDENCIA DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS
EN EL SERVICIO DE MEDICINA MATERNO FETAL
DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE
DEL PERIODO 01 DE ENERO DEL 2008 AL 31 DE DICIEMBRE 2013**

Dr. Milton Patricio Lugo Cruz
Médico Residente de Segundo Año
Especialidad en Medicina Materno Fetal
Centro Médico Nacional 20 de Noviembre I.S.S.S.T.E.
Teléfono 044 55 45667131
Correo electrónico: miltonlugo95@gmail.com

Asesor: Dr. José Martín Hilton Cáceres
Médico Adscrito del Servicio Medicina Materno Fetal
Centro Médico Nacional 20 de Noviembre I.S.S.S.T.E.
Teléfono 52005003. Extensión 14293
Correo electrónico: pollito2031@hotmail.com.mx

RESUMEN

Título: Incidencia de Malformaciones Congénitas en el Servicio de Medicina Materno Fetal del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del periodo 01 de enero 2008 al 31 de diciembre 2013.

Las malformaciones congénitas según datos de la Organización Mundial de la Salud afectan a un gran número de recién nacidos y lactantes siendo la causa de millones de discapacitados al año con gran impacto en los afectados, sus familia, en los sistemas de salud y la sociedad; los trastornos congénitos más frecuentemente reportados a nivel mundial son las malformaciones cardíacas y los defectos de cierre del tubo neural. El servicio de Medicina Materno Fetal del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del ISSSTE es el centro de referencia nacional para la atención prenatal de mujeres derechohabientes con embarazos de alto riesgo, incluyéndose a pacientes portadoras de fetos afectados por malformaciones congénitas que puedan ser susceptibles de manejo y tratamiento especializado en un tercer nivel posterior a su nacimiento. Se desconoce la incidencia actual de malformaciones congénitas que afectan a fetos y recién nacidos obtenidos en esta unidad, por lo que es importante determinarla para que los datos encontrados sirvan de base en estudios a realizarse posteriormente.

Material y métodos: Estudio transversal, retrospectivo y descriptivo donde se incluyeron a los fetos o recién nacidos de más de 20 semanas de gestación portadores de malformaciones congénitas (MC) al momento de su nacimiento para determinar su incidencia, el orden de frecuencia de las primeras 10 causas en general de MC y según la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE-10) así como los principales factores maternos asociados a ellas.

Resultados: La incidencia de MC en el Centro Médico Nacional 20 de Noviembre para el periodo de estudio fue de 10.58% que es mayor al reportado en diferentes centros del país probablemente secundario a que nuestro hospital es un centro de referencia para atención de embarazos de alto riesgo por comorbilidades maternas y fetos afectados por malformaciones congénitas.

AUTORIZACION DE TESIS

Dra. Aura Argentina Erazo Valle Solís
Subdirección de Enseñanza e Investigación
Centro Médico Nacional 20 de Noviembre I.S.S.S.T.E

Dr. Fernando Escobedo Aguirre
Profesor Titular del Curso Universitario de Postgrado UNAM
Jefe del Servicio de Medicina Materno Fetal
Centro Médico Nacional 20 de Noviembre I.S.S.S.T.E

Dr. José Martín Hilton Cáceres
Médico Adscrito del Servicio de Medicina Materno Fetal
Centro Médico Nacional 20 de Noviembre I.S.S.S.T.E
Asesor

Dr. Milton Patricio Lugo Cruz
Residente del Servicio de Medicina Materno Fetal

DEDICATORIAS

Gracias a ti he podido cerrar un ciclo maravilloso y muy grande en mi vida, gracias por todo lo que me has dado y por lo que ahora soy:
Dios

Con todo mi cariño, amor y respeto para las personas que hicieron todo en la vida para que yo pudiera lograr mis sueños, por motivarme y darme la mano en todo momento, a ustedes por siempre mi corazón y mi agradecimiento:
Mamá María y Papá Patricio

A mis hermanas por los ánimos que me dan de seguir y seguir y seguir:
Marisa y Nelba

Gracias por creer en mí y darme la oportunidad de ser parte de esta gran familia a la que orgullosamente ya pertenezco:
Dr. Fernando Escobedo Aguirre

A mis maestros que en este andar por la vida, influyeron con sus lecciones y experiencias en formarme como una persona de bien y preparada para los retos que pone la vida:
Dra. Maritza, Dra. Emma, Dr. Tomas y Dr. Hilton

A mis maestros que en este andar por la vida, influyeron con sus lecciones y experiencias en formarme como una persona de bien y preparada para los retos que pone la vida:
Dra. Maritza, Dra. Emma, Dr. Tomas y Dr. Hilton

Gracias a mis hermanitas de generación, que ahora son personas importantes en mi vida que siempre estuvieron listas para brindarme todo su apoyo:
Yola, Lupita y Luzcuerito

*Cada día me miro en el espejo y me pregunto: “si hoy fuese el ultimo día de mi vida, ¿querría hacer lo que voy a hacer hoy?”.
Si la respuesta es “no” durante demasiados días seguidos, sé que necesito cambiar algo.*

STEVE JOBS

**INCIDENCIA DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS
EN EL SERVICIO DE MEDICINA MATERNO FETAL
DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE
DEL PERIODO 01 DE ENERO DEL 2008 AL 31 DE DICIEMBRE 2013**

ÍNDICE

MARCO TEÓRICO	09
JUSTIFICACIÓN	17
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	17
OBJETIVOS	18
HIPÓTESIS DE TRABAJO	18
CRITERIOS DE ELECCIÓN	18
CRITERIOS DE EXCLUSIÓN	19
CRITERIO DE ELIMINACIÓN	19
DISEÑO Y TIPO DE MUESTREO	20
TAMAÑO DE LA MUESTRA	21
ANÁLISIS DE DATOS	21
MÉTODOS DE RECOLECCIÓN DE DATOS	22
ANÁLISIS DE DATOS	22
LOGÍSTICA	22
RESULTADOS Y ANÁLISIS	23
CONCLUSIONES	38
CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES	41
CONSIDERACIONES ÉTICAS APLICABLES AL ESTUDIO	42
REFERENCIAS	43

MARCO TEÓRICO

Las anomalías, trastornos o malformaciones congénitas también llamados defectos del nacimiento ¹, se definen según la Organización Mundial de la Salud como toda anomalía del desarrollo morfológico, estructural, funcional o molecular que se presenten en un recién nacido (aunque se manifiesten en forma posterior), sea externa o interna, familiar o esporádica, hereditaria o no, única o múltiple y que resulta de una embriogénesis defectuosa.¹

Las malformaciones congénitas son un problema importante de salud pública y son la principal causa de muerte en niños, además de que son una causa frecuente alteraciones funcionales con secuelas transitorias o permanentes que provocan diferentes grados de discapacidades en los afectados con consecuencias negativas para los familiares los sistemas de atención sanitaria y la sociedad en general ¹⁻⁴; en la época prenatal son causas frecuentes de abortos espontáneos y muertes perinatales, teniendo en cuenta que algunas malformaciones congénitas son tan graves que pueden ser incompatibles con la vida en embarazos a término.

Estos defectos pueden ocurrir en uno o varios segmentos, órganos aparatos o sistemas.^{3,4} Las malformaciones congénitas externas son diagnosticadas fácilmente, mientras que las internas pueden sospecharse clínicamente y generalmente requieren de estudios de gabinete confirmatorios.³

De acuerdo a las estadísticas de la Organización Mundial de la Salud, las malformaciones congénitas afectan a uno de cada 33 lactantes y causan 3.2 millones de casos de discapacidad al año. Se calcula que cada año 270,000 recién nacidos fallecen durante los primeros 28 días de vida debido a anomalías congénitas, con una tasa de mortalidad específica para malformaciones congénitas de 3.5 por 1,000 nacimientos. Las más severas ocurren durante las primeras ocho semanas de gestación, en el periodo de organogénesis. Los trastornos congénitos graves más frecuentes son las malformaciones cardíacas, los defectos del tubo neural y síndrome de Down.^{1, 2}

La etiología de las malformaciones congénitas es poco conocida ya que pueden tener un origen genético, infeccioso o ambiental. Sin embargo, en la mayoría de los casos resulta difícil identificar su causa. Se estima que entre el 40 y 60 % se atribuyen a causas desconocidas y el 7 al 15 % corresponden a anomalías cromosómicas y mutaciones genéticas; la combinación de factores genéticos y ambientales (herencia multifactorial) son responsables de hasta un 20 a 25 % de ellas.²

Cuando una mujer embarazada se expone a algún agente teratogénico, a un proceso infeccioso o padece una enfermedad crónica no transmisible, la frecuencia de malformaciones congénitas aumenta hasta 14.9 por 1,000 y la mortalidad hasta 15.1%, comparada con el 12.2% de la mortalidad perinatal general³⁻⁵.

Se sabe que el ultrasonido obstétrico realizado en cualquier etapa del embarazo puede identificar malformaciones congénitas en el feto en cualquier etapa del embarazo; en manos expertas, pueden identificarse de forma oportuna desde las 11 semanas malformaciones congénitas incompatibles con la vida como la anencefalia, evitando así continuar con el embarazo innecesariamente.

A pesar que la mayoría de la causas de malformaciones congénitas es desconocida, se han identificado algunas de las causas o factores de riesgo como los que se mencionan a continuación: ¹⁻⁵

- **Factores socioeconómicos:** Aunque puede tratarse de un determinante indirecto, las anomalías congénitas son más frecuentes en las familias y países con escasos recursos. Se calcula que aproximadamente 94% de los defectos de nacimiento graves se producen en países de ingresos bajos y medios, donde las madres son más vulnerables a la malnutrición, tanto por micronutrientes como por micronutrientes, y pueden tener mayor exposición a agentes o factores que inducen o aumentan la incidencia de un desarrollo prenatal anormal, en especial el alcohol y las infecciones. La edad materna avanzada también incrementa el riesgo de algunas alteraciones cromosómicas, como el síndrome de Down.
- **Factores genéticos:** La consanguineidad aumenta la prevalencia de anomalías congénitas raras y duplica el riesgo de muerte neonatal e infantil, discapacidad intelectual y anomalías congénitas graves en los matrimonios entre primos hermanos.
- **Infecciones:** Las infecciones maternas, como la sífilis o la rubéola, son una causa importante de defectos de nacimiento en los países de ingresos bajos y medios.
- **Estado nutricional de la madre:** Las carencias de yodo y folatos, el sobrepeso y enfermedades como la diabetes mellitus están relacionadas con algunas anomalías congénitas. Por ejemplo, la carencia de folato aumenta el riesgo de tener niños con defectos de cierre del tubo neural.
- **Enfermedades crónicas no transmisibles:** presentes antes del embarazo como la diabetes mellitus se asocia con riesgo elevado de hijos afectados con cardiopatías congénitas.
- **Factores ambientales:** La exposición materna a herbicidas, fármacos y drogas, alcohol, tabaco, productos químicos, altas dosis de vitamina A al inicio del embarazo y altas dosis de radiación aumentan el riesgo de que los niños nazcan con anomalías congénitas. El hecho de trabajar en basureros, fundiciones o minas o de vivir cerca de esos lugares también puede ser un factor de riesgo.

Según datos de la OMS es posible prevenir o tratar muchas anomalías congénitas; para ello son fundamentales una ingesta suficiente de ácido fólico y yodo, la vacunación (oportuna de las mujeres durante la infancia y los años fecundos se pueden prevenir aproximadamente 110 000 casos de síndrome de rubéola congénita) y cuidados prenatales adecuados¹⁻⁵, por lo que en el 2010 la Asamblea Mundial de la Salud adoptó una resolución en la que se pidió a todos los estados miembros fomentaran la prevención primaria y la salud de los niños con anomalías congénitas mediante el desarrollo y fortalecimiento de los sistemas de registro y vigilancia; el desarrollo de conocimientos especializados y la creación de capacidades; el fortalecimiento de la investigación y los estudios sobre la etiología, el diagnóstico y la prevención.¹⁻⁸

La atención preconceptiva y periconceptiva consta de prácticas básicas de salud reproductiva, así como de un examen médico y pruebas genéticas que se pueden realizar durante los tres periodos siguientes:

- En el periodo preconceptivo, para identificar a las personas en riesgo de padecer determinados trastornos o de transmitirlos a sus hijos. La estrategia consiste en el uso de los antecedentes familiares y la detección del estado de portador, y es particularmente valiosa en países en los que el matrimonio consanguíneo es frecuente.
- En el periodo antenatal para detectar la edad materna avanzada, la incompatibilidad Rh y los estados de portador.
- En el periodo neonatal, para detectar trastornos hematológicos, metabólicos y hormonales. Las pruebas para detectar la sordera y las malformaciones cardíacas, y la detección precoz de los defectos de nacimiento pueden facilitar la instauración de tratamientos capaces de salvar la vida y prevenir la progresión hacia discapacidades físicas, intelectuales, visuales o auditivas.

En la actualidad en los servicios de Medicina Materno Fetal el Diagnóstico Prenatal incluye el proceso de estimación de riesgos de anomalías cromosómicas que incluye el cribado en gestaciones de bajo riesgo, el asesoramiento genético en gestaciones de alto riesgo y los procedimientos diagnósticos invasivos para poder realizar los estudios cito/genéticos con el objetivo de proporcionar Asesoramiento Genético o Consejo Reproductivo que consiste en determinar "a priori" el riesgo de un resultado reproductivo desfavorable, y ofrecer asesoramiento y medidas asequibles para su prevención.⁵⁻¹⁰

La ecografía obstétrica permite detectar síndromes y anomalías fetales graves ya desde el primer trimestre del embarazo, aunado a análisis del suero materno para detectar por ejemplo síndrome de Down y efectos de cierre del tubo neural; por lo que el ultrasonido es una herramienta fundamental para el diagnóstico, pronóstico y en algunas ocasiones para tratamiento fetal in útero. La ecografía, si bien no cumple todos los criterios propuestos por la OMS, es el mejor método de screening prenatal disponible. Se reconoce que su efectividad está directamente relacionada con la organización racional y dirigida de su práctica, tanto desde el punto de vista de organización sanitaria poblacional como del seguimiento de protocolos adecuados en los Centros en que se realiza. La dificultad en seleccionar grupos de riesgo establece que deba realizarse a todas las gestantes y considerar que todos los fetos deben ser explorados como si de alto riesgo se trataran. En nuestro medio, el protocolo de atención durante la gestación incluye la realización de 3 ecografías repartidas durante el primer, segundo y tercer trimestre ya que entre sus objetivos esta la determinación de los marcadores de aneuploidías y valoración de la anatomía fetal para determinar malformaciones congénitas.

Las malformaciones congénitas se clasifican de acuerdo con ciertas características.¹⁻⁵ Con relación a su magnitud, en mayores y menores. Se entiende como una malformación congénita mayor aquella que produce limitaciones importantes en las áreas biológica, psicológica y social del individuo; las menores son las que no cumplen con estas condiciones. Cuando el diagnóstico se efectúa mediante inspección clínica, se clasifican como malformaciones externas; cuando el diagnóstico requiere de metodologías alternas, como internas. De acuerdo con su etiología pueden ser genéticas, ambientales o no definidas. Puede presentarse una sola malformación o bien ser múltiples. Dependiendo de su ubicación, se clasifican de acuerdo con su situación en ciertos órganos o sistemas.

La clasificación dismorfológica dependerá de la etapa de desarrollo de la vida prenatal en la que ocurra la alteración y su mecanismo, por lo que se denominan malformaciones, deformaciones o disrupciones. Dependiendo de la histología se denominan aplasias, hipoplasias, o displasias. Por último, existen las secuencias, asociaciones y los síndromes bien definidos.⁴⁻⁵

Estas son las definiciones usadas actualmente por la Organización Mundial de la Salud para este tipo de alteraciones:

- **Malformación:** Es la formación deficiente del tejido que resulta de un desarrollo anormal y de origen intrínseco.
- **Deformación:** Es originada por fuerzas mecánicas alteradas en un tejido normal; puede ser de origen intrínseco o extrínseco.
- **Desorganización o ruptura:** Es un defecto morfológico resultado de la alteración de un tejido previamente normal, es de origen extrínseco.
- **Aplasia:** Desarrollo incompleto de un órgano o tejido.
- **Hipoplasia:** Desarrollo incompleto o detenido de un órgano.
- **Displasia:** Es la organización anormal de células que origina una alteración morfológica.
- **Síndrome:** Conjunto de anomalías pato-genéticamente, relacionadas.
- **Secuencia:** Es un patrón de defectos múltiples derivados de malformaciones, deformidades, y desorganizaciones.
- **Asociación:** Dos o más defectos no debidos al azar o a un síndrome.

Las malformaciones congénitas requieren asesoramiento genético con la finalidad de realizar acciones encaminadas a afinar el diagnóstico y en ocasiones ofrecer algún tratamiento médico o quirúrgico por ejemplo: labio y paladar hendido, gastrosquisis, espina bífida, etc., también orienta a los padres para entender las características del trastorno y el riesgo de recurrencia en embarazos posteriores.

Las medidas de prevención adoptadas en los periodos preconcepcivo y periconceptivo y los servicios de atención prenatal reducen la frecuencia de algunas anomalías congénitas. La prevención primaria de las anomalías congénitas implica: La mejora de la dieta de las mujeres en edad fecunda, garantizando una ingesta dietética suficiente de vitaminas y minerales, tales como el ácido fólico y el yodo, y la restricción del consumo de sustancias nocivas, en particular el abuso de alcohol, así como el control de la diabetes antes de la concepción y durante la gestación mediante el asesoramiento, el control del peso, la dieta y la administración de insulina cuando sea necesaria. Evitar la exposición a sustancias peligrosas, como los metales pesados, los plaguicidas o algunos medicamentos, durante el embarazo. La mejora de la cobertura de vacunación, en especial contra el virus de la rubéola, en las niñas y las mujeres. El aumento y el fortalecimiento de la formación del personal sanitario y de otros interesados en el fomento de la prevención de los defectos de nacimiento.

La influencia de las malformaciones congénitas en ciertas patologías ha sido estimada en diferentes grupos de población. Las cifras referidas son variables debido a la metodología empleada para la recolección de la información, las características propias de la población estudiada y los criterios diagnósticos. La información se puede obtener de bases de datos nacionales, registros hospitalarios nacionales y regionales y registros de defectos al nacimiento.

La frecuencia reportada a nivel internacional de malformaciones mayores en nacidos vivos oscila de entre 2-3%, y en muertos de entre 15-20%.¹³

En México en un estudio reciente de Vega y cols. en el servicio de pediatría de un hospital del tercer nivel se reporto una incidencia de malformaciones congénitas de 34.1 para recién nacidos masculinos y de 27.7 para recién nacidos femeninos por cada 1,000 nacidos vivos; en cuanto a la localización por aparatos y sistemas reporto afección al sistema nervioso central en un 10.6%, cara y cuello 18.1%, cardiovasculares 34%; digestivas 4.2%; urinarias 3 %, genitales 4.2%, musculoesqueléticas 13.8%; piel y mucosas 3% y síndromes 8.5%.¹⁴

Otros estudios en México que se han realizado con ese fin reportan: en Guadalajara, Jalisco, la incidencia por malformaciones congénitas en una población de 7,791 recién nacidos vivos consecutivos fue de 12.8/1,000;¹⁵ en el Distrito Federal se encontró una incidencia de 1.2% de malformaciones congénitas mayores y 2.1% de malformaciones congénitas menores en 3,283 nacidos vivos.¹⁶ También en el Distrito Federal se detectó una incidencia de 2.6% en 12,659 nacidos vivos, y de 8.7% en 208 muertes fetales;¹⁷ en Monterrey, Nuevo León, la incidencia fue de 2.31% en 9,675 nacidos vivos(Imagen1).¹⁸

MEXICO		
Guadalajara	7,791 RN	12.8/1,000 RNV
Distrito Federal	3,283 RN	1.2% MC mayores 2.1% MC menores
	12,659RN	2.6%
Monterrey	9,675RN	2.31%

Imagen 1.

Debido a la significación y trascendencia epidemiológica de estas alteraciones, se han integrado organizaciones a nivel internacional para realizar un monitoreo de malformaciones congénitas. La *European Surveillance of Congenital Anomalies* (EUROCAT) inició en 1979 con un registro de más de 1.7 millones de nacimientos por año. Incluye 21 países y cubre el 29% de la población europea. Uno de sus objetivos principales es evaluar la efectividad de la prevención primaria en los sistemas de salud.¹⁹ En el proyecto colaborativo de *International Clearing House for Birth Defects Surveillance and Research* (ICBDSR) participan 29 países con diferentes tipos de registro. De estos, ocho contribuyen con bases poblacionales a nivel nacional: Canadá, República Checa, Costa Rica, Finlandia, Hungría, Nueva Zelanda, Noruega y Suiza (Imagen 2).²⁰

PROGRAMA	NACIMIENTOS	CASOS REPORTADOS	SX.	<2 MC no relacionadas	≥ 2 ó + MC relacionadas	Rango
Canada-Columbia Británica	44,580	272	40	153	79	17.71
Finlandia	60,635	345	179	39	127	20.94
Israel	42,875	45	3	2	40	9.33
Japón	92,256	709	215	303	191	20.70
México	13,542	40	1	2	37	27.32
Sur América ECLAMC	128,118	822	129	380	313	24.43
Atlanta USA	52,346	115	5	11	99	18.91
Islas UK	35,117	117	35	17	65	18.51
Total	324,889	2,465	567	754	872	20.52

Imagen 2.

La tendencia de la mortalidad infantil en <1 año, en México, ha tenido una disminución importante en los últimos 30 años, al registrar tasas del orden de 3,889.9 por 100,000 nacimientos registrados en 1980 a 1,498.6 en 2010. Esto significa una disminución de 61.5% y, en términos absolutos, de 94,116 defunciones a 28,865 representado el 69.3% (Imágenes 3 y 4).

AÑO	NAC/1000,000	DEFUNCIONES
1980	3,889.9	94,116
2010	1,498.6	28,865
DISMINUCION	61%	69.3%

Imagen 3.

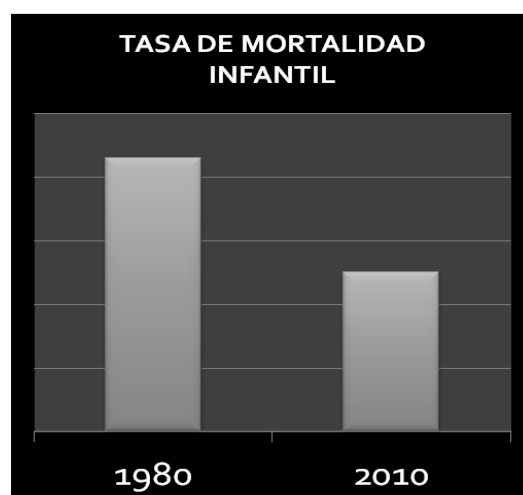


Imagen 4.

Por el contrario, se han registrado tasas de malformaciones congénitas de 224.4 por 100,000 nacimientos en 1980, con 5,031 defunciones, y de 336.3 en 2010, con 6,477, lo que representa un aumento de 28.7% en la tasa y, en números absolutos, de 49.9% (Imágenes 5 y 6).

AÑO	NAC/100,000	DEFUNCIONES
1980	224.4	5,031
2010	336.3	6,477
AUMENTO	28.7%	49%

Imagen 5.

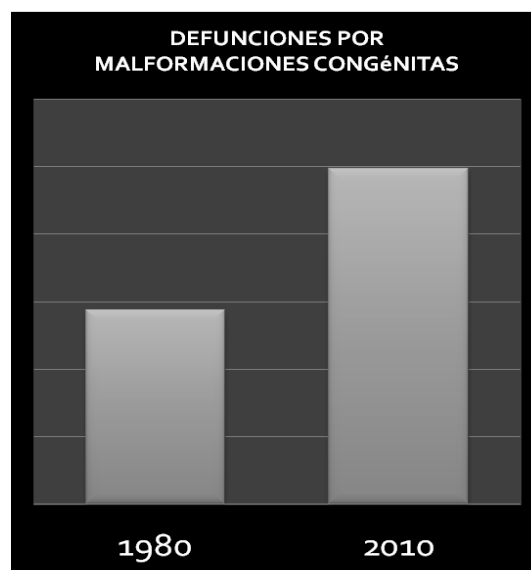


Imagen 6.

En 1980, las malformaciones congénitas ocuparon cuarto lugar, representando 5.2% en relación con el total de defunciones infantiles; en 1990, el cuarto lugar con 7,127 defunciones (10.9%); en 2000, el segundo lugar, con 7,212 defunciones (18.7%); y en 2010, el segundo lugar, con 22.4%. Este cambio al segundo lugar se dio a mediados de la década de los 90 (Imágenes 7 y 8).²¹⁻²²

AÑO	LUGAR	MUERTES	%
1980	4°	5,031	5.2
1990	4°	7,127	10.9
2000	2°	7,212	18.7
2010	2°	6,477	22.4

Imagen 7.

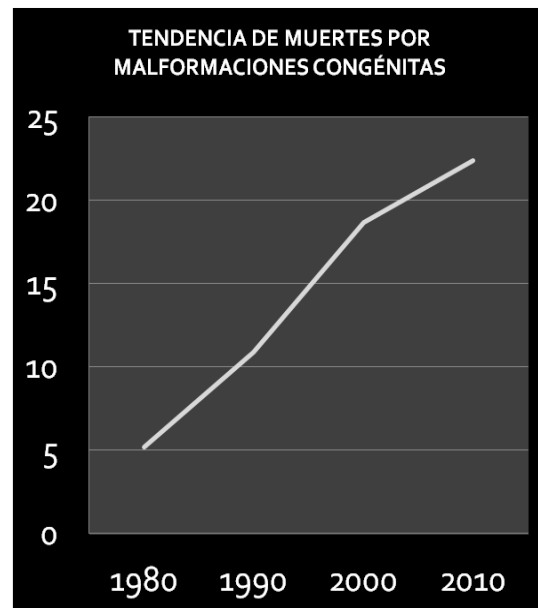


Imagen 8.

En 1978 se inició el Registro y Vigilancia de Malformaciones Congénitas Externas (RYVEMCE) en México, que es miembro del ICBDSR desde 1980. La información se obtiene de 21 hospitales en 11 ciudades de México y cubre aproximadamente 3.5% de los nacimientos anuales en el país.²¹

Los estudios ya referidos en la población mexicana tienen baja representatividad porque sus estimaciones corresponden a pequeñas poblaciones. El RYVEMCE maneja información de prevalencia de malformaciones congénitas de causas específicas y no refiere un indicador de prevalencia del total de malformaciones congénitas.^{22,23} En mayo de 2007, la Secretaría de Salud generó un subsistema de información a nivel nacional que recaba los datos del recién nacido vivo en el formato denominado “certificado de nacimiento”, el cual contiene información referente a los datos de la madre, datos del nacido vivo y del nacimiento, datos del certificante, otros métodos de identificación, instrucciones de llenado generales y específicas y fe de erratas. De la misma manera se generó el formato denominado “certificado de muerte fetal”, que contiene información relativa a los datos del producto, del embarazo y del suceso, causas de la muerte fetal, datos de la madre, datos del informante, datos del certificante e instructivo de llenado. Ambos registros se codifican y capturan en el Instituto Nacional de Estadística y Geografía. Una vez concluido el proceso de revisión, codificación, captura y cierre del año correspondiente, se envían a la base de datos a la Secretaría de Salud para su explotación y difusión de la información.

De acuerdo con lo anterior, el objetivo de este trabajo fue estimar la incidencia de malformaciones congénitas al nacimiento y de las principales causas registradas en los certificados de nacimiento y muerte fetal, para el período 2008-20113 de los fetos mayores de 20 semanas nacidos en el Centro Médico Nacional 20 De noviembre del ISSSTE.

JUSTIFICACIÓN

Las malformaciones congénitas son la principal causa de muerte en la vida prenatal y del primer año de vida, siendo además la causa más frecuente de alteraciones funcionales con secuelas que puede provocar diversos grados de discapacidad con consecuencias negativas para los familiares y los sistemas de atención de salud. En la actualidad la mayoría de las malformaciones congénitas pueden ser diagnosticadas in útero mediante un estudio ultrasonográfico estructural realizado durante diferentes etapas del desarrollo fetal.

En el servicio de Medicina Materno Fetal del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del ISSSTE se atienden a mujeres con riesgo elevado para presentar malformaciones congénitas como edad materna avanzada, antecedentes obstétricos de malformaciones congénitas, portadores de síndromes genéticos, infertilidad por pérdida gestacional recurrente, enfermedades crónicas no transmisibles, entre otros. En este servicio, se atienden embarazos con fetos afectados por alguna malformación congénita diagnosticada durante su vigilancia prenatal. No se conoce cuál es la incidencia de malformaciones congénitas en nuestro servicio por lo que el objetivo de este protocolo de investigación será conocer la incidencia de malformaciones congénitas y que los datos obtenidos sirvan como referencia para investigaciones posteriores.

HIPÓTESIS

Hipótesis verdadera: En el Centro Médico Nacional 20 de Noviembre existe una incidencia de malformaciones congénitas igual que a nivel nacional y mundial.

Hipótesis nula: En el Centro Médico Nacional 20 de Noviembre no existe una incidencia de malformaciones congénitas igual que a nivel nacional y mundial.

OBJETIVO GENERAL

Determinar la incidencia de las malformaciones congénitas en fetos y recién nacidos atendidos en el servicio de Medicina Materno Fetal del CMN 20 de Noviembre en el periodo comprendido del 1º enero 2008 al 31 de diciembre 2013.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

1. Determinar el número de nacimientos vivos y muertos atendidos en el servicio de Medicina Materno Fetal del CMN 20 de noviembre en el periodo especificado en general y por sexo
2. Determinar el número e incidencia de fetos y recién nacidos afectados por malformaciones congénitas en el servicio de Medicina Materno Fetal del CMN 20 de noviembre en el periodo especificado en general y por sexo.
3. Determinar la frecuencia general y específica por órgano, aparato o sistemas de las malformaciones congénitas en fetos y recién nacidos atendidos en el servicio de Medicina Materno Fetal del CMN 20 de noviembre en el periodo especificado.
4. Determinar la frecuencia específica por órgano, aparato o sistemas de las malformaciones congénitas en fetos y recién nacidos atendidos en el servicio de Medicina Materno Fetal del CMN 20 de noviembre en el periodo especificado según la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE-10).

5. Determinar el orden de las primeras 10 malformaciones congénitas de fetos y recién nacidos atendidos en el servicio de Medicina Materno Fetal del CMN 20 de noviembre en el periodo especificado.
6. Identificar los principales factores de riesgo maternos asociados a los fetos y recién nacidos afectados por malformaciones congénitas atendidos en el servicio de Medicina Materno Fetal del CMN 20 de noviembre en el periodo especificado, incluyéndose edad materna, antecedentes obstétricos, estado de origen de nacimiento materno y comorbilidades asociadas.
7. Identificar si las malformaciones congénitas de fetos afectados fueron únicas o múltiples.
8. Determinar el número de fetos afectados por cromosomopatías

DISEÑO DEL ESTUDIO

Tamaño de muestra

Se incluirán a todos los fetos y recién nacidos de más de 20 semanas de gestación portadores de alguna malformación congénita atendidos en el servicio de Medicina materno Fetal del CMN 20 de Noviembre durante el periodo 01 de enero del 2008 al 31 de diciembre 2013.

Definición de las unidades de observación

Se obtendrá la información de los expediente clínicos, de los certificados de nacimiento y de muerte fetal, de mujeres embarazadas con fetos y recién nacidos malformados ya sean diagnosticados por ultrasonido prenatal o al momento del nacimiento después de las 20 semanas de gestación vivos u óbitos, atendidos en el servicio de Medicina Materno Fetal del CMN 20 de Noviembre durante el periodo especificado.

Criterios de inclusión

- Recién nacidos vivos con malformaciones diagnosticadas al momento de nacer de más de 20 semanas de gestación.
- Recién nacidos vivos con diagnóstico de malformaciones por ultrasonido prenatal que no sean aparentes al momento del nacimiento de más de 20 semanas de gestación.
- Recién nacidos óbitos con malformaciones diagnosticadas al momento de nacer de más de 20 semanas de gestación.
- Recién nacidos óbitos con malformaciones diagnosticadas por ultrasonido prenatal que no sean aparentes al momento de la expulsión de más de 20 semanas de gestación.
- Expediente materno completo para las variables a estudiar.

Criterios de exclusión

- Fetos menores de 20 semanas de gestación con o sin malformaciones congénitas.
- Recién nacidos vivos sin malformaciones.
- Productos óbitos de más de 20 semanas de gestación sin malformaciones.
- Expediente materno incompleto para las variables a estudiar.

Definición de variables y unidades de medida

Variable dependiente:

- Malformación congénita
- Edad gestacional
- Recién nacido vivió
- Óbito

Variables independientes:

- Edad materna
- Origen materno
- Comorbilidad materna asociada
- Numero de Gestas
- Número de Partos
- Numero de Cesáreas
- Número de Abortos
- Antecedentes de MC en familiares del feto o RN.
- Malformación única
- Malformación múltiple

DEFINICIÓN DE VARIABLES Y ESCALA DE MEDICIÓN

Variable	Definición	Categoría	Unidad de medida
Malformación congénita (MC)	Anomalía del desarrollo morfológico, que se presenten en un recién nacido (vivo o muerto), sea externa o interna, familiar o esporádica, hereditaria o no, única o múltiple y que resulta de una embriogénesis defectuosa y que sea diagnosticada durante el embarazo o al momento de	Cuantitativa	Número

	nacimiento.		
Edad gestacional	Edad del feto o recién nacido (RN) a partir del primer día después de la fecha de última menstruación.	Cuantitativa, continua	Semanas
Recién nacido vivo	RN de más de 20 semanas de gestación que presente signos de vida al momento de nacer.	Cuantitativa	Número
Óbito	RN de más de 20 semanas sin signos de vida al momento de nacer.	Cuantitativa	Número
Edad materna	Número de años desde el nacimiento de la madre.	Cuantitativa, continua	Años
Origen materno	Estado de la República de donde nació la madre.	Cualitativa	-----
Comorbilidad materna	Estados patológicos maternos asociados al embarazo (diabetes, hipotiroidismo, etc.)	Cuantitativa	Número
Numero de Gestas	Número de embarazos incluyendo aborto, parto, cesárea y el embarazo actual.	Cuantitativa	Número
Número de partos	Número de hijos nacidos por vía vaginal después de 20 semanas de gestación.	Cuantitativa	Número
Numero de cesáreas	Número de hijos nacidos vía cesárea después de 20 semanas de gestación.	Cuantitativa	Número
Número de abortos	Número de embarazos concluidos antes de las 20 semanas.	Cuantitativa	Número
Antecedentes de MC en familiares del feto o recién nacido afectado	Presencia de malformaciones congénitas en familiares directos	Cualitativa	Positivo o negativo

	(padres, hermanos, abuelos y tíos) del feto o recién nacido afectado.		
MC única	Presencia de MC única o que afecta a un solo órgano, aparato o sistema	Cuantitativa	Número
MC múltiple	Presencia de 2 o más malformaciones en diferentes órganos, aparatos o sistemas.	Cuantitativa	Número

Métodos, técnicas y procedimientos de recolección de la información

Se realizara una base de datos en el programa de Excel en base a las variables encontradas en los registros de expediente clínico y electrónico. Se formaran dos grupos uno para los recién nacido vivos y otro para recién nacidos muertos.

Definición del plan de procesamiento y presentación de la información

Se conjuntaron las bases de datos del certificado de nacimiento de nacidos vivos y del certificado de muerte fetal, con respecto a las variables en comunes, utilizando el programa denominado Paquete Estadístico para las Ciencias Sociales (SPSS) versión 19.

Se obtendrán cuadros comparativos con distribución de frecuencias y porcentajes, y también tasas de prevalencia e incidencia.

Se analizaran las causas tomando como base los agrupamientos que sugiere la Clasificación Internacional de Enfermedades, Revisión 10 (CIE-10) por capítulos. Específicamente se seleccionó el capítulo XVII "Malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas", del cual se estudiaron las causas por grupos y categorías, y por orden de frecuencia, de mayor a menor.

RECURSOS HUMANOS

Médico Adscrito del Servicio de Medicina Materno Fetal del C.M.N. 20 de Noviembre. Asesorar cada actividad en el desarrollo del presente trabajo, del análisis e interpretación de resultados obtenidos y elaboración del informe final.

Médico Residente del Servicio de Medicina Materno Fetal del C.M.N. 20 de Noviembre. Recolectara los datos de los fetos y recién nacidos, interpretara, analizará los resultados y elaborará el informe final bajo la asesoría de los investigadores responsable y asociado.

RECURSOS MATERIALES

Sistema de Información Sobre Nacimientos (SINAC)

Base de datos de Excel

Hojas de recolección de datos

Lápices o bolígrafos

Calculadora

Computadora con software estadístico

Expediente físico y electrónico

Instrumentación de recolección de datos en el programa informático Excel

RECURSOS FINANCIEROS

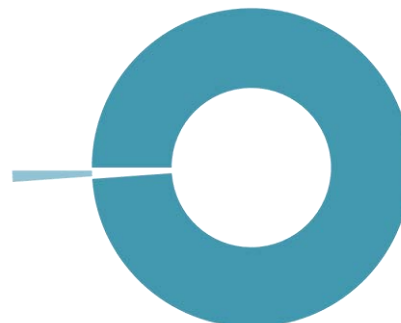
Este proyecto fue autofinanciado por el médico residente que realiza el protocolo

RESULTADOS

Se integró una base de datos con total de 1322 nacimientos de los cuales 1307 (98.86%) correspondió a nacidos vivos y 15 (1.13%) a defunciones fetales (Tabla 1/ Grafica 1).

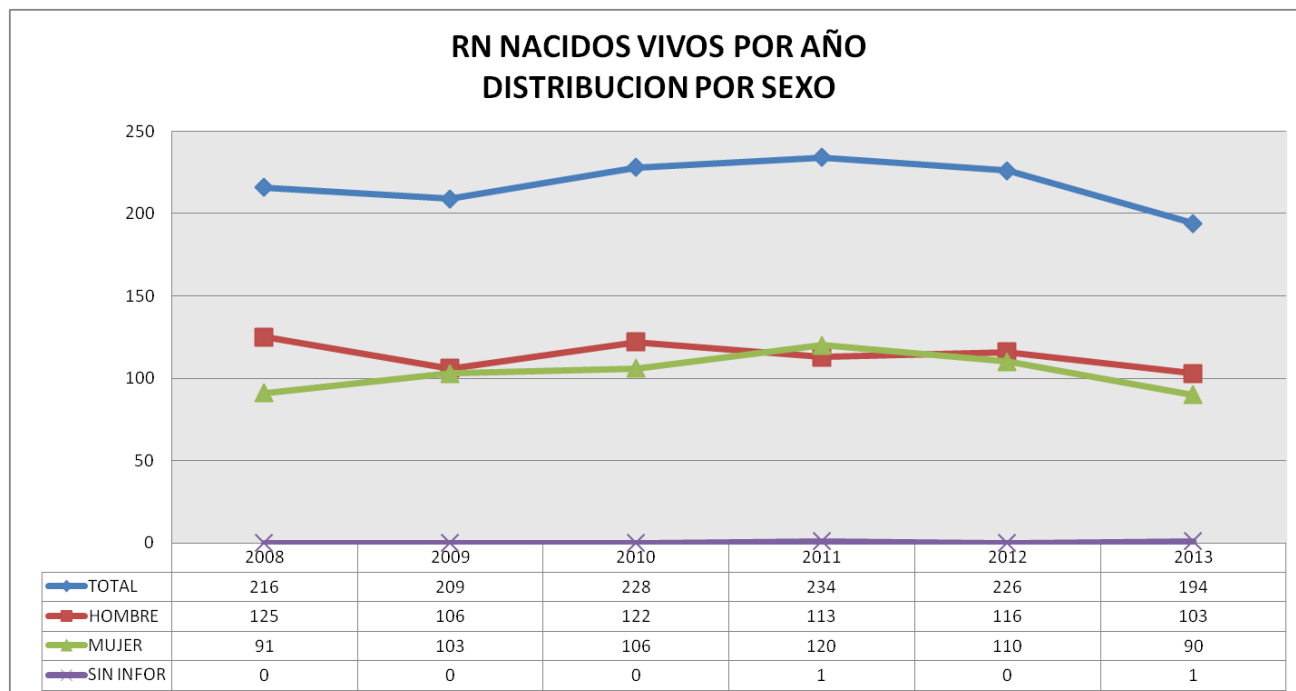
NACIMIENTOS PERIODO 2008 - 2013		
TOTAL	VIVOS	MUERTOS
1322	1307 98.86%	15 1.13%

Tabla 1.



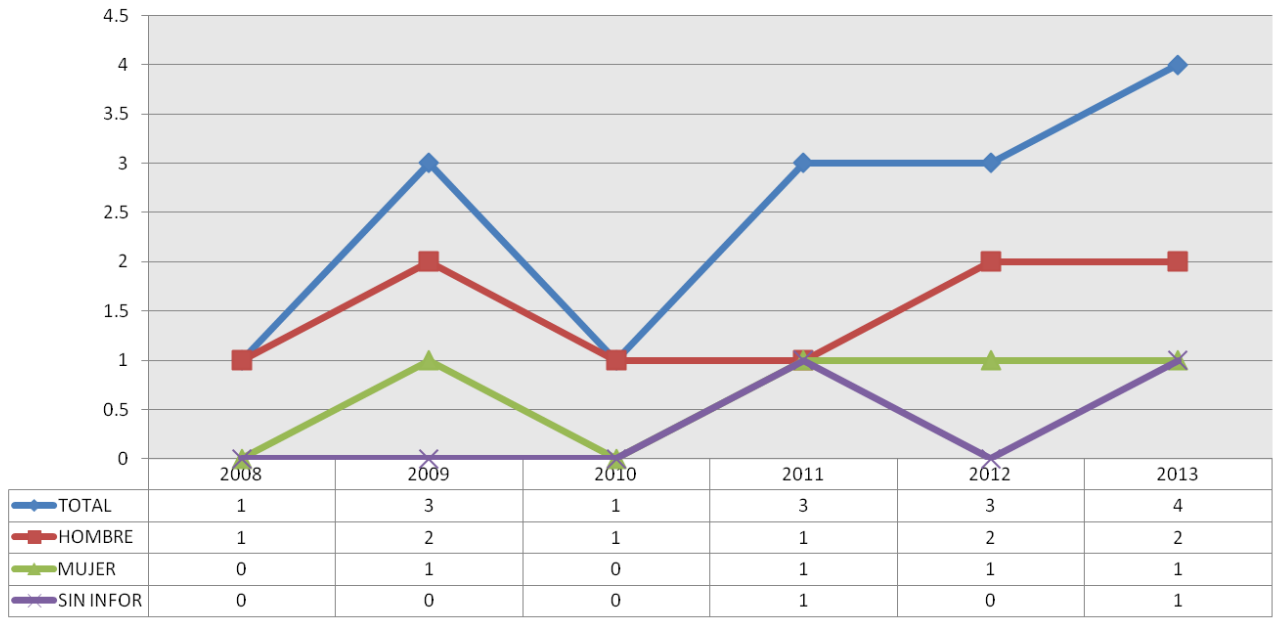
Grafica 1.

Con respecto a la distribución por sexo, del total de los nacidos vivos 685 eran del sexo masculino, 620 del sexo femenino y 2 caso de genitales ambiguos; de los nacidos muertos 9 para el sexo masculino, 4 al femenino y también se reportaron 2 caso de genitales ambiguos en este grupo (Grafica 2 y 3).



Grafica 2.

RECIEN NACIDOS MUERTOS POR AÑO DISTRIBUCION POR SEXO



Grafica 3.

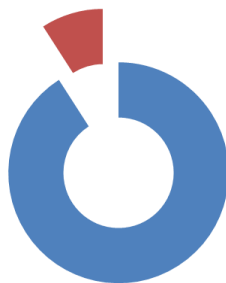
El número de MC resultante fue de 133 casos; de estos, 89.47% (119 casos) perteneció a nacidos vivos y el 10.52% (14 casos) a muertes fetales (Tabla 2). La proporción de MC en nacidos vivos fue de 9.12% en comparación al 93.3% con respecto a muertes fetales (Tabla 3, Gráficos 4 y 5). La distribución por sexo en el grupo de MC fue para nacidos vivos de 52 mujeres, 65 hombres y 2 con genitales ambiguos; para los nacidos muertos fue de 4 mujeres, 8 hombres y 2 con genitales ambiguos (Tabla 2).

NACIMIENTOS POR SEXO PERIODO 2008 – 2013					
TOTAL		SIN MC		CON MC	
		VIVOS	MUERTOS	VIVOS	MUERTOS
MUJERES	624	568	0	52	4
HOMBRES	694	620	1	65	8
AMBIGUOS	4	0	0	2	2
TOTAL		1188	1	119	14
		(99.91%)	(0.084%)	(89.47%)	(10.52%)
	1322	1189		133	
		(89.93%)		(10.06%)	

Tabla 2.

	NACIDOS	% MC
VIVOS	1307	9.1%
MUERTOS	15	93.3%

Tabla 3.



Grafica 4.

VIVOS



Grafica 5.

MUERTOS

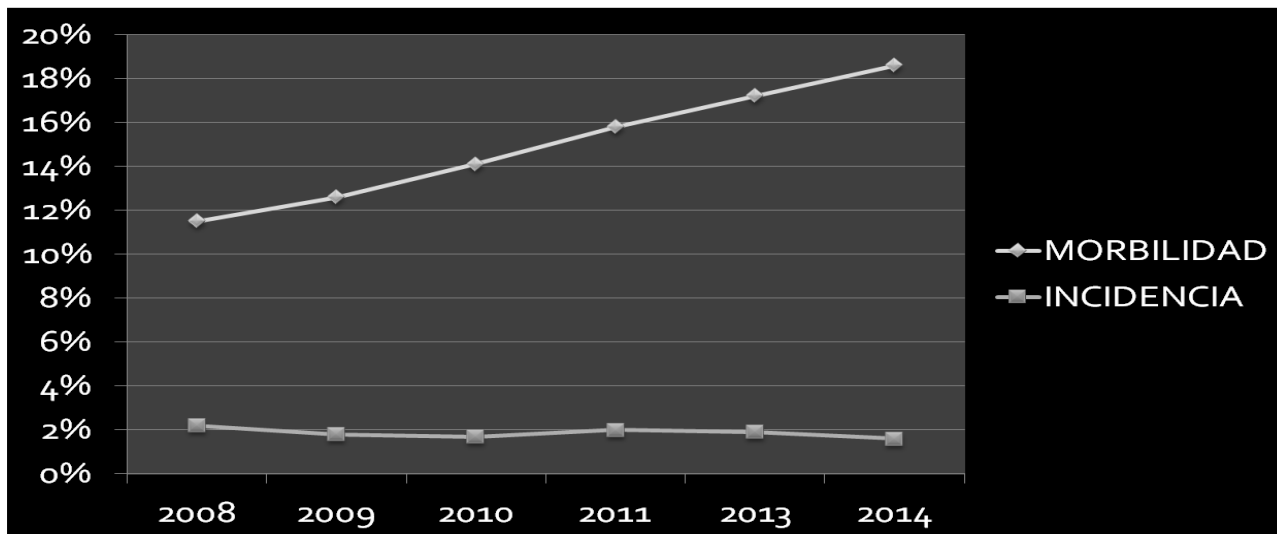
La incidencia acumulada del periodo 2008 a 2013 fue de 10.581% con una tasa de incidencia promedio del 0.00176 de recién nacido con malformaciones/año, con una morbilidad media de 14.296% y mortalidad media del 0.160%. (Tabla 4); las tasas de morbilidad, mortalidad, letalidad, incidencia acumulada y de incidencia por año se reportan en la tabla 5. Se puede observar un incremento en la morbilidad con una incidencia que anual menor a 2.2% (Grafica 6).

Incidencia Acumulada:	10.581%
Tasa de Incidencia:	0.00176 individuos-año
Incidencia Promedio:	1.759%/año
Tasa de incidencia Promedio:	0.00176 individuos-año
Morbilidad Media:	14.296%
Mortalidad Media:	0.160%
Letalidad Media:	1.089%

Tabla 4.

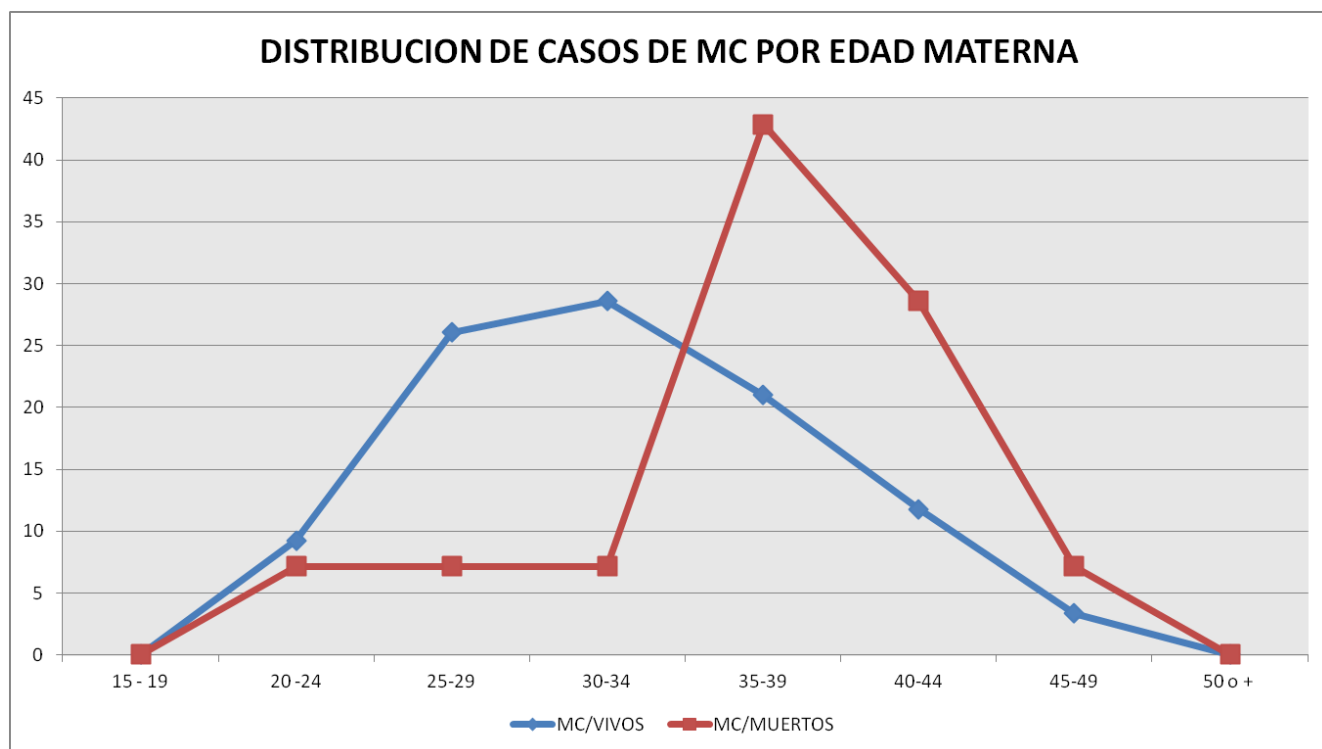
AÑO	RESULTADOS PERIODO ESTUDIADO				
	MORBILIDAD	MOARTALIDAD	LETALIDAD	INCIDENCIA ACUMULADA	TASA DE INCIDECIA
2008	11.1%	0.1%	0.6%	2.2%	0.022
2009	12.4%	0.2%	1.6%	1.7%	0.017
2010	13.7%	0.1%	0.5%	1.6%	0.016
2011	15.1%	0.2%	1.4%	1.8%	0.018
2012	16.3%	0.2%	1.7%	1.7%	0.017
2013	17.3%	0.2%	1.5%	1.5%	0.015

Tabla 5.



Grafica 6.

En función a la edad materna con respecto a nacidos muertos con MC el número de casos para los grupos de entre 15 – 19 años y de más de 50 años fue de 0 casos; para los grupos de 20 – 24, 25 – 29, 30 – 34 y de 45 – 49 años fue de un solo caso por grupo de edad; pero para el grupo de 35 a 39 años fue de 6 y para el grupo de 40 – 44 años fue de 4 casos. En comparación los casos de nacidos vivos con MC presentaron la siguiente distribución, de 15 – 19 años ningún caso, para el grupo de 20 – 24 años 11 casos, de 25 – 29 años 31 casos, de 30 – 34 años 34, de 35 – 39 años 25, de 40 – 44 años 14, de 45 – 49 años 4 casos y no hubo casos en el grupo de más de 50 años (Grafica 7).

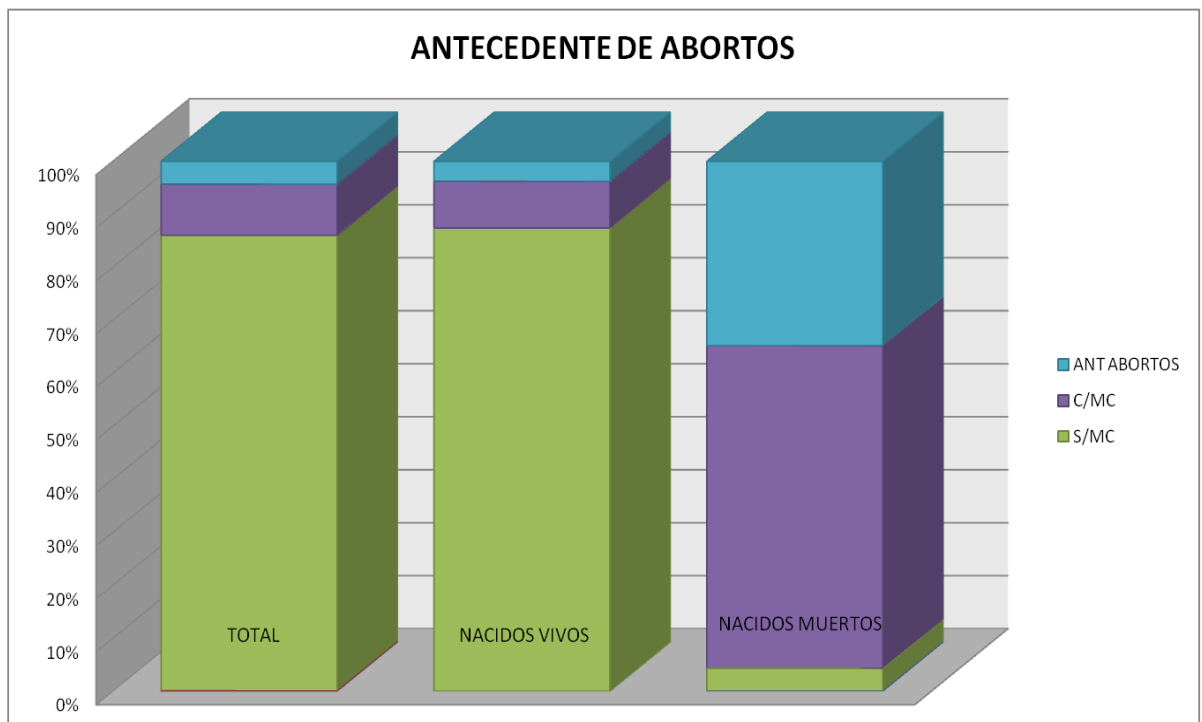


Grafica 7. Distribución de casos de MC por edad en el grupo de nacidos vivos y nacidos muertos.

De los antecedentes obstétricos de la madres de recién nacidos con MC el 29% eran primigestas y el 71% multigestas; con antecedente de 1 o más abortos se reportaron de 52 casos para los nacidos vivos (3.97%) y de 8 (57.14%) para los nacidos muertos (Graficas 8 y 9).

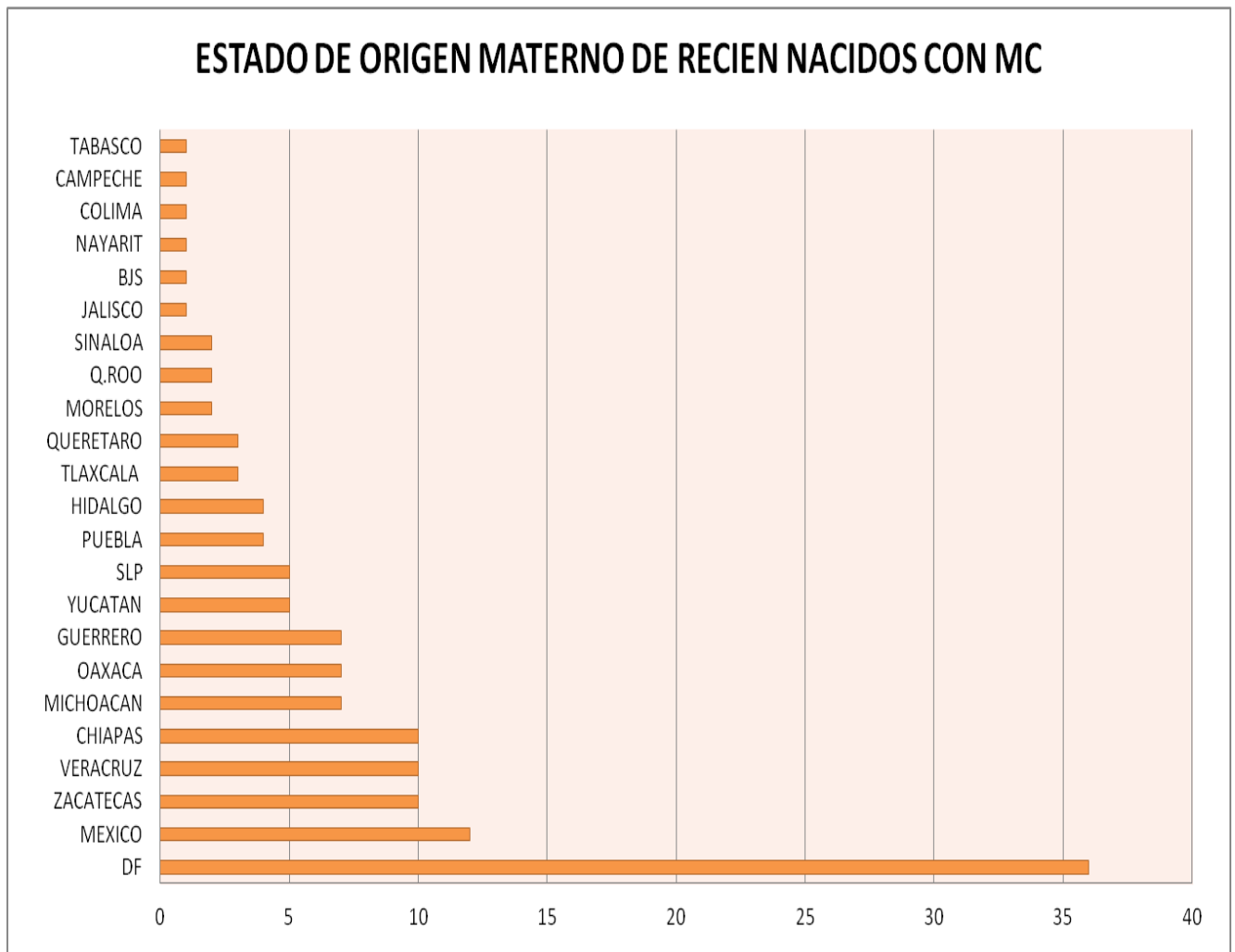


Grafica 8. Gestaciones en mujer embarazada de fetos con MC.



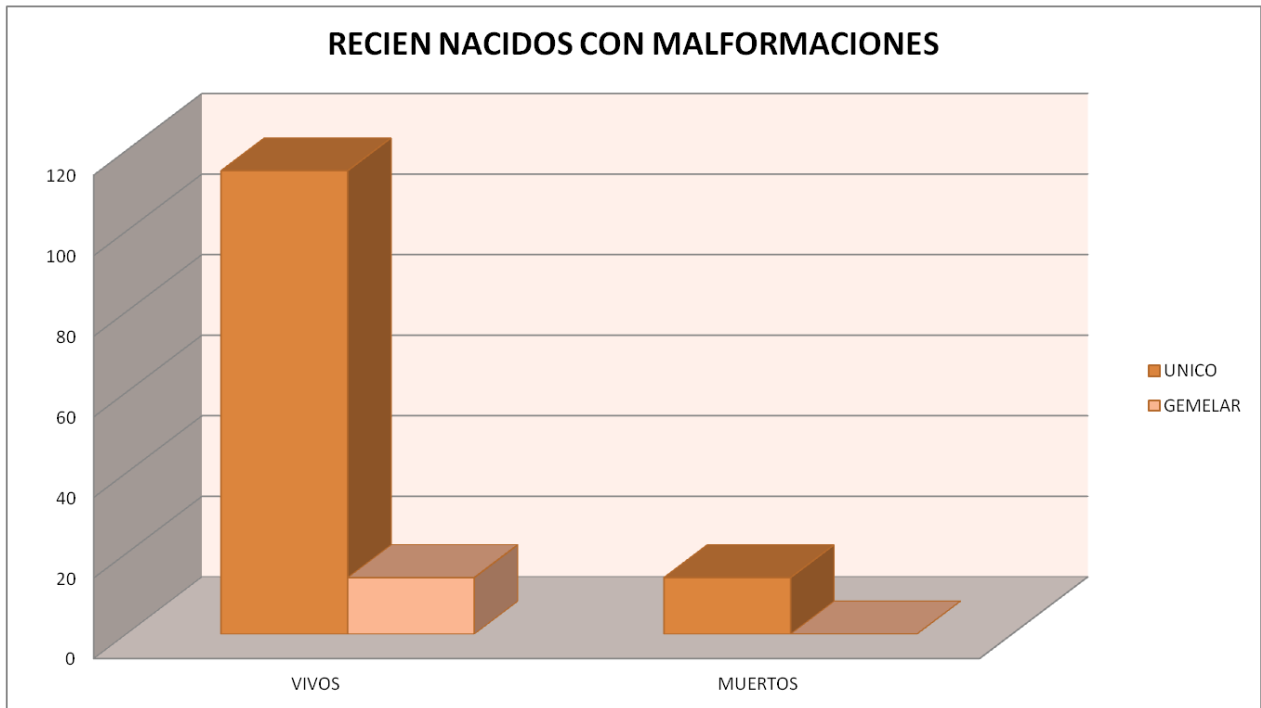
Grafica 9.

La distribución por origen materno los recién nacidos con MC presento la siguiente distribución: Distrito Federal con 36 casos; Estado de México 12 casos; los Estados de Zacatecas, Veracruz y Chiapas con 10 casos cada uno; Michoacán, Oaxaca y Guerrero con 7, Yucatán y San Luis Potosí 5 casos; Puebla e Hidalgo 4 casos; Tlaxcala y Querétaro con 2 casos y por último los Estados de Morelos, Quintanar Roo, Sinaloa, Jalisco, Baja California Sur, Nayarit, Colima, Campeche y Tabasco solo un caso casa uno de ellos (Grafica 10).



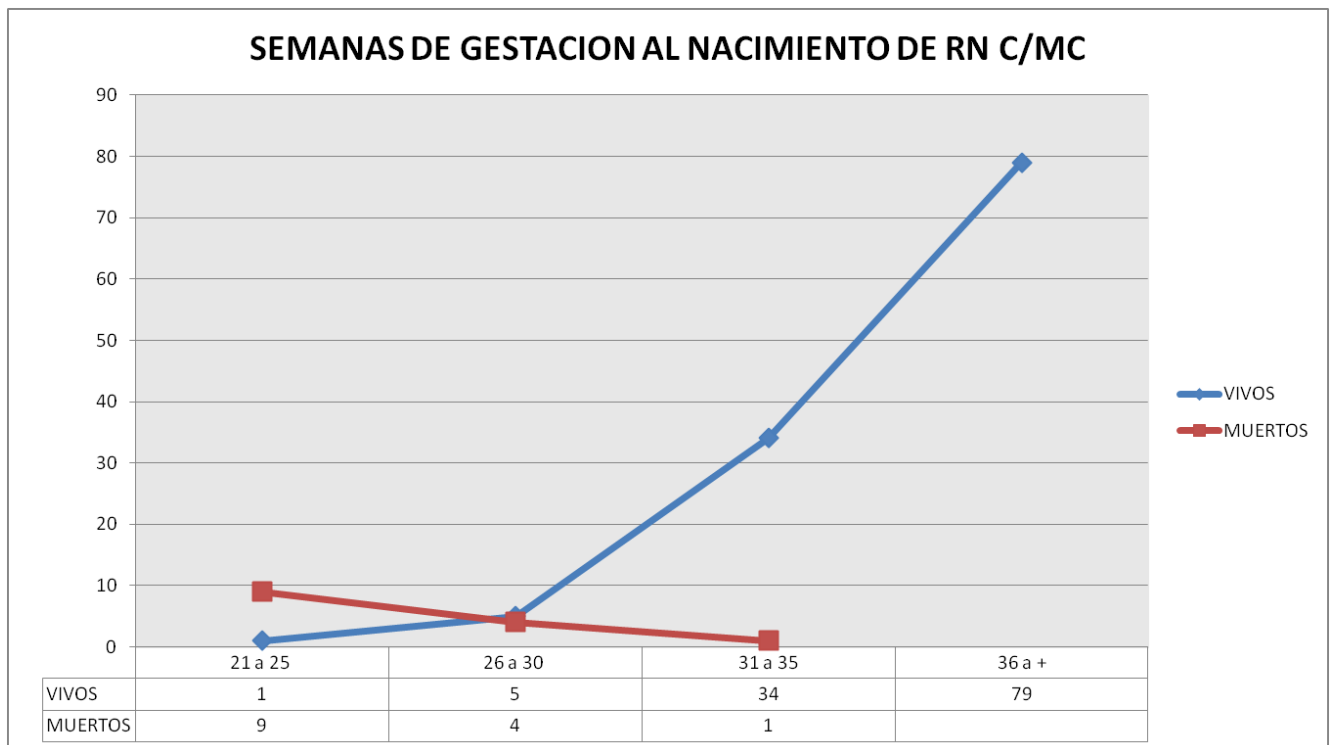
Grafica 10.

De los 119 casos de nacidos vivos con MC el 88.23 % (105 casos) fueron de embarazos con feto único y el 11.75% (14 casos) eran de embarazos gemelares con al menos un feto con MC; no se reporto ningún caso de embarazos gemelares en el grupo de recién nacidos muertos asociado a MC (Grafica 11).



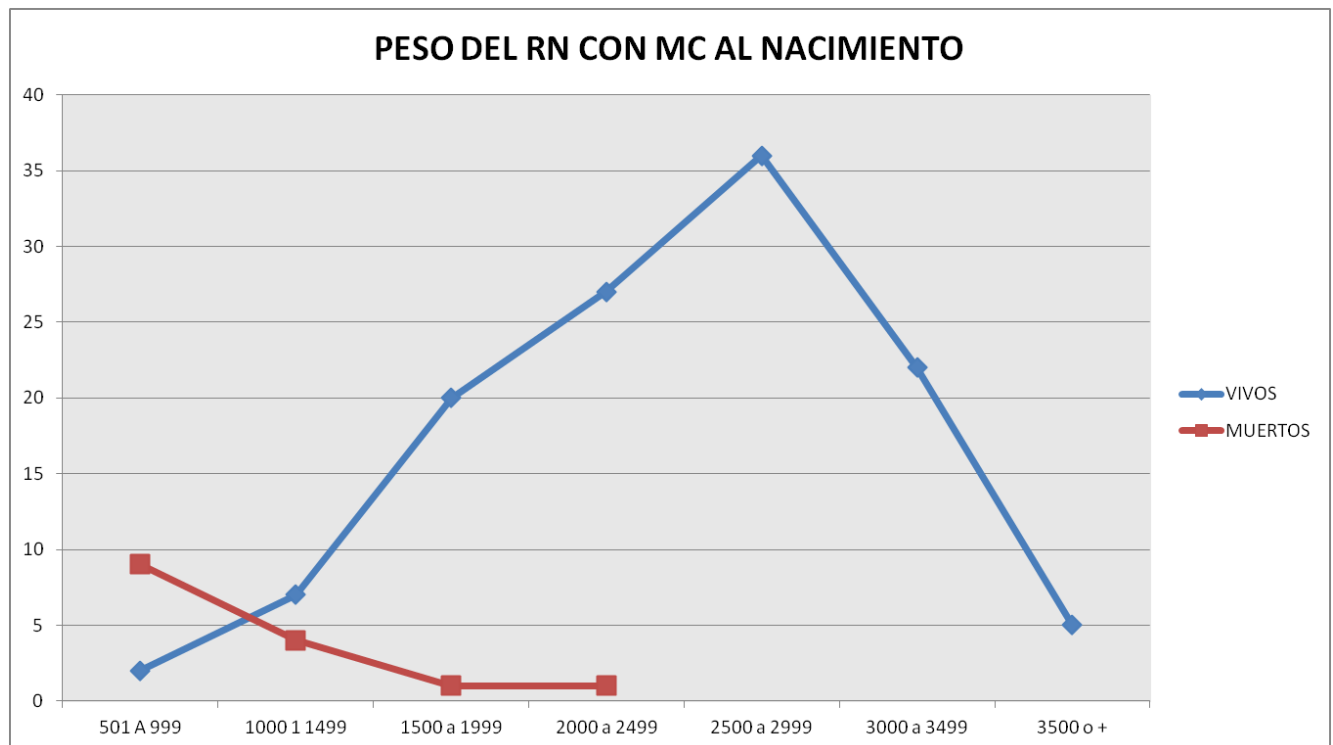
Grafica 11.

La semanas de gestación al momento del nacimiento de los fetos con MC fueron las siguientes: para el grupo de recién nacidos vivos con malformaciones congénitas 79 casos (66.38%) a las 36 o más semanas de gestación, 34 (28.57) entre las 31 a 35 semanas, 5 (4.42%) entre las 26 a 30 semanas y 1 caso (0.84%) entre las 21 a 25 semanas. De los nacidos muertos con MC 9 casos (64.28%) se obtuvo entre las semanas 21 a 25, 4 (28.57%) entre las 26 a 30 semanas de gestación y 1 caso (7.14%) entre las 31 a 35 semanas (Grafica12).



Grafica 12.

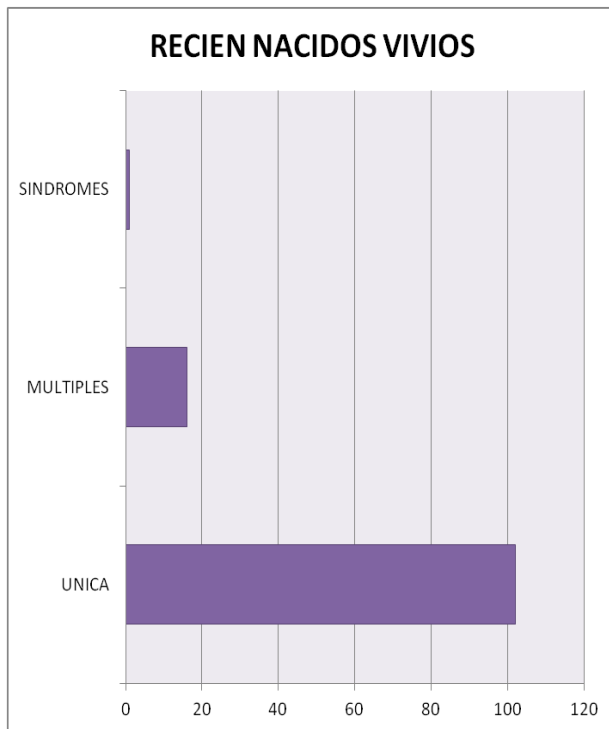
El peso de los fetos al momento de nacer se distribuyó de las siguientes formas: para el grupo de nacidos vivos con MC el 1.76% (2 casos) tenían un peso entre 501 a 999 gramos, el 6.19% (7 casos) ente 1001 a 1499 gramos, el 17.61% (20 casos) ente 1500 a 1999 gramos, 23.89% (27) ente 2000 a 2499 gramos, 26.54% (36) entre 2500 a 2999 gramos, 19.46 % (22) entre 3000 a 3499 gramos y 4.44% (5) para recién nacidos con más de 3500 gramos. En el grupo de nacidos muertos con MC el 57.14% (8 casos) tenían un peso entre 501 a 999 gramos, el 28.57% (4 casos) entre 1001 a 1499 gramos y 7.14% (1 caso) para los subgrupos entre 1500 a 1999 y 2000 a 2499 gramos. El 64.52 % de los casos de nacidos vivos con MC tenían peso bajo para su edad gestacional y del 98.25% para los casos de nacidos muertos (Grafica 13).



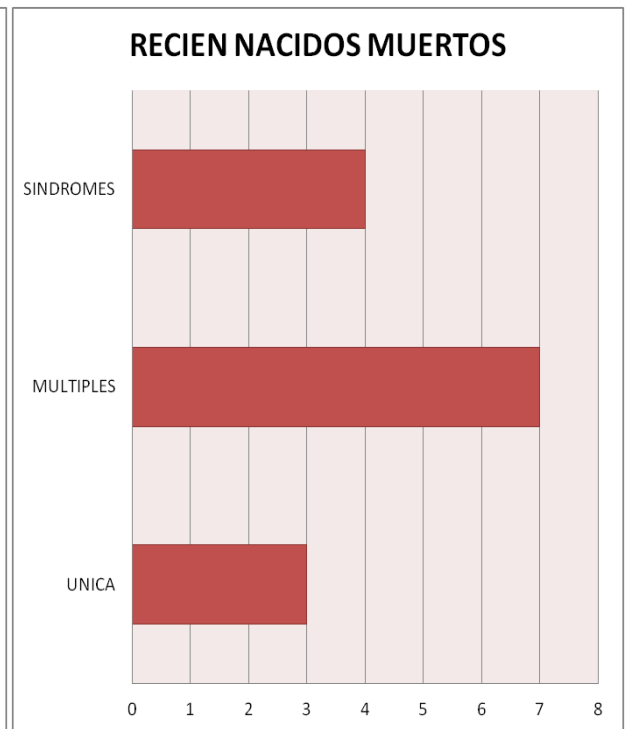
Grafica 13.

La distribución con respecto a la presencia de MC única, múltiples o fetos afectados por síndromes diagnosticados por amniocentesis genética fue la siguiente: para el grupo de recién nacidos vivos con MC 102 casos (85.71%) tenían MC única, 16 casos (13.44%) MC múltiples y solo 1 caso (0.84%) con algún síndrome congénito; para los recién nacidos muertos 3 casos (21.42%) con MC única, 7 casos (50%) con MC múltiple y 4 casos (28.57%) de fetos con algún síndrome.

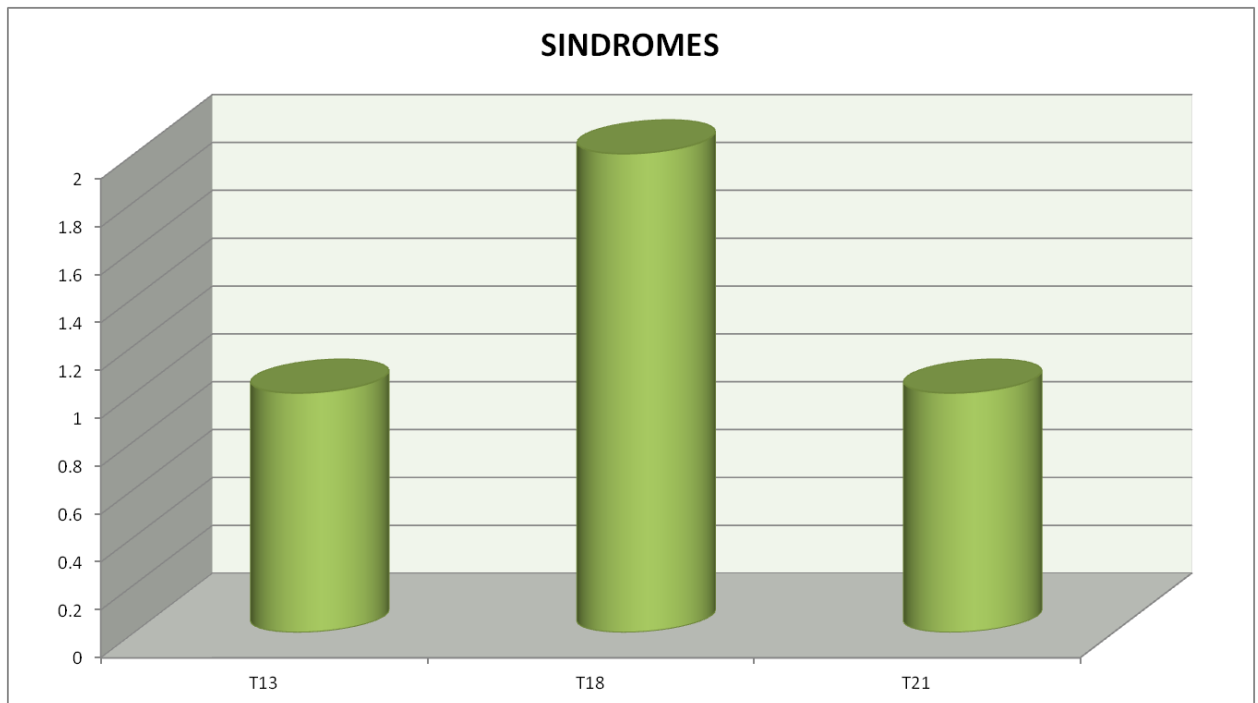
Con respecto a los síndromes, estos solo representaban 3% del total de los recién nacido con MC (4 casos), 2 casos de síndrome de Down, 1 caso de síndrome de Edwards y 1 caso de síndrome de Patau (Graficas 14, 15 y 16).



Grafica 14.



Grafica 15.

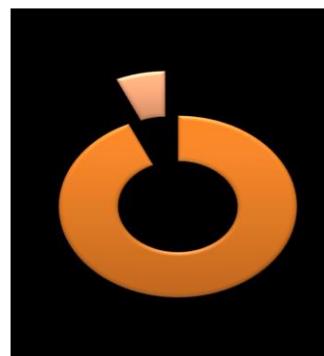


Grafica 16.

El diagnóstico de las MC se realizó en hasta un 93.23% durante el periodo prenatal en alguno de los estudios ultrasonográfico de 2º o 3er nivel realizados durante las diferentes citas al servicio y en solo el 6.76% de los casos se realizó al momento del nacimiento del recién nacido que no fueron diagnosticadas durante el periodo perinatal (Tabla 4, Grafica 17)

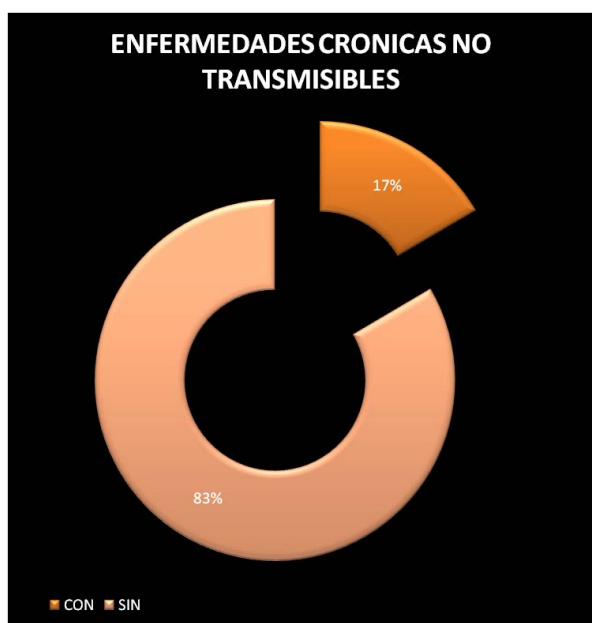
DIAGNOSTICO DE LA MALFORMACION	
ULTRASONOGRAFICA	93.23%
CLINICA	6.76%

Tabla 4.

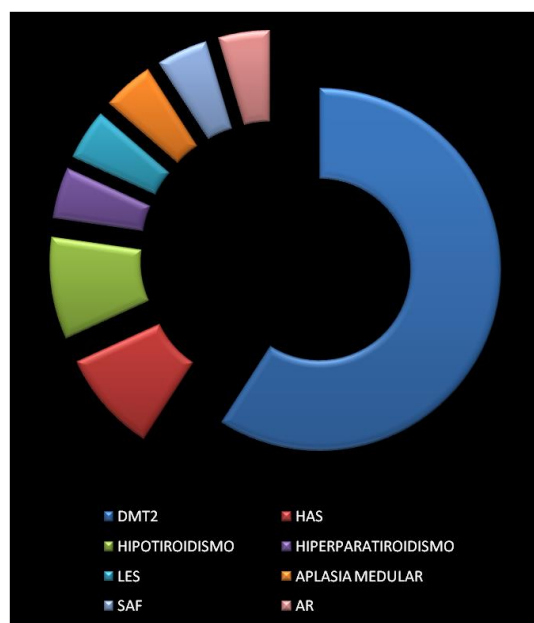


Grafica 16.

Del total de los casos de fetos con MC, el 16.54% (22 casos) de las madres eran portadoras de alguna enfermedad crónica no transmisible; de ellas 13 casos (59.09%) eran portadoras de diabetes mellitus tipo 2 (DMT2), 2 casos (9.09%) de hipertensión arterial sistémica crónica (HAS) e hipotiroidismo primario y solo 1 caso (4.54%) para Hipoparatiroidismo, lupus eritematosos sistémico (LES), artritis reumatoide (AR), síndrome de anticuerpos antifosfolipidos (SAF) y aplasia de medula ósea (Graficas 18 y 19).

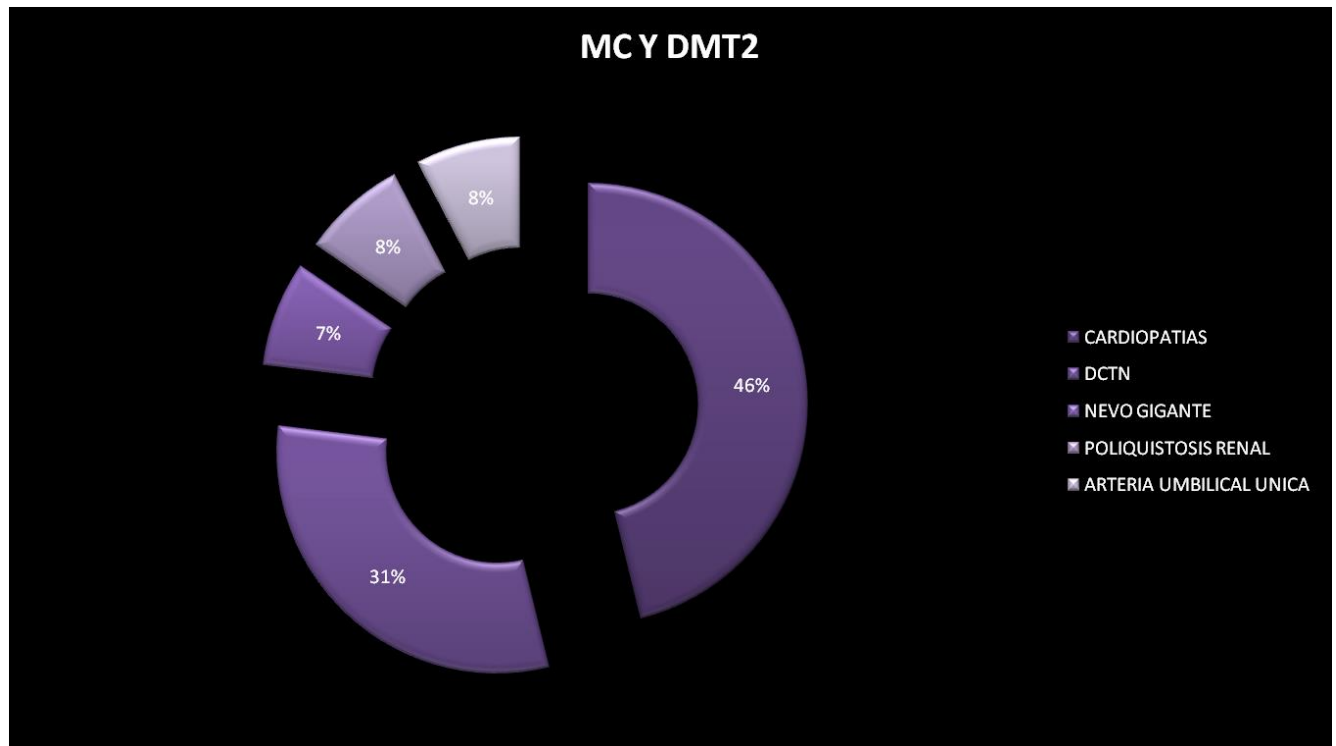


Grafica 18.



Grafica 19.

Del total de fetos con MC el 59.09% (13 casos) eran hijos de madres portadoras de DMT2, de ellos el 46.15% (6 casos) eran portadores de cardiopatías, el 30.76% (4 casos) tenían defectos del cierre del tubo neural (DCTN) y 7.69% (1 caso) para poliquistosis renal, nevo gigante y arteria renal única (Grafica 20).



Grafica 20.

El orden de frecuencia de MC esta reprotados en la tabla 5.

PRIMERAS DIEZ MALFORACIONES CONGENITAS		CASOS
1°	Comunicación interventricular	7
2°	Comunicación interauricular	6
3°	Canal atrioventricular	6
4°	Bloqueo auriculoventricular	6
5°	Gastrosquisis	5
6°	Ventrículo único con doble tracto de salida	4
7°	Riñón poliquístico	4
8°	Megavejiga	4
9°	Hidronefrosis	4
10°	Anomalía de Ebstein	3

Tabla 5.

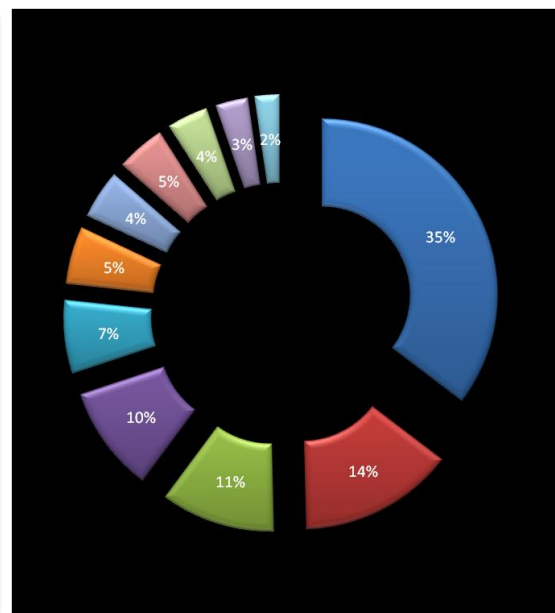
El orden de frecuencia de MC según la clasificación CIE-10 fue el siguiente: en primer lugar con un 35.33% fueron las enfermedades congénitas del sistema circulatorio donde se incluyen todas las cardiopatías congénitas, en el segundo lugar con 14.28% las malformaciones y deformidades congénitas del sistema osteomuscular, el tercer lugar con 10.52% fueron para las malformaciones de órganos urinarios, el cuarto lugar con 9.77% lo ocuparon las enfermedades congénitas del sistema nervioso, el quinto lugar están las clasificadas en el grupo de otras malformaciones congénitas con un 6.76%, el sexto lugar con 5.26% fueron malformaciones del tracto digestivo, el séptimo lugar con 4.51% para enfermedades congénitas de ojos, cara y cuello, de igual forma con 4.51% para malformaciones congénitas de labios, boca y paladar, las malformaciones congénitas de órganos genitales ocuparon el octavo lugar representando 3.75%, el noveno lugar con un 3.00% fueron las anomalías cromosómicas no clasificadas en otra parte y décimo lugar para el 2.25% de enfermedades congénitas del aparato respiratorio (Tablas 6 y 7, Gráfica 21).

CLASIFICACION CIE-10	CASOS
Q20 - Q28 ENFERMEDADES CONGÉNITAS DEL SISTEMA CIRCULATORIO	47
Q65 - Q79 MALFORMACIONES Y DEFORMIDADES CONGÉNITAS DEL SISTEMA OSTEOMUSCULAR	19
Q60 - Q64 MALFORMACIONES DE LOS ORGANOS URINARIOS	14
Q-00 - Q09 ENFERMEDADES CONGÉNITAS DEL SISTEMA NERVIOSO	13
Q80 - Q89 OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS	9
Q39 - Q45 MALFORMACIONES DEL TRACTO DIGESTIVO	7
Q10 - Q18 ENFERMEDADES CONGÉNITAS DE OJOS, CARA Y CUELLO	6
Q35 - Q38 MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LABIOS, BOCA Y PALADAR	6
Q50 - Q56 MALFORMACIONES DE LOS ORGANOS GENITALES	5
Q90 - Q99 ANOMALÍAS CROMOSÓMICAS NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE	4
Q30 - Q34 ENFERMEDADES CONGÉNITAS DEL APARATO RESPIRATORIO	3

Tabla 6.

35.33%	Enfermedades congénitas del sistema circulatorio
14.28%	Malformaciones y deformidades congénitas del sistema osteomuscular
10.52%	Malformaciones de los órganos urinarios
9.77%	Enfermedades congénitas del sistema nervioso
6.766%	Otras malformaciones congénitas
5.26%	Malformaciones del tracto digestivo
4.51%	Enfermedades congénitas de ojos, cara y cuello
4.511%	Malformaciones congénitas de labios, boca y paladar
3.75%	Malformaciones de los órganos genitales
3.00%	Anomalías cromosómicas no clasificadas en otra parte
2.25%	Enfermedades congénitas del aparato respiratorio

Tabla 7.



Gráfica 21.

A continuación se presentan tablas en orden de frecuencia general y específica por grupo según la CIE-10, tablas 8 a 18.

47	ENFERMEDADES CONGÉNITAS DEL SISTEMA CIRCULATORIO	CIE-10	Q20-Q28
7	Comunicación interventricular	Defecto del tabique ventricular	Q21.0
6	Comunicación interauricular	Defecto del tabique auricular	Q21.1
5	Canal atrioventricular	Defecto del tabique atrioventricular	Q21.2
5	Bloqueo auriculoventricular	Bloqueo cardíaco congénito	Q24.6
4	Ventrículo único con doble tracto de salida	Ventrículo con doble entrada	Q20.4
3	Anomalia de Ebstein	Anomalia de Ebstein	Q22.5
3	Hipoplasia de ventrículo izquierdo	Síndrome de hipoplasia de corazón izquierdo	Q23.4
2	Hipoplasia de cavidades cardíacas derechas	Síndrome de hipoplasia de Corazón derecho	Q22.6
2	Coartación de Aorta	Coartación de la aorta	Q25.1
2	Arteria umbilical única	Ausencia e hipoplasia de la arteria umbilical	Q27.0
2	Rabdomioma cardíaco	Otras malformaciones congénitas especificadas del corazón	Q24.8
1	Atresia tricuspídea	Atresia tricuspídea	Q22.4
1	Ectopia cordis	Otras malformaciones congénitas especificadas del corazón	Q24.8
1	Tetralogía de Fallot	Tetralogía de Fallot	Q21.3
1	Estenosis mitral	Estenosis mitral congénita	Q23.2
1	Cardiopatía compleja	Otras malformaciones congénitas especificadas del corazón	Q24.8
1	Atresia pulmonar	Atresia de la válvula pulmonar	Q22.0

Tabla 8.

19	MALFORMACIONES Y DEFORMIDADES CONGÉNITAS DEL SISTEMA OSTEOMUSCULAR	CIE-10	Q65 - Q79
5	Gastrosquisis	Gastrosquisis	Q79.3
3	Hernia diafragmática	Hernia diafragmática congénita	Q79.0
3	Pie varo derecho	Otras deformidades congénitas del los pies	Q66.8
3	Onfalocele	Exonfalos	Q79.2
2	Polidactilia	Polidactilia, no especificada	Q69.9
1	Displasia congénita de cadera	Laxación congénita de cadera, no especificada	Q65.2
1	Agnesia pie izquierdo	Ausencia congénita de pie y dedo(s) del pie	Q72.3
1	Displasia tanatofórica	Otras osteocondrodisplasias con defectos del crecimiento de los huesos largos y de la columna vertebral	Q77.8

Tabla 9.

14	MALFORMACIONES DE LOS ORGANOS URINARIOS	CIE-10	Q60 - Q64
4	Riñón poliquístico	Riñón poliquístico, tipo no especificado	Q61.3
4	Megavejiga	Otras malformaciones congénitas del aparato urinario, especificadas	Q64.8
4	Hidronefrosis	Hidronefrosis congénita	Q62.0
1	Quiste de meato urinario	Otras malformaciones congénitas del aparato urinario, especificadas	Q64.8
1	Quiste renal	Quiste renal solitario congénito	Q61.0

Tabla 10.

13	ENFERMEDADES CONGÉNITAS DEL SISTEMA NERVIOSO	CIE-10	Q00-Q09
7	Mielomenigocele	Espina bífida, no especificada	Q05.9
2	Encefalocele	Encefalocele, no especificado	Q01.9
2	Hidrocefalia	Hidrocefalia congénita, no especificado	Q03.9
2	Anencefalia	Anencefalia	Q00.0

Tabla 11.

9	OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS	CIE-10	Q80 - Q89
7	Múltiples	Malformaciones congénitas múltiples, no especificadas	Q89.7
1	Nevo pigmentado gigante	Nevo no neoplásico, congénito	Q82.5
1	Hemangioma	Otras malformaciones congénitas de la piel, especificadas	Q28.8

Tabla 12.

7	MALFORMACIONES DEL TRACTO DIGESTIVO	CIE-10	Q39 - Q45
5	Atresia esofágica	Atresia del esófago sin mención de fistula	Q39.0
1	Atresia intestinal	Ausencia, atresia y estenosis congénita del íleon	Q41.2
1	Atresia duodenal	Ausencia, atresia y estenosis congénita del duodeno	Q41.0

Tabla 13.

6	ENFERMEDADES CONGÉNITAS DE OJOS, CARA Y CUELLO	CIE-10	Q10-Q18
3	Implantación baja de pabellones	Anomalia de posición del pabellón auricular	Q17.4
2	Malformación de pabellón auricular	Otras deformidades del pabellón auricular	Q17.3
1	Poliotia	Oreja supernumeraria	Q17.0

Tabla 14.

6	MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LABIOS, BOCA Y PALADAR	CIE-10	Q35-Q38
6	Labio y paladar hendido	fistula de paladar con labio leporino	Q37

Tabla 15.

5	MALFORMACIONES DE LOS ORGANOS GENITALES	CIE-10	Q50 - Q 56
4	Genitales ambiguos	Sexo indeterminado, sin otra especificación	Q56.4
1	Quiste de ovario	Quiste en desarrollo del ovario	Q50.1

Tabla 16.

4	ANOMALIAS CROMOSÓMICAS NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE	CIE-10	Q90 - Q99
2	Trisomía 21	Sindrome de Down no especificado	Q90.9
1	Trisomía 18	sindrome de Edwards, no especificado	Q91.3
1	Trisomía 13	Sindrome de Patau, no especificado	Q91.7

Tabla 17.

3	ENFERMEDADES CONGÉNITAS DEL APARATO RESPIRATORIO	CIE-10	Q30 - Q34
1	Quiste broncogénico	Quiste pulmonar congénito	Q33.0
1	Malformación de tráquea	Otras malformaciones congénitas de la tráquea	Q32.1
1	Hidrotórax	Malformación congénita del sistema respiratorio, no especificada	Q39.4

Tabla 18.

CONCLUSIONES

La frecuencia de las malformaciones congénitas suele variar de un hospital a otro, aun en un mismo país. Generalmente se refieren a las malformaciones congénitas mayores, que ponen en riesgo la vida de los recién nacidos y se conoce de ellas más como causa de muerte que como registros epidemiológicos de morbilidad. En muchas de estas enfermedades están etiológicamente involucrados diversos factores.

La estadística generalmente menciona una incidencia menor a 5%, la incidencia de MC observada en nuestro estudio fue de 10.58% que es mucho mayor con respecto a otros estudios que se han reportado a tanto a nivel nacional e internacional, donde informan incidencia general de entre 2 – 3 %. Si comparamos la reportada en un estudio realizado en el Distrito Federal también observamos que nuestra incidencia es mayor ya que en dicho estudio reporta una incidencia de 1.2 % para malformaciones mayores y de 2.1 para malformaciones menores que en su conjunto no sobrepasa el 3.5%.

Esta diferencia entre nuestro estudio y lo reportado a nivel nacional e internacional se debe a que nuestro centro hospitalario es una unidad de 3er nivel por lo que es centro de referencia nacional para mujeres embarazadas con riesgo alto tanto como para morbilidad materna asociada o por fetos portadores de MC, este aumento en la incidencia lo podemos observar en un estudio realizado en un centro de tercer nivel del país donde se presenta una incidencia general de MC entre 27 a 30% que es de igual forma por arriba de lo reportado para la población general. Por lo que concluimos que en centros de atención de tercer nivel es esperada que la incidencia sea mayor

También observamos una diferencia importante entre la incidencia internacional reportada entre los nacidos vivos con MC que oscila entre 2 – 3 % y del 15 a 20 % para los nacidos muertos con MC con lo encontrado en nuestro estudio es de 9.12% y de 93.3% respectivamente, esta diferencia tan marcada en el grupo de nacidos muertos está dada a que la mayoría de los fetos son óbitos por alguna MC, o son el producto de mujeres que solicitaron interrupción del embarazo en fetos afectados por alguna cromosomopatía diagnosticada mediante cariograma fetal en células fetales de líquido amniótico y asociado además a la nula prevalencia de fetos óbitos por otras causas no relacionadas a MC.

En cuanto al sexo de los fetos afectados por MC se informa que poco más de la mitad son del sexo masculino, en nuestro estudio observamos la misma tendencia ya que el 54.88% eran fetos del sexo masculino, 42.10% del sexo femenino y con 3% de fetos con genitales ambiguos.

Observamos que durante los años de estudio hubo un incremento en la morbilidad de MC en el transcurso de los años con una incidencia anual constante que se mantiene constante y es menor a 2%, esto es secundario a que en los últimos años se han incrementado el envío de pacientes a nuestro centro de fetos diagnosticados con alguna MC pero que no modifica la incidencia con respecto a los fetos sin MC ya que también se ha incrementado el envío de paciente para control prenatal por otras comorbilidades.

La mortalidad cruda depende del tipo de las malformaciones que predominen en el lugar donde está ubicado el hospital, sin embargo la sobrevivida es de alrededor de 50%; en este reporte la mortalidad fue de 10.52% con una tasa de letalidad baja que fue del 0.5 hasta el 1.7% durante los diferentes años de estudio y en general una tasa de letalidad media de 1.089%

En lo que respecta a los factores de riesgo maternos para que el feto sea portador de MC la edad materna después de los 40 años se asocia con riesgo alto para cromosomopatías pero no hay una clara relación con incremento en la prevalencia o incidencia de MC aisladas únicas o múltiples reportado en la literatura médica, la mayoría de los autores señala que la mayor frecuencia de malformaciones ocurre entre los 21 y 25 años; en cambio, en nuestro estudio la mayoría de los nacimientos de fetos con MC se reporto en el grupo de 30 a 34 años para los nacidos vivos y de 35 a 39 para los nacidos muertos que representa una diferencia significativa ya que alrededor de 75% de nuestra población oscila en edades mayores de 35 años; aunque en lo que respecta a la relación de edad materna mayor a 40 años y su asociación con cromosomopatías la incidencia que encontramos si es alta ya que se observo en un 74% de las madres de fetos portadores de cromosomopatías, aun que mayor la incidencia reportada a nivel internacional es de esperarse por tratarse de un centro donde se atiende a gran número de paciente con edad materna avanzada.

La distribución según origen materno para los casos de fetos con MC en nuestro estudio fue mayor para las originarias del Distrito Federal representando el 26 % de los casos, este resultado es debido a un sesgo ya que la mayoría de las pacientes atendidas en este servicio son originarias del área metropolitana de la Ciudad de México y además de que a pesar de que somos centro de referencia nacional, no atendemos al total de mujeres con fetos portadores de MC o cromosomopatías del resto del país por lo que no podemos concluir que el ser originaria de alguna entidad federativa sea un factor de riesgo para MC.

Con respecto a los embarazos gemelares hubo 14 casos de afección en alguno de los gemelos no se demuestra en nuestro estudio un incremento en la incidencia de MC para embarazos múltiples.

La literatura médica reporta que la asociación de peso bajo fetal para edad gestacional en asociación con malformaciones congénitas, en nuestro estudio se reporto el peso bajo para edad gestacional en un 64.52% en los recién nacidos vivos y un 98.25% para nacidos muertos.

Se ha insistido que el control prenatal, como medida para la prevención y manejo oportuno de los niños recién nacidos, puede permitir el diagnóstico prenatal de las malformaciones, con estudios oportunos de ecosonografía, en un elevado porcentaje de los casos nosotros encontramos una tasa alta de detección de MC del 93.23% utilizando el ultrasonido como método diagnostico ya que los fetos referidos por MC a nuestro fueron corroboradas durante el estudio estructural y solo en 6.76% de los casos fue diagnosticado durante el nacimiento, por lo que se puede concluir que el ultrasonido obstétrico en manos expertas y con estudios detallados de 2º o 3er nivel es posible identificar más del 90 % de MC.

Encontramos que existe una asociación baja de enfermedades crónicas no transmisibles con MC ya que en solo 22 de los casos de mujeres con fetos afectados (16.54%) tenían alguna enfermedad crónica no transmisible; las alteraciones metabólicas, como la diabetes se asocio en hasta casi un 60% del total de los casos, lo que concuerda con la literatura médica en donde se reporta que el riesgo se incrementa en hasta 2 a 3 veces de tener un hijo con MC en mujeres portadoras de diabetes pregestacional, en específico en este grupo las MC reportadas en primer lugar fueron las cardiopatías seguido de defectos del cierre del tubo neural y en tercer lugar las malformaciones renales, muy similar a lo reportado en otros estudios.

El primer lugar en el orden de frecuencia de MC en nuestro estudio como se reporta a nivel nacional e internacional es para las cardiopatías congénitas y de entre estas la comunicación interventricular y la comunicación interauricular ocupan los primeros lugares, los siguientes lugares de frecuencia no se relacionan de forma igual con los hallado en la literatura médica, ya que en segundo lugar de frecuencia a las alteraciones del sistema osteomioarticular que engloba a los casos de gastrosquisis, hernia diafragmática, onfalocele; seguías en tercer lugar de las alteraciones renales y en un cuarto lugar las enfermedades congénitas del sistema nervioso como el mielomenigocele y encefalocele.

El hecho y el deseo de hacer el diagnóstico temprano de las malformaciones, obliga a no perder de vista el control del embarazo tempranamente para que, tanto el obstetra como el neonatólogo tengan una estrecha relación de trabajo para hacer el diagnóstico precoz de problemas que pueden incidir en la madre y el niño. En el CMN 20 de Noviembre la en el servicio de Medicina Materno Fetal la detección de fetos con MC es un programa prioritario y se recomienda el envió oportuno de paciente con factores de riesgo elevado para cromosomopatías y/o MC o el envió oportuno de fetos ya diagnosticados con MC ya que en la actualidad se puede mejorar la sobrevida, pronostico y reducir morbi-mortalidad de algunas MC que pueden ser corregidas mediante intervención in útero.

PROGRAMA DE TRABAJO

Fecha de inicio del estudio: 01 abril 2014

Fecha de termino del estudio: 30 septiembre 2014

TAREA		MES					
		ABR	MAY	JUN	JUL	AGO	SEP
1. ALISTAMIENTO PARA LA EJECUCION							
1.1	Revisión bibliográfica y elaboración de la propuesta de investigación						
1.2	Proyecto						
1.3	Preparación de los instrumentos						
1.4	Reunión de investigadores para estandarización de procedimientos del protocolo						
1.5	Elaboración de la base de datos						
1.6	Prestación de protocolo final						
2.- EJECUCION DEL PROYECTO							
2.1	Ejecución del Proyecto						
3. PROCESAIMEINTO DE DATOS, ANALISIS Y RESUTLADOS							
3.1	Digitalización						
3.2	Análisis de datos						
3.3	Verificación de calidad de la información						
3.4	Análisis final						
4. DIVULGACION							
4.1	Presentación de informe final						

CONSIDERACIONES ÉTICAS APLICABLES AL ESTUDIO

El investigador principal garantizó que los pacientes incluidos en el estudio no se identificaran en las presentaciones o publicaciones que deriven de este estudio y que los datos relacionados con la privacidad serán manejados en forma absoluta confidencial para cumplir lo anterior el investigador utilizara para la creación de la base de datos, números de folio para identificarlos y de esta forma conservar el anonimato de los mismos.

REFERENCIAS

1. Born Too Soon, The Global Action Reporto on Preterm Brith 2012.
2. World Health Organization. Congenital anomalies. Fact sheet N°370. October 2012. Disponible en: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs370/en/index.html>
3. Víctor M. et. al. Malformaciones congénitas como causa de hospitalización en la Unidad de Terapia Intensiva Neonatal; *Perinatol Reprod Hum* 2012; 26 (2): 83-89
4. Gerardo F. et. al. Malformaciones congénitas diagnosticadas en un hospital general. Revisión de cuatro años; *Acta Pediatr Mex* 2011;32(2):101-106
5. Jorge A. et. al. Malformaciones congénitas: clasificación y bases morfogénicas; *Rev Mex Pediatr* 2008; 75(2); 71-74
6. Rubén A. Mortalidad infantil por malformaciones congénitas y condición socioeconómica: el caso de la Argentina; *Rev Panam Salud Publica* 31(6), 2012
7. Douglass B. et. al. Prenatal Ultrasound and Urological Anomalies; *Pediatr Clin N Am* 59 (2012) 739–756
8. Pei-Ni Jone. Prenatal Diagnosis of Congenital Hear t Disease; *Pediatr Clin N Am* 56 (2009) 709–715
9. Christopher G. Cardiac Anomalies in the Fetus; *Clin Perinatol* 36 (2009) 439–449
10. Ortiz AMR, Frecuencia de malformaciones congénitas en el área de neonatología del Hospital General de México; *Rev Med Pediatr*; 2003; 70 (3); 128 – 131
11. Erik Baltaxe, et al. *Prevalencia de malformaciones cardíacas congénitas en 44,985 nacimientos en Colombi*; *Arch. Cardiol. Méx.* vol.76 no.3 México jul./sep. 2006
12. Antonio Vega, et al. Frecuencia de Malformaciones Congénitas en un Hospital General de Tercer Nivel. *RevMex Pediatr*; 72 (2); 70 – 73.
13. Clayton-Smith J, Donnai D. Human malformations. En: Rimoin DL, Connor JM, Pyeritz RE, Korf BR, eds. *Emery and Rimoin's Principles and Practice of Medical Genetics*. Vol. 1. New York: Churchill Livingstone; 2012. pp. 488-500.
14. Prevalencia de malformaciones congénitas registradas en el certificado de nacimiento y d emuerte fetal. Mexixo, 2009 – 2010
15. Hernández A, Corona-Rivera E, Martínez-Basalo C, Aguirre-Negrete G, Fonseca S, Cantú JM. Factores prenatales y defectos congénitos en una población de 7,791 nacidos consecutivos. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1983;40:363-366.
16. Canún-Serrano S, Zafra-de la Rosa G. Detección de malformaciones congénitas externas. Incidencia en 3,283 recién nacidos vivos consecutivos. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1984;41:21-24.
17. Canún-Serrano S, Saavedra-Ontiveros D, Chavira-Estefan S, Andrade-Tapia F. Malformaciones congénitas en diferentes etapas del desarrollo intrauterino. *Ginecol Obstet Mex* 1990;58:1-4.
18. Arredondo-de Arreola G, Rodríguez-Bonito R, Treviño-Alanís MG, Arreola-Arredondo B, Astudillo-Castillo G, Russildi JM. Malformaciones congénitas en recién nacidos vivos. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1990;47:822-827.

19. European Surveillance of Congenital Anomalies (EUROCAT). Disponible en: <http://www.eurocat-network.eu/homepage>.
20. Centre of the International Clearing House for Birth Defects Surveillance and Research. Synopsis of Contributing Monitoring Systems. Annual Report 2010 with data for 2008. Italy: ICBDSR; 2010. pp. 15-16.
21. Aguirre A. La mortalidad infantil y la mortalidad materna en el siglo XXI. Pap Poblac 2009;15:75-99.
22. Fernández-Cantón S, Gutiérrez-Trujillo G, Viguri-Urbe R. Principales causas de mortalidad infantil en México: tendencias recientes. Bol Med Hosp Infant Mex 2012;69:144-148.
23. Centre of the International Clearing House for Birth Defects Surveillance and Research. Synopsis of Contributing Monitoring Systems. Annual Report 2010 with data for 2008. Mexican Registry and Epidemiological Surveillance of External Congenital Malformations. México: RYVEMCE; 2010. pp. 165.