

**Universidad Nacional Autónoma de México**  
Facultad de Medicina



**Instituto Mexicano del Seguro Social**  
**Centro Médico Nacional de Occidente**  
**Unidad Médica de Alta Especialidad**  
**Hospital de Pediatría**



**“MANEJO Y RESULTADOS DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS EN  
PAÍSES DE BAJOS, MEDIANOS Y ALTOS INGRESOS: PROTOCOLO DE  
ESTUDIO DESCRIPTIVO MULTICÉNTRICO, INTERNACIONAL Y  
PROSPECTIVO”**

**Tesis para obtener el diploma de la Especialidad de  
Cirugía Pediátrica**

**PRESENTA**

**José de Jesús Cárdenas Barón**

**DIRECTOR DE TESIS**

**Dra. Gabriela Ambriz González**

**Guadalajara, Jalisco 2021**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



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

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

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

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

## IDENTIFICACIÓN DE AUTORES

### ALUMNO

#### **Dr. José de Jesús Cárdenas Barón**

Residente de cirugía Pediátrica  
UMAE, Hospital de Pediatría, CMNO  
Av. Belisario Domínguez No. 735 Col. Independencia.  
CP 44340, Guadalajara, Jalisco.  
Matricula: 99349257  
Teléfono: (341) 107 57 11  
Correo electrónico:

### DIRECTOR DE TESIS

#### **Dra. Gabriela Ambriz González**

Médico adscrito al departamento de Cirugía pediátrica.  
UMAE, Hospital de Pediatría, CMNO  
Av. Belisario Domínguez No. 735 Col. Independencia.  
CP 44340, Guadalajara, Jalisco.  
Matricula: 10152504.  
Teléfono: (33) 3905 3703  
Correo: ggaby03@ yahoo.com.

### CO-DIRECTOR DE TESIS

#### **Dr. Néstor Martínez Hernández Magro**

Maestro en Ciencias Médicas. Adscrito al departamento de Cirugía pediátrica.  
UMAE, Hospital de Pediatría, CMNO  
Av. Belisario Domínguez No. 735 Col. Independencia.  
CP 44340, Guadalajara, Jalisco.  
Matricula: 11145382  
Teléfono: (331) 388 0235  
Correo: nesoso@yahoo.com

## ÍNDICE

I.	Resumen estructurado	5
II.	Marco teórico	6
III.	Planteamiento del problema	18
IV.	Justificación	19
V.	Objetivos	20
VI.	Material y métodos	21
	A) Tipo y diseño	21
	B) Universo y lugar de trabajo	21
	C) Cálculo muestral	21
	D) Criterios de selección	21
	E) Variables del Estudio	22
	F) Definición de variables	22
	G) Operacionalización de variables	24
	H) Desarrollo de estudio o procedimientos	26
	I) Procesamiento de datos y aspectos estadísticos	26
VII.	Aspectos éticos	27
VIII.	Recursos, financiamiento y factibilidad	28
IX.	Resultados	30
X.	Discusión	45
XI.	Conclusiones	47
XII.	Referencias bibliográficas	48
XIII.	Anexos	
	1 Hoja de recolección de datos	52
	2 Carta de consentimiento informado	61
	3 Carta de confidencialidad	64

## **ABREVIATURAS**

**PIMB.** Países de bajos y de medianos ingresos

**ASA.** Sociedad Americana de Anestesiólogos

**PAI.** Países de ingresos altos

**SSA.** África subsahariana

**AVAD.** Presión inspiratoria

**FTE.** Fístula traqueo esofágica

**AE.** Atresia esofágica

**HDC.** Hernia diafragmática congénita

**AD.** Atresia duodenal

**AYI.** Atresia yeyuno ileal

**AC.** Atresia colónica

**AG.** Anestesia General

**UCIN.** Unidad de cuidados intensivos neonatales

**MAR.** Malformación anorrectal

**EH.** Enfermedad de Hirschsprung

**ARPSP.** Anorrectoplastía sagital posterior

## I. RESUMEN ESTRUCTURADO

### “MANEJO Y RESULTADOS DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS EN PAÍSES DE BAJOS, MEDIANOS Y ALTOS INGRESOS: PROTOCOLO DE ESTUDIO DESCRIPTIVO MULTICÉNTRICO, INTERNACIONAL Y PROSPECTIVO”

**Antecedentes.** Las malformaciones congénitas gastrointestinales incluidas en este estudio incluyen una selección de las malformaciones más comunes que tienen como característica el requerir un manejo similar de atención quirúrgica neonatal de emergencia dentro de las primeras horas o días de vida para evitar la muerte. Las siete malformaciones congénitas que se incluyeron en el estudio son: Atresia esofágica, Hernia diafragmática congénita, Atresia intestinal, gastrosquisis, onfalocele, Malformación Anorrectal, Enfermedad de Hirschsprung.

**Objetivo General:** Describir el manejo y resultados de una selección de malformaciones congénitas que comprenden el sistema gastrointestinales y defectos de pared abdominal comunes en Centro Médico Nacional de Occidente.

**Material y Métodos:** Es un estudio de cohorte prospectivo en el cual se incluyeron en el periodo de tiempo comprendido entre octubre de 2018 y abril del 2019, que cumplieron con los criterios de inclusión, contemplando las malformaciones congénitas que comprendía el estudio.

**Resultados:** Se incluyeron 45 pacientes en el Hospital Centro Médico Nacional de Occidente, de los cuales 24 (53.3%) correspondieron al género femenino y 21 (46.7%) al masculino. La mortalidad general de los pacientes fue 33.3%, con una sobrevida del 66.7%.

**Conclusión:** Las anomalías congénitas gastrointestinales y de pared abdominal que requieren de manejo quirúrgico, deben de ser detectadas oportunamente de manera prenatal, ya que esto podría reducir la morbimortalidad al nacer en un centro que cuente con el servicio de cirugía pediátrica para manejo temprano.

## II. MARCO TEÓRICO

El Grupo de Colaboración Global de Investigación PaedSurg tiene como objetivo crear una red de cirujanos pediatras, anestesiólogos, pediatras, neonatólogos y profesionales de la salud afines con el manejo de neonatos y niños que requieren atención quirúrgica en todo el mundo, ya que es un área muy deficiente de la salud mundial. Los grupos de colaboración de investigación se utilizan cada vez más como un método altamente eficaz y eficiente para recopilar datos prospectivos de grandes series en un corto período de tiempo. Utilizando una metodología similar, GlobalSurg- unió equipos quirúrgicos de 375 centros en todo el mundo para recopilar datos con una muestra de 10,745 pacientes, lo que confirma la viabilidad de este estudio.<sup>1</sup>

Existe una serie de beneficios al participar en el estudio como se señalan continuación:

Para los colaboradores:

- Oportunidad de participar en un estudio de investigación internacional de alto impacto.
- Coautoría de todas las presentaciones y publicaciones internacionales y la oportunidad de presentar el estudio a nivel local, nacional, regional e internacional.
- Desarrollo de habilidades que incluyen solicitar la aprobación del estudio local, la identificación del paciente, aplicación del protocolo, recopilación de datos y el uso de la herramienta de REDCap para captura y análisis de los datos.
- Posterior al estudio, la oportunidad de participar en capacitación en línea para desarrollar y llevar a cabo su propio proyecto utilizando REDCap.
- Opción de realizar una estadía de perfeccionamiento en investigación junto con el investigador principal.

- Participación en el Grupo de Colaboración Global de Investigación PaedSurg con la oportunidad de continuar una línea de investigación en colaboración continua y estudios de intervención dirigidos a mejorar los resultados.

Para pacientes en el futuro:

- Desarrollo de banco de datos prospectivos de malformaciones congénitas para abogar por mejores servicios en la atención en la cirugía neonatal a nivel nacional e internacional. Dichos datos son vitales para desarrollar estrategias de prevención y priorización de la salud mundial.
- Identificación de los factores que afectan los resultados en países de bajos, medianos y altos ingresos, que pueden modificarse para mejorar la atención del paciente.
- La oportunidad para que los centros de todo el mundo aprendan unos de otros para mejorar la atención y los resultados de los pacientes.

Malformaciones congénitas en el contexto global

En el año 2015, el estudio Global Burden of Disease señaló que las malformaciones congénitas son la quinta causa de muerte en niños menores de 5 años a nivel mundial.<sup>2</sup> Casi un tercio de las muertes infantiles en todo el mundo se atribuyen a malformaciones congénitas.<sup>3-6</sup> Esto equivale a aproximadamente a medio millón de muertes por malformaciones congénitas cada año, el 97% de estas se presentan en países de ingresos bajos y medios (PIBM).<sup>7, 8</sup> Lo cual probablemente sea una subestimación del número real de muertes debido a un subdiagnóstico de los recién nacidos con malformaciones congénitas que mueren en la comunidad y la falta de certificación de defunción en muchos PIBM.<sup>6</sup> La prevalencia de malformaciones congénitas es mayor en los países de bajos ingresos que en los países de altos ingresos (PAI). Estas se estiman que se presentan en el 3-6% de los nacimientos, debido a múltiples factores como se



señalan a continuación: nutrición materna deficiente, mayor exposición a infecciones, mayor exposición a teratógenos, mayor tasa de natalidad, diagnóstico prenatal limitado y, por lo tanto, menos interrupciones de embarazos en los PIBM.<sup>6,7,8</sup>

A pesar de que la mayoría de las defunciones por malformaciones congénitas se producen en los PIBM, la mayoría de los datos obtenidos sobre estas malformaciones se obtienen de países de ingresos altos (PIA). La mayoría de los bancos de registro de malformaciones congénitas corresponden a regiones de América y Europa.<sup>7</sup> La Cámara de Compensación Internacional para Defectos Congénitos incluye algunos sitios de PIBM en América Central, América del Sur y el Medio y Lejano Oriente, aun sin incluirse regiones del continente Africano.<sup>9</sup> Mastroiacovo et al han realizado recientemente talleres en varios sitios en el África subsahariana (SSA) sobre cómo desarrollar y mantener un registro de malformaciones congénitas, pero aún sin resultados.<sup>7</sup> El enfoque de dichos registros a menudo es la epidemiología y la prevención en lugar de presentar los resultados y las gestiones de mejora. En PIBM los estudios de investigación son limitados.

A través de organizaciones altruistas, se han recopilado datos sobre malformaciones congénitas como labio leporino y paladar hendido, pie zambo, defectos del tubo neural y defectos cardíacos congénitos.<sup>10-19</sup> Sin embargo se dispone de muy pocos datos sobre las malformaciones congénitas del tracto gastrointestinal. Estos últimos han recibido menos atención global, posiblemente debido a la dificultad de crear conciencia y fondos económicos del dominio público sin el uso de imágenes, lo que sería inapropiado para estas condiciones.<sup>20</sup>

Las siete malformaciones congénitas gastrointestinales incluidas en este estudio por su frecuencia y por ser potencialmente mortales son las siguientes: atresia esofágica, hernia diafragmática congénita, atresia intestinal, gastrosquisis, onfalocele, malformación ano rectal y enfermedad de Hirschsprung. Todos tienen una incidencia entre 1/2000 a 1/5000 nacidos vivos.<sup>21, 22</sup> Estas afecciones

generalmente requieren atención quirúrgica de emergencia hasta en un 40% durante los primeros días de vida.<sup>23</sup> La mortalidad por estas patologías puede superar el 50% en PIBM en contraste con otras malformaciones congénitas importantes, como la espina bífida, que se asocia con menos del 3% de mortalidad en los PIBM, pero con una morbilidad considerable.<sup>24</sup> Las disparidades en los resultados a nivel mundial pueden ser severas; por ejemplo, la mortalidad por gastrosquisis es del 75-100% en PIBM comparado con el 4% o menos en PIA.<sup>25-27</sup> Las razones de los malos resultados incluyen la falta de diagnóstico prenatal, retraso en la presentación, recursos inadecuados, escasez de personal de apoyo capacitado, y la falta de unidades de cuidados intensivos neonatales (UCIN) <sup>24, 28, 29</sup>. En Uganda, se calculó que solo el 3,5% de la cirugía neonatal recibía atención de salud pública.<sup>23</sup>

En 2010, la Asamblea Mundial de la Salud aprobó una resolución sobre malformaciones congénitas recomendando "prevención siempre que sea posible, implementar programas de detección y proporcionar atención y apoyo continuo a niños con defectos de nacimiento y a sus familias". A partir de ahí, el segundo objetivo de Desarrollo Sostenible es terminar con las muertes prevenibles de recién nacidos y niños menores de 5 años para 2030.<sup>30</sup> Esto no será posible sin un cambio en la priorización global en la disponibilidad de atención quirúrgica para recién nacidos y niños, con lo que se estima prevenir hasta dos tercios de las muertes y discapacidades por malformaciones congénitas.<sup>21, 31</sup> Actualmente, la atención quirúrgica de recién nacidos y niños es de baja prioridad, como lo demuestra la UNICEF, que no tiene fondos destinados a la atención quirúrgica, pero tienen un presupuesto de más de \$100 millones para el VIH, lo que resulta en un número considerablemente menor de muertes y menos discapacidad.<sup>20</sup> Comúnmente, se considera que la atención quirúrgica es demasiado costosa para las iniciativas de salud global. Sin embargo, el suministro quirúrgico pediátrico ha demostrado ser más económica que la distribución de preservativos en términos de años de vida ajustados por prevención de discapacidad (AVAD).

La falta de datos mundiales sobre las malformaciones congénitas, en particular de los países de ingresos bajos y medianos, limitan su priorización en la agenda de salud mundial. Este estudio tiene como objetivo crear el primer estudio prospectivo de cohorte a gran escala, geográficamente integral y metacéntrico para lo cual se realizó una selección de malformaciones congénitas comunes para definir el manejo actual y los resultados a nivel mundial. Esto es vital para ayudar a la promoción y la priorización de la salud mundial e informar futuros estudios de intervención dirigidos a mejorar los resultados.

Las siete condiciones de estudio en el contexto global se señalan a continuación:

#### Atresia esofágica:

La atresia esofágica (AE) se define como la interrupción completa de la continuidad normal del esófago.<sup>32</sup> El 90% de los casos están asociados con una fístula traqueo esofágica (FTE) .<sup>32</sup> Gross ha clasificado la AE en 5 tipos: A) Atresia esofágica sin FTE, B) AE con FTE proximal, C) AE con FTE distal D) FTE proximal y distal, E) FTE en H sin AE.<sup>32</sup> La mayoría de los casos son AE tipo C.<sup>32</sup>

Las malformaciones congénitas asociadas más comunes a la atresia de esófago son: Malformación cardiovascular 29%-39%, malformación ano rectal 11%-18%, malformaciones musculo esqueléticas 16-22%, alteraciones genitourinarias 4-26%, atresia duodenal 3-4% y Síndrome de Down en un 3-6%.<sup>33, 34</sup>. Aproximadamente la mitad de las malformaciones asociadas forman parte de la asociación VACTERL; una concurrencia no aleatoria de malformación a nivel Vertebral, Ano rectal, Cardíaca, Traqueo-esofágica, Renal y Extremidades.<sup>33</sup>. Los neonatos con AE son generalmente son pequeños para la edad gestacional, con peso 500-1000 gr menos que los recién nacidos normales.<sup>35</sup>

El protocolo de manejo de la AE en PAI consiste en la estabilización al nacer en la UCIN, una vez estable el neonato se programa a cirugía ya sea mediante toracotomía posterolateral derecha abierta o mediante toracoscopia. Se realiza

ligadura de la FTE, si está presente, y anastomosis esofágica termino-terminal. 32,36. Aproximadamente el 90% de los pacientes requieren ventilación postoperatoria en promedio 3 días.<sup>32</sup> El promedio del tiempo de inicio de la vía oral es de 5 días.<sup>32</sup> En los países de bajos ingresos, los recién nacidos con AE el diagnóstico es tardío por lo que se retarda el envío a centros especializados, por esta razón entre la mitad y dos tercios desarrollarán una infección respiratoria y hasta la mitad presentan hipotermia.<sup>37-39</sup>

Una condición clínica deficiente y la falta de recursos, instalaciones y personal capacitado para la cirugía neonatal, dan como resultado que muchos pacientes se manejen con gastrostomía, esofagostomía y ligadura de FTE u oclusión transabdominal del esófago distal, y restablecimiento de la continuidad esofágica en edades mayores si sobreviven.<sup>40-46</sup> La tasa de mortalidad en PAI se encuentra actualmente por debajo del 3%, en comparación con el 42% en PMI y el 79% en PBI según los datos limitados disponibles para este último. 47-50.

Hernia diafragmática congénita:

La hernia diafragmática congénita (HDC) se define como cualquier defecto de desarrollo del diafragma presente en el momento del nacimiento que permite la herniación del contenido abdominal en el tórax.<sup>51</sup> La HDC representa un espectro de malformaciones que van desde un pequeño defecto en el diafragma hasta una alteración importante de la región torácica que resulta en hipoplasia pulmonar severa e hipertensión pulmonar persistente y hasta en el 28% de los casos se asocian con otra anomalía. 51,52.

En PAI, el 61% de los pacientes nacidos vivos son diagnosticados prenatalmente. De todos los casos detectados prenatalmente, 25%---50% son interrumpidos.<sup>51,53</sup> Los pacientes que reciben un diagnóstico prenatal tienen cinco veces más probabilidades de morir antes de la cirugía, lo que refleja una mayor gravedad de la enfermedad en este grupo. 51.

Ha habido grandes avances con el advenimiento de las UCIN en PAI en las últimas décadas. El 90% de los recién nacidos con HDC reciben ventilación, 61% inotrópicos, 96% óxido nítrico y 36% vasodilatadores pulmonares.<sup>51, 54</sup>. Se observó un descenso significativo en la mortalidad en los recién nacidos con HDC de los años 1970 al 2000 del 50% a un 20%. Sin embargo, las tasas de mortalidad han permanecido estáticas desde entonces.<sup>51, 54, 55</sup>. La mortalidad en los países de ingresos medianos (PMI) se ha mantenido en un 50% según el limitado número de estudios disponibles.<sup>56-62</sup> El único estudio identificado de un país de bajos ingresos (PBI) es incomparable porque incluye principalmente "presentaciones tardías", que son un subgrupo con baja gravedad de la enfermedad y típicamente con supervivencia hasta 100%.<sup>63,64</sup>. De hecho, algunos estudios PMI también incluyen una alta proporción de pacientes nacidos fuera del hospital que sobreviven, por lo tanto, deben interpretarse cuidadosamente.<sup>65, 66</sup>.

Se puede formular la hipótesis de que muchos recién nacidos con HDC en los países de bajos ingresos y algunos PMI, especialmente aquellos con una enfermedad más grave, no sobreviven.

Atresia intestinal:

La atresia intestinal es responsable de un tercio de los casos de obstrucción intestinal neonatal.<sup>67-69</sup>. Incluye la atresia duodenal (AD), la atresia yeyuno---ileal (AYI) y la atresia colónica (AC). Se clasifican en cuatro tipos: 1) membrana completa o incompleta, 2) segmento atrésico sin defecto mesentérico, 3) segmento atrésico con defecto mesentérico, 4) segmentos atrésicos múltiples. En la AYI tipo 3 se subclasifica en 3a) segmento atrésico con defecto mesentérico y 3b) atresia intestinal en cascara de manzana (Apple peel) que representa el intestino envuelto alrededor de una sola arteria. <sup>68-70</sup>.

Existe asociación con otras malformaciones, particularmente síndrome de Down en la AD (25-40% de los casos) y fibrosis quística en AYI (11% de los casos).<sup>70-73</sup>.

La revisión de Burjonrappa de 130 casos proporciona una visión general útil de las tres condiciones desde una perspectiva de PAI. 67

Mientras que la mortalidad general en los PAI es inferior al 3%, permanece alrededor del 40% en los PIM.67, 70, 72, 74-82. En los PAI, el tratamiento consiste en la reparación primaria por laparotomía, laparoscopia o endoscopia.70. Sin embargo, en los PIMB la formación del estoma primario con anastomosis diferida en pacientes de mayor edad y más estables es usualmente utilizado; la realización de estomas está relacionado con una morbilidad considerable.78.

En Uganda, el tiempo promedio desde el nacimiento hasta la presentación es de 7 días y, por lo tanto, los neonatos suelen estar muy enfermos al llegar. Las causas comunes de muerte en los PIBM incluyen: aspiración, sepsis, alteración hidroelectrolítica, dehiscencia de la anastomosis e intestino corto.72, 75, 76, 78.

#### Gastrosquisis:

La gastrosquisis es una condición donde el intestino y algunas veces otros órganos intraabdominales sobresalen a través de un defecto en la pared abdominal adyacente al ombligo. No hay saco de cobertura a diferencia del onfalocele. La gastrosquisis se clasifica en simple (intestino intacto, no obstruido) y compleja (con atresia, necrosis o perforación asociadas). En PAI, aproximadamente el 10% son complejos, sin embargo, un estudio metacéntrico en el África Subsahariana se ha demostrado que hasta un 25% de los casos son complejos probablemente debido a un daño postnatal intestinal adicional antes de la presentación a un Hospital de atención médica terciaria.26, 27, 83.

El 10-15% de los neonatos con gastrosquisis tienen una anomalía congénita extraintestinal (cardíaca, genito--urinaria, musculo esquelética y neurológica); estos hallazgos son consistentes en estudios en todo el mundo, incluidos los PAI y los PBMI.84-90. En PAI, la mayoría de los casos se diagnostican prenatalmente y se envían a un centro de cirugía pediátrica terciaria. Sin embargo, en los PIMB, pocos son diagnosticados prenatalmente y, por lo tanto, nacen en la comunidad y

para cuando llegan a un centro de cirugía pediátrica terciaria a menudo ya se encuentran sépticos, hipotérmicos e hipovolémicos.<sup>25,56, 91-93.</sup>

En todos los escenarios, los métodos para reducir el intestino y cerrar el defecto varían ampliamente. En PAI, las dos técnicas más comúnmente utilizadas son principalmente el cierre en la sala de operaciones bajo anestesia general (AG) pocas horas después del nacimiento o la aplicación de un silo preformado en la cuna del neonato, con reducción gradual durante unos días y cierre del defecto ya sea en su cuna sin anestesia o en el quirófano. Tanto los ensayo controlado aleatorizado, revisiones sistemáticas y meta análisis han demostrado que cualquiera de las dos técnicas es equivalente en términos de resultados clínicos, pero con una mayor necesidad de recursos de la UCIN, como del uso de ventilación mecánica en aquellos recién nacido a los que se les realiza cierre primario.<sup>94-97.</sup>

En los PIMB, las UCIN a menudo no están disponibles y el uso de un silo preformado podría potencialmente mejorar los resultados clínicos en estos entornos. Sin embargo, los silos preformados no se utilizan de forma rutinaria en los PIBM debido al costo elevado que representan, la disponibilidad limitada y la falta de capacitación y estudios que prueben su utilidad en entornos de bajos recursos. En los PAI, los neonatos con gastrosquisis simple reciben en promedio 23 días de nutrición parenteral hasta que se establece la alimentación enteral; este recurso es comúnmente deficiente en los PIBM.<sup>25, 27.</sup>

Existe una gran disparidad en los resultados a nivel mundial, con menos del 4% de mortalidad en los PAI, en comparación con una mortalidad del 75% al 100% en muchos centros terciarios de cirugía pediátrica en el África Subsahariana. <sup>25, 27.</sup>

Onfalocele:

El onfalocele (también conocido como exomphalos) se define como la herniación de los contenidos abdominales en el cordón umbilical. Se clasifica en mayor (> 50% del hígado en el saco del onfalocele y defecto de la pared abdominal > 5 cm)

y menor (bebés con defectos <5cm).<sup>2</sup> Se asocia a malformaciones congénitas asociadas en el 50% a 70% de los casos, que incluyen: alteraciones cromosómicas (comúnmente trisomía 13, 14, 15, 18, 21) y defectos cardíacos.<sup>98-101</sup> El síndrome de Beckwith-Weidemann se presenta en el 10% de los casos y se caracteriza por macroglosia, visceromegalia e hipoglicemia temprana relacionada con la hipertrofia pancreática.<sup>98</sup> En PAI, entre el 83%-99% de los casos se diagnostican prenatalmente y de esos aproximadamente un tercio se interrumpen, principalmente en aquellos que se presentan alteraciones cromosómicas asociadas.<sup>102-104</sup>

En los PIMB, a pocas mujeres se les realiza una ecografía prenatal y, aun en las que se realiza, la precisión diagnóstica varía considerablemente.<sup>105</sup> En Costa de Marfil, se reportó que en 6 pacientes de 80 casos de onfalocele se realizó una ecografía materna prenatal, pero solo en 2 casos se realizó el diagnóstico.<sup>105</sup> En los PAI, la mayoría de los casos de onfalocele menor se manejan de forma quirúrgica, aún existe controversia en cuanto al manejo óptimo del onfalocele mayor: cierre quirúrgico por etapas o tratamiento conservador con tratamiento tópico del saco del onfalocele hasta que ocurre la epitelización seguida de reconstrucción tardía de la pared abdominal.<sup>106, 107</sup>

En los PIMB, la mayoría de las series reportadas han adoptado un tratamiento conservador para todos los pacientes con onfalocele con mejor supervivencia.<sup>108-110</sup> El principal problema es aquellos casos en que se rompe el saco del onfalocele, lo que puede ocasionar hasta un 90% de mortalidad en los PIMB debido a la falta de recursos para el tratamiento quirúrgico o de sepsis secundaria.<sup>108, 110, 111</sup> En los PAI, la mortalidad global se estima en 12,7% y en los PIMB 30,1%, la mayoría de las muertes se producen en aquellos recién nacidos con onfaloceles mayores, malformaciones asociadas y saco roto. <sup>21, 22, 85, 90, 100, 104, 105, 110, 112-18</sup>. Existe literatura limitada en todos los entornos, particularmente en los PIMB.

Malformación anorrectal:



La malformación anorrectal (MAR) comprende un amplio espectro de enfermedades que involucran el fracaso del desarrollo normal de la abertura anal y las malformaciones de los tractos urinario y genital. Un espectro amplio ha sido definido por la clasificación internacional de Krickenbeck. 119-121. Los pacientes sin fístula perineal son comúnmente agrupados bajo el término de “malformaciones altas” y aquellos con una fístula perineal como “malformación baja”.122. Hasta un 70% de los pacientes tienen una anomalía asociada.123-125

El manejo quirúrgico depende del tipo de malformación incorrecta. Las malformaciones bajas a menudo se tratan con ano plastia primaria y malformaciones altas con una anorrectoplastía sagital posterior (ARPSP), ya sea que se realice como cirugía inicial o diferida posterior a la realización de una derivación intestinal tipo colostomía. 121

La mortalidad en los PAI ha disminuido del 23% en la década de 1940 a un 3% en la actualidad.122, 126. Los estudios de PMI y PBI sugieren una mortalidad del 18% y 26%, respectivamente. 21, 26, 50, 127-134. La presentación tardía, que es más común en los PIMB puede dar como resultado una morbilidad considerable y resultados deficientes a largo plazo. Esto puede tener un impacto psicosocial significativo, por ejemplo, en una niña que tiene incontinencia de materia fecal a través de la vagina puede ser excluida de la escuela y la sociedad. Del mismo modo, los neonatos a los que se les realizan una colostomía al nacer, pero luego experimentan retrasos significativos o incluso ninguna cirugía definitiva pueden sufrir una considerable morbilidad, estigma y exclusión social. 130

Enfermedad de Hirschsprung:

La enfermedad de Hirschsprung (EH) es la ausencia de células ganglionares a nivel intestinal, comenzando en el esfínter anal y extendiéndose proximalmente en diversos grados. Esto resulta en una obstrucción funcional debido a la falta de peristalsis en el segmento afectado.135. Hasta una cuarta parte pueden tener una

anomalía asociada; el 10% se asocia a Síndrome de Down. 27,136. La mayoría de los casos no se diagnostican prenatalmente.136, 137. En PAI, el 90% de los pacientes se manifiestan en el período neonatal, típicamente con retraso del paso de meconio (> 24 horas), distensión abdominal y vómitos biliosos.135, 138. En PBI pocos pacientes se diagnostican dentro del período neonatal y en cambio a menudo se presentan con obstrucción completa.137, 139, 140. La mayoría de los pacientes son sintomáticos desde el nacimiento por lo que el diagnóstico tardío no solo da como consecuencia una morbilidad considerable, ya que aumenta el riesgo de enterocolitis necrosante, que puede ser fatal, y hace que la cirugía correctiva sea más difícil con peores resultados a largo plazo.135,140.

El diagnóstico en PAI se hace comúnmente utilizando una biopsia de succión rectal que se puede realizar en la misma cuna y sin anestesia en los bebés. Sin embargo, en los PIBM, una biopsia rectal de grosor completo bajo anestesia general para realizar laparotomía se practica con más frecuencia debido a la edad avanzada de los pacientes y la falta de equipos e instalaciones.139, 141. En los PAI, la mayoría de los cirujanos apuntan a realizar una cirugía definitiva antes de los 3 meses de edad con el uso de lavados rectales para mantener la descompresión antes de la cirugía en lugar de un estoma siempre que sea posible.138,142. En los PIMB, los pacientes a menudo reciben un estoma inicialmente y una cirugía definitiva en una fecha posterior.141-144.

Liem NT y cols refieren que otro problema es la toma incorrecta de la miectomía transanal en pacientes con EH de segmento ultracorto en entornos de bajos recursos.145. La mortalidad general en PAI es actualmente inferior al 3% en comparación con un 18% estimado en PIBM. 21, 127, 137, 138, 146-153.

### III. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La mayor tasa de morbilidad y mortalidad de las malformaciones congénitas gastrointestinales y de la pared abdominal se presentan en los PIBM, no se cuenta con información suficiente; la mayor información se obtiene de PIA.

Las siete malformaciones congénitas gastrointestinales y de pared abdominal incluidas en este estudio por su frecuencia y por mortalidad son las siguientes: atresia esofágica, hernia diafragmática congénita, atresia intestinal, gastrosquisis, onfalocele, malformación ano rectal y enfermedad de Hirschsprung. Todos tienen una incidencia entre 1/2000 a 1/5000 nacidos vivos. Estas malformaciones tienen como característica que requieren atención quirúrgica de urgencia en las primeras horas o días de vida. La mortalidad por estas patologías puede superar el 50% en PIBM en contraste con otras malformaciones congénitas importantes, como la espina bífida, que se asocia con menos del 3% de mortalidad en los PIBM, pero con una morbilidad considerable.

Por lo que es importante que nuestro hospital implementa programas de detección de estas patologías de manera prenatal para que las madres sean derivadas oportunamente a Hospitales que cuenten con los recursos necesarios para la atención de neonatos con estas patologías; ya que no hay mejor incubadora de transporte que la misma madre.

Actualmente, la atención quirúrgica de recién nacidos se ve retardada ya que son derivados de otros hospitales lo que ocasiona un retardo en la atención que va inversamente proporcional con los resultados quirúrgicos obtenidos.

Aunque es poco frecuente algunos niños con las patologías de estudios son enviados tardíamente por lo que es factible recibirlos en cualquier etapa de la edad pediátrica.

#### **Pregunta de investigación:**

¿Cuál es el manejo y resultado de malformaciones congénitas en nuestro hospital

## IV. JUSTIFICACIÓN

**Magnitud:** En el año 2015, el estudio Global Burden of Disease señaló que las malformaciones congénitas son la quinta causa de muerte en niños menores de 5 años a nivel mundial. Casi un tercio de las muertes infantiles en todo el mundo se atribuyen a malformaciones congénitas. Esto equivale a aproximadamente a medio millón de muertes por malformaciones congénitas cada año, el 97% de estas se presentan en países de ingresos bajos y medios. Las siete malformaciones congénitas gastrointestinales incluidas son: atresia esofágica, hernia diafragmática congénita, atresia intestinal, gastrosquisis, onfalocele, malformación ano rectal y enfermedad de Hirschsprung, con una incidencia entre 1/2000 a 1/5000 nacidos vivos, ameritando atención quirúrgica de emergencia hasta en un 40% durante los primeros días de vida.

**Trascendencia:** En este estudio. De manera global contamos con 2 grupos aquellos en los que se realizó diagnóstico prenatal y que son derivados inmediatamente después del nacimiento vs aquellos en los que no se realiza el diagnóstico prenatal y llegan de manera tardía. Sin embargo no contamos con resultados. Por lo que la participación en este tipo de estudios nos permitirá identificar y protocolizar en manejo quirúrgico inmediato en las 7 patologías incluidas.

**Vulnerabilidad:** El estudio se limitó al tratamiento y los resultados agudos de los pacientes, pero no sus resultados a más largo plazo, que también son importantes para los pacientes con malformaciones congénitas en términos de discapacidad a largo plazo y calidad de vida.

**Factibilidad:** La UMAE de Pediatría CMNO cuenta con la factibilidad para participar en este tipo de estudios ya que cuenta con cirujanos pediatras con capacitación en atención en cirugía neonatal y en cada una de las patologías del estudio, además de contar con un equipo multidisciplinarios de las diferentes especialidades pediátrica que participan en la atención estas patologías como son urgencias pediatría, neonatología, medicina del paciente crítico, Infectología

pediátrica, cardiología pediátricas. así como la infraestructura necesaria para el estudio ya que es un hospital de alta especialidad referencia de este tipo de patologías en el Occidente del país.

## **V. OBJETIVOS**

### **Objetivo general**

Describir el manejo y resultados de una selección de malformaciones congénitas que comprenden sistema gastrointestinal y defectos de pared abdominal comunes en Centro Médico Nacional de Occidente.

### **Objetivos específicos**

1. Describir la mortalidad de las de malformaciones congénitas gastrointestinales y de la pared abdominal en el centro médico nacional de occidente.
2. Identificar aquellos factores asociados al paciente que incrementan la estancia intrahospitalaria.
3. Describir las patologías con mayor detección prenatal mediante ultrasonido obstétrico.
4. Documentar cuales las patologías que tienen tratamiento quirúrgico definitivo.
5. Determinar la frecuencia de sepsis por malformación congénita

## **HIPÓTESIS**

Por tratarse de estudio descriptivo no se incluye.

## VI. MATERIAL Y MÉTODOS

- a) Tipo y diseño:** Estudio prospectivo descriptivo internacional, multicéntrico; que implicó la recopilación de datos de los cirujanos pediatras (colaboradores) a nivel mundial de hospitales que aceptaron colaborar.
- b) Universo de estudio:** Recién nacidos con malformaciones congénitas de pared abdominal y gastrointestinales atendidos en la UMAE Hospital de pediatría CMNO.
- c) Población de estudio:** Recién nacidos con malformaciones congénitas de pared abdominal y gastrointestinales atendidos en la UMAE Hospital de pediatría CMNO y que cumplieran los criterios de inclusión.
- d) Cálculo muestral:**

Se incluyeron 45 pacientes de acuerdo con los criterios de inclusión y en tiempo de estudio estipulado

### **e) Criterios selección**

#### **Criterios de Inclusión:**

1. Pacientes que desde el nacimiento presenten malformaciones congénitas de pared abdominal o gastrointestinales como atresia esofágica, atresia intestinal, enfermedad de Hirschsprung, gastrosquisis, hernia diafragmática, malformación anorrectal y onfalocele que no se hayan intervenido quirúrgicamente en otro hospital.
2. Niños que han recibido cuidados de resucitación y de apoyo básico para su afección en un centro de atención médica diferente y que se trasladaron a esta unidad para continuar con su tratamiento.

### **Criterios de exclusión:**

1. Pacientes menores de 16 años con una de las condiciones del estudio que haya recibido cirugía por su condición fuera del periodo de estudio. Si recientemente han recibido una cirugía por su condición, fueron dados de alta y luego representados con una complicación de la cirugía durante el período de estudio.

### **f) Variables del estudio**

#### **Variables dependientes:**

- 1) Malformaciones congénitas

#### **Variables independientes:**

- 1) Edad gestacional al nacimiento: Se define como el número de semanas entre el primer día del último período menstrual normal de la madre y el día del parto.
- 2) Sexo: Condición orgánica que distingue a los machos de las hembras
- 3) Peso: Medida de peso al nacimiento
- 4) Anomalías congénitas: Cualquier trastorno del desarrollo morfológico, estructural o funcional de un órgano o sistema presente al nacimiento.
  - a) Cardiovascular:
  - b) Gastrointestinal
  - c) Síndrome de Down
- 5) Distancia: Longitud total recorrida por un objeto móvil en su trayectoria.
- 6) Ultrasonido prenatal: Técnica para obtener imágenes mediante la generación de ondas sonoras durante el embarazo.
- 7) Tipo de parto: Proceso en el cual la hembra expulsa al feto.

8) Sepsis: Disfunción orgánica potencialmente mortal causada por una respuesta desregulada del huésped a la infección.

9) Acceso venoso central: Uso prolongado de un catéter de gran diámetro colocado en una vena que desemboca cerca del corazón.

10) Intervención primaria: Corrección quirúrgica de la malformación congénita en primer tiempo.

11) Antibióticos: Medicamentos que combaten infecciones causadas por bacterias en los seres humanos y los animales ya sea matando las bacterias o dificultando su crecimiento y multiplicación.

12) Ventilación asistida: Se conoce como todo procedimiento de respiración artificial que emplea un aparato para suplir la función respiratoria de una persona.

13) Alimentación enteral: Soporte nutricional que consiste en administrar los nutrientes directamente en el tracto gastrointestinal.

14) Nutrición parenteral: Nutrientes básicos que necesita el paciente por vía intravenosa.

15) Estancia hospitalaria: Número de días que, en promedio, permanecen los pacientes internados en el hospital.

16) Complicaciones postquirúrgicas: Aquella eventualidad que ocurre en el curso previsto de un procedimiento quirúrgico con una respuesta local o sistémica que puede retrasar la recuperación, poner en riesgo una función o la vida.

a) Infección de herida quirúrgica

b) Evisceración



## CUADRO OPERACIONAL DE VARIABLES

Variable	Tipo de Variable	Medidas	Definición Operacional	Prueba estadística
Edad gestacional (EG) al nacer	Cuantitativa	22 - 44	Se define como el número de semanas entre el primer día del último período menstrual normal de la madre y el día del parto	Media y DE
Edad en la presentación en días	Cuantitativa	1, 2, 3, 4...	Tiempo después del nacimiento a su llegada	Media y DE
Sexo	Cualitativa	Masculino Femenino Ambiguo	Condición orgánica que distingue a los machos de las hembras	Frecuencias y porcentajes
Peso (kilogramos)	Cuantitativa	1,2,3	Medida de peso a su nacimiento	Media y DE
Distancia desde el hogar del paciente al centro hospitalario	Cuantitativa	1,2,3...	Longitud total recorrida por un objeto móvil en su trayectoria	Media y DE
Ultrasonido prenatal	Cualitativa	Si / No	Técnica para obtener imágenes mediante la generación de ondas sonoras durante el embarazo	Frecuencias y porcentajes
Tipo de Parto	Cualitativo	Vaginal Cesárea	Proceso en el cual la hembra expulsa al feto	Frecuencias y porcentajes
Sepsis a su ingreso	Cualitativo	Si / No	Disfunción orgánica potencialmente mortal causada por una respuesta desregulada del huésped a la infección	Frecuencias y porcentajes
Tiempo desde la llegada al hospital hasta la cirugía inicial en horas	Cuantitativo	1,2,3...	Duración en horas desde la llegada del paciente hasta su intervención Quirúrgica	Media y DE
Catéter venoso central	Cualitativo	Si / No	Catéter de gran diámetro colocado en una vena que desemboca cerca del corazón	Frecuencias y porcentajes
Antibióticos (días)	Cuantitativa	1,2,3...	Medicamentos que combaten infecciones causadas por bacterias en los seres	Media y DE

			humanos y los animales ya sea matando las bacterias o dificultando su crecimiento y multiplicación	
Ventilación mecánica (días)	Cuantitativa	1,2,3...	Se conoce como todo procedimiento de respiración artificial que emplea un aparato para suplir la función respiratoria de una persona	Media y DE
Alimentación enteral (Días)	Cuantitativo	1,2,3...	Soporte nutricional que consiste en administrar los nutrientes directamente en el tracto gastrointestinal.	Media y DE
Días en alcanzar la alimentación enteral completa después de la cirugía inicial	Cuantitativo	1,2,3,30 ...	Tiempo en alcanzar la alimentación completa	Media y DE
Nutrición parenteral (días)	Cuantitativo	1,2,3,30 ...	Nutrientes básicos que necesita el paciente por vía intravenosa	Media y DE
Sobrevida	Cualitativa	Si / No	Sobrevida posterior a intervención quirúrgica	Frecuencias y porcentajes
Estancia intrahospitalaria	Cuantitativa	1,2,3,4, 30...	Número de días que permaneció el paciente hospitalizado	Media y DE
Infección de herida quirúrgica	Cualitativa	Si / No	Infección postoperatoria	Frecuencias y porcentajes
Evisceración de herida quirúrgica	Cualitativa	Si / No	Pérdida de continuidad de la herida quirúrgica con exposición de asas.	Frecuencias y porcentajes
Complicaciones	Cualitativa	Si / No	Aquella eventualidad que ocurre en el curso previsto de un procedimiento quirúrgico con una respuesta local o sistémica que puede retrasar la recuperación, poner en riesgo una función o la vida.	Frecuencias y porcentajes

## **DESARROLLO DEL ESTUDIO Y PROCEDIMIENTOS**

- 1) Se realizó hoja electrónica para recolección de datos en el programa de Excel.
- 2) Se incluyeron los pacientes que cumplieron los requisitos necesarios para el estudio
- 3) Se realizó seguimiento a través de las notas de evolución diarias en el expediente físico y electrónico.
- 4) Se registró a los pacientes en hoja de datos de Excel

## **ANÁLISIS ESTADÍSTICO**

Se realizó a través del programa SPSS versión 20 para variables cualitativas con frecuencias y porcentajes, mientras que para variables cuantitativas con media y desviación estándar, por distribución de datos normal.

## VII. ASPECTOS ÉTICOS

El estudio fue aprobado por el Comité Local de Investigación de Salud y Comité de Ética en Investigación.

El desarrollo del estudio se llevó a cabo en cumplimiento de los principios de la Declaración de Helsinki de 1975, enmendada en 1989; las leyes y reglamentos del Código de la Ley General de Salud de Investigación en seres humanos en México, los lineamientos internacionales para las buenas prácticas de la investigación clínica y la normatividad vigente en el Instituto Mexicano del Seguro Social.

En base al Reglamento de la ley general de salud en materia de investigación para la salud, según los artículos 13, 14 y 16, nuestro estudio se llevó a cabo cumpliendo las bases que se dictan, ya que se preservó en todo momento el respeto y protección de los derechos de la población participante, así como su privacidad. Así mismo se llevó a cabo por médicos especialistas en el área y tema de estudio contando con la experiencia necesaria, cumpliendo así con lo mencionado en el Título Sexto en su Capítulo Único. En base al Artículo 17 nuestro estudio se clasifica como investigación sin riesgo ya que se trata de una revisión de expedientes de pacientes. La presente investigación se considera sin riesgo ya que solo se describe el manejo que comúnmente se realiza por los cirujano pediatras del servicio de cirugía pediátrica de la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional de Occidente de Instituto Mexicano del Seguro Social las 7 malformaciones congénitas incluidas en el estudio.

Se respetó la confidencialidad y el anonimato de los pacientes. Los resultados únicamente fueron con fines de investigación.

El estudio fue elaborado bajo los lineamientos internacionales de investigación establecidos en la declaración de Helsinki Finlandia en 1969 de la Asociación Médica Mundial sobre los principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos.

## **VIII. RECURSOS, FINANCIAMIENTO Y FACTIBILIDAD**

### **Humanos**

-Alumno. Dr. José de Jesús Cárdenas Barón. Residente de 4º año de la Especialidad de Cirugía Pediátrica.

- Investigador responsable. Dra. Gabriela Ambriz González adscrito y jefa del departamento de Cirugía Pediátrica de la Unidad Médica de Alta Especialidad del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente.

### **Materiales**

-Computadoras.

-USB

- Hojas blancas tamaño carta

-Plumas

### **Financiamiento o recursos financieros**

No se requiere financiamiento externo, todo el material requerido fue proporcionado por los investigadores participantes y encargados de este.

### **Infraestructura**

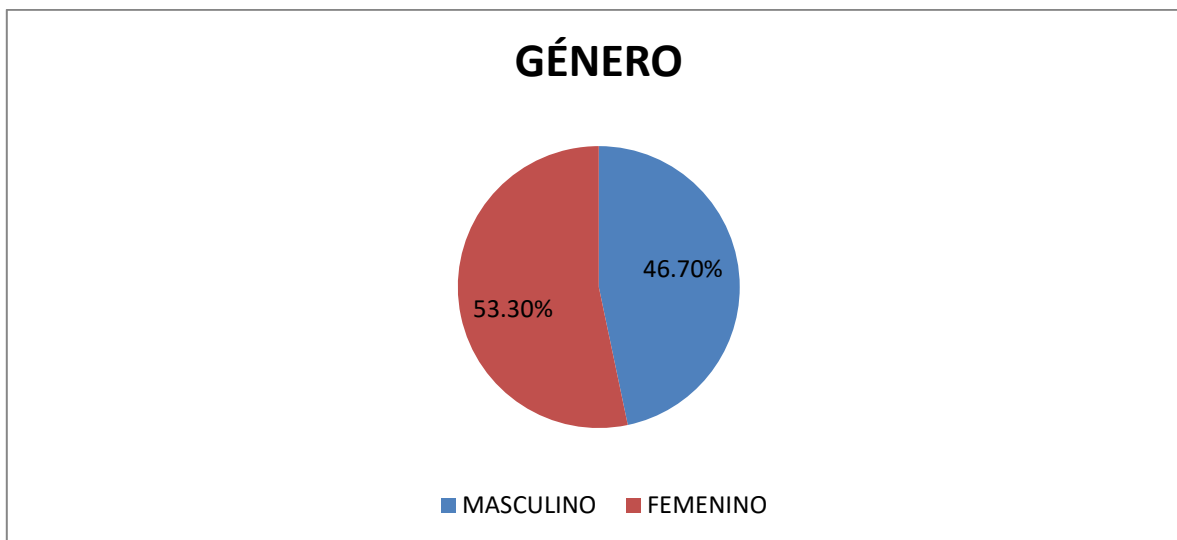
Se cuenta en la Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente con el personal hospitalario a evaluar de quienes se obtuvieron los datos para la revisión y análisis de resultados.

## IX. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

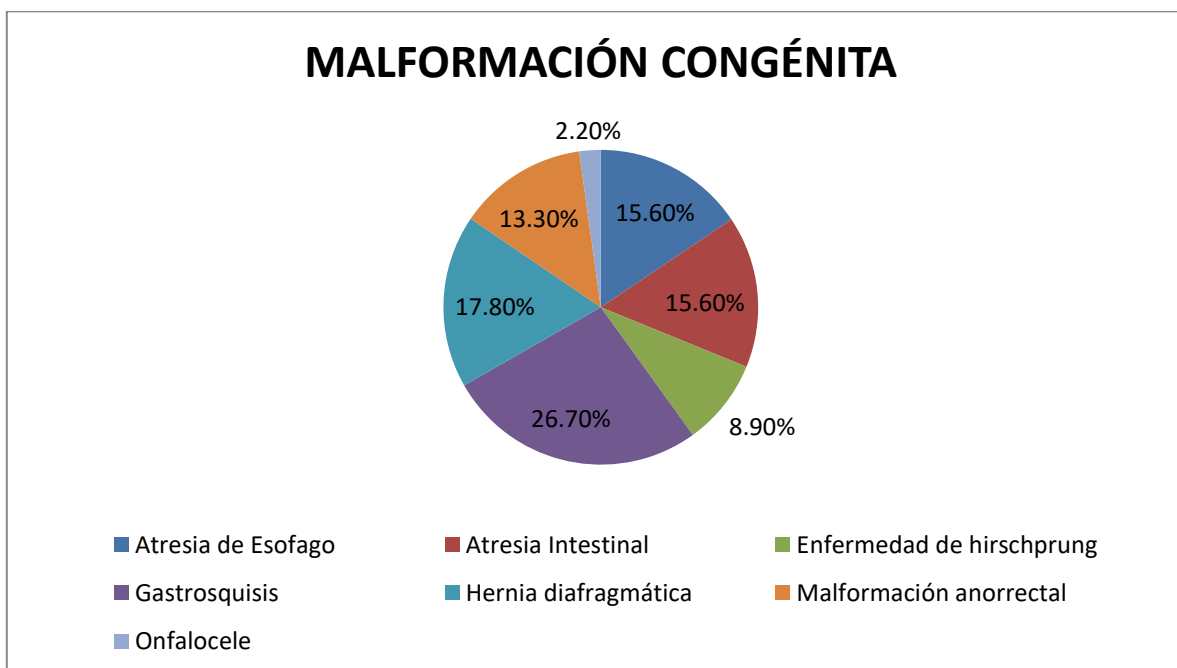
Actividades	Mayo-Junio 2018	Julio-Agosto 2018	Septiembre - Octubre 2018	Nov. - Diciembre 2018	Enero - Febrero 2019	Marzo - Abril 2019	Mayo-Junio 2019	Julio - Dic 2019	Enero-Sept 2020	Sept - sept 2021
Revisión bibliográfica										
Elaboración de protocolo										
Revisión por el comité										
Recopilación de datos o trabajo de campo										
Codificación, procesamiento y análisis de información										
Entrega del trabajo final y/o publicación de resultados										

## IX. RESULTADOS

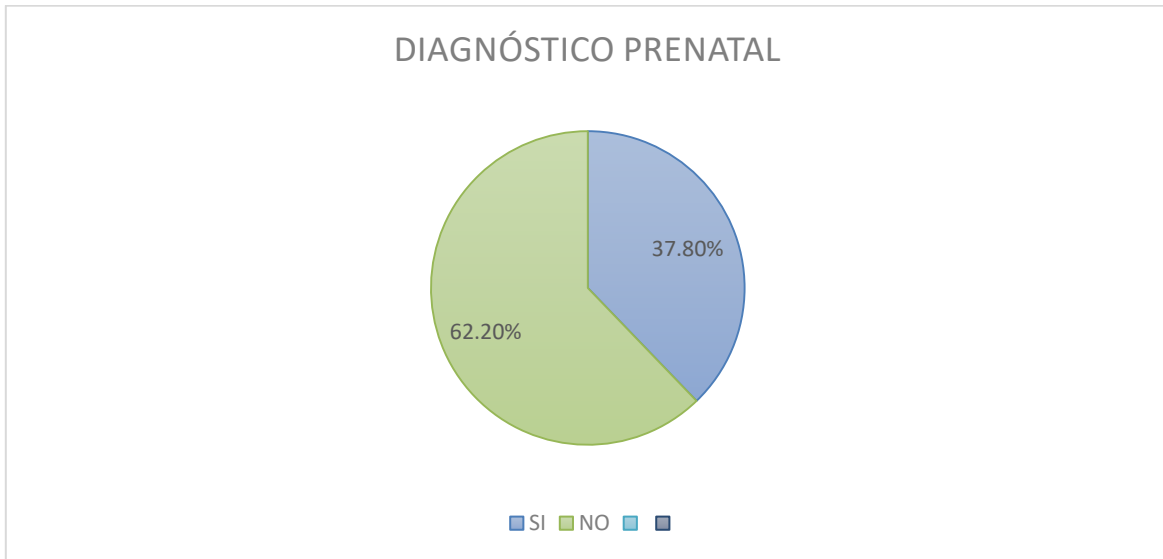
Se incluyeron 45 pacientes en el Hospital Centro Médico Nacional de Occidente en entre octubre de 2018 y abril del 2019, que cumplieron con los criterios de inclusión, de los cuales 24 (53.3%) correspondieron al género femenino y 21 (46.7%) al masculino.



Se agruparon en 7 grupos de las principales malformaciones congénita según se estableció en el estudio multicéntrico: 12 (26.7%) con gastrosquisis, 8 (17.8%) con hernia diafragmática, 7 (15.6%) con atresia de esófago, 7 (15.6%) con atresia intestinal, 6 (13.3%) con malformación anorrectal, 4 (8.9%) enfermedad de Hirschsprung y 1 (2.2%) con onfalocele.



Respecto a la detección prenatal se realizó mediante ultrasonido obstétrico, observando que a pesar de que se realizó en el 100% de los pacientes incluidos en el estudio, solo se logró diagnóstico prenatal en 17 pacientes (37.8%).



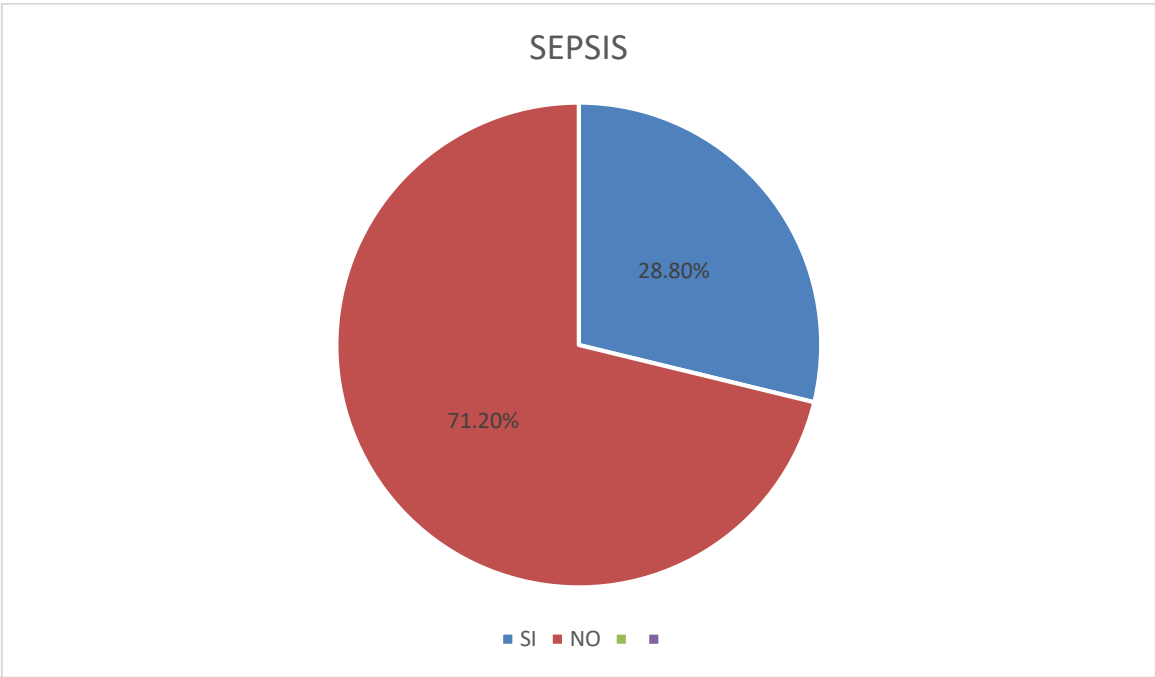
El promedio de edad gestacional de los pacientes con las condiciones mencionadas fue 36.4 SDG, con una DE  $\pm 2.$ , con una media en peso de 2.5kg, con una DE  $\pm 0.55$ . El tiempo de intervención quirúrgica desde su llegada al hospital fue expresada en horas con un promedio de 97 horas, con un DE  $\pm 138.3$ . Se utilizaron antibióticos como parte del tratamiento médico con una media de 15 días con una DE  $\pm 10.14$ . Respecto a la ventilación mecánica se obtuvo una media de 12 días, con una DE  $\pm 12.97$ . La alimentación enteral completa reportada en días fue una media de 28.9, con una DE  $\pm 26.7$ , respecto a la NTP fue en promedio 29 días, con una DE  $\pm 27.13$ . Estancia intrahospitalaria con un promedio de 48.3, con una DE  $\pm 35.4$ . Ver tabla 1.

Tabla 1. Características Generales de la Población

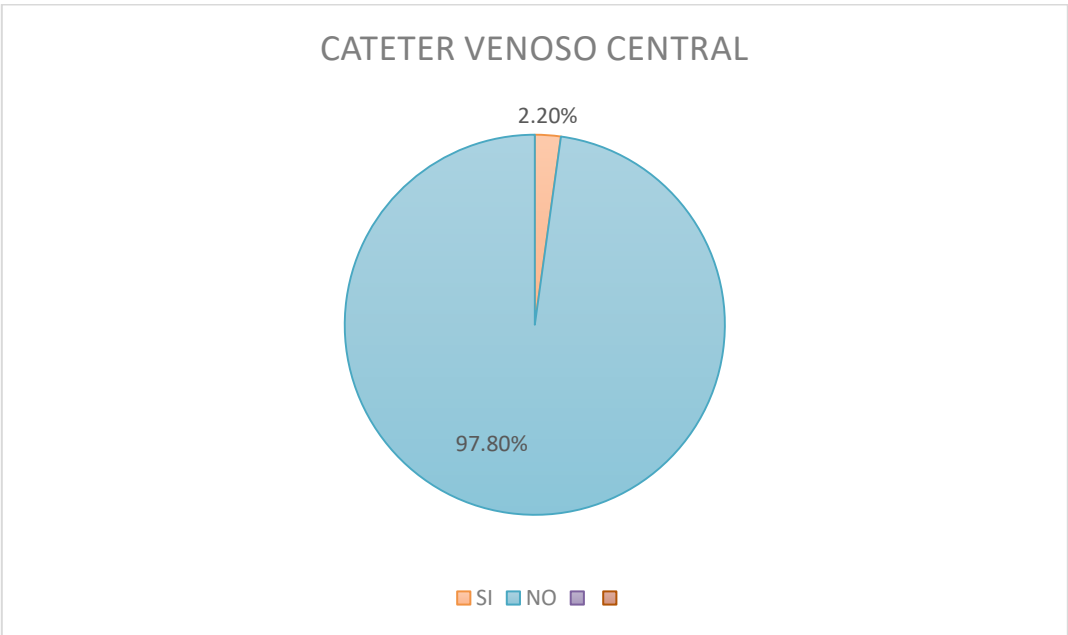
	MEDIA	DESVIACIÓN ESTÁNDAR
EDAD GESTACIONAL (SDG)	36.47	2.32
PESO AL NACIMIENTO (KG)	2.57	0.55
TIEMPO DE INTERVENCIÓN(HORAS)	97.84	138.30
ANTIBIÓTICO (DÍAS)	15.24	10.14
VENTILACIÓN MECÁNICA (DÍAS)	12.13	12.97
ALIMENTACIÓN ENTERAL COMPLETA (DÍAS)	28.98	26.71
NPT (DÍAS)	29.20	27.13
ESTANCIA (DÍAS)	48.31	35.42



Los pacientes que presentaron sepsis desde el nacimiento hasta antes de su intervención quirúrgica fueron 13 (28.8%), detectándose clínicamente y por estudios paraclínicos.



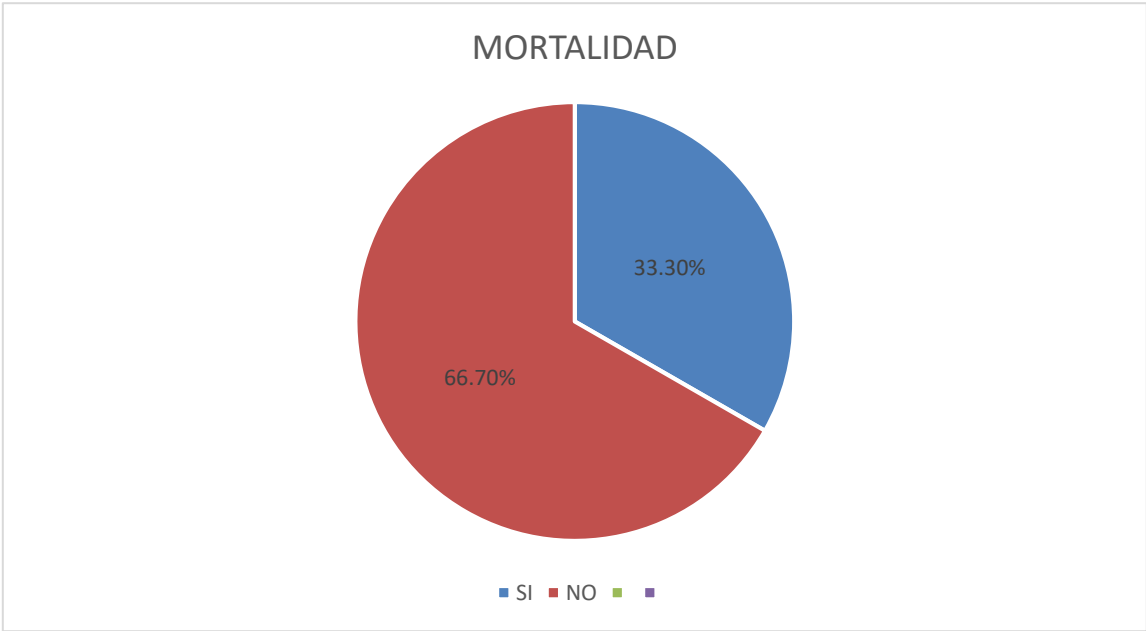
Los pacientes que requirieron de acceso venoso central fueron 44 pacientes (97.8%).



El tratamiento definitivo en los pacientes que presentaron alguna de estas condiciones, fue un 33.3%, mientras que el 66.6% fue un tratamiento temporal.



La mortalidad general de los pacientes fue 33.3%, con una sobrevida del 66.7%.



TABLAS COMPARATIVAS DE LAS DIFERENTES MALFORMACIONES CONGÉNITAS

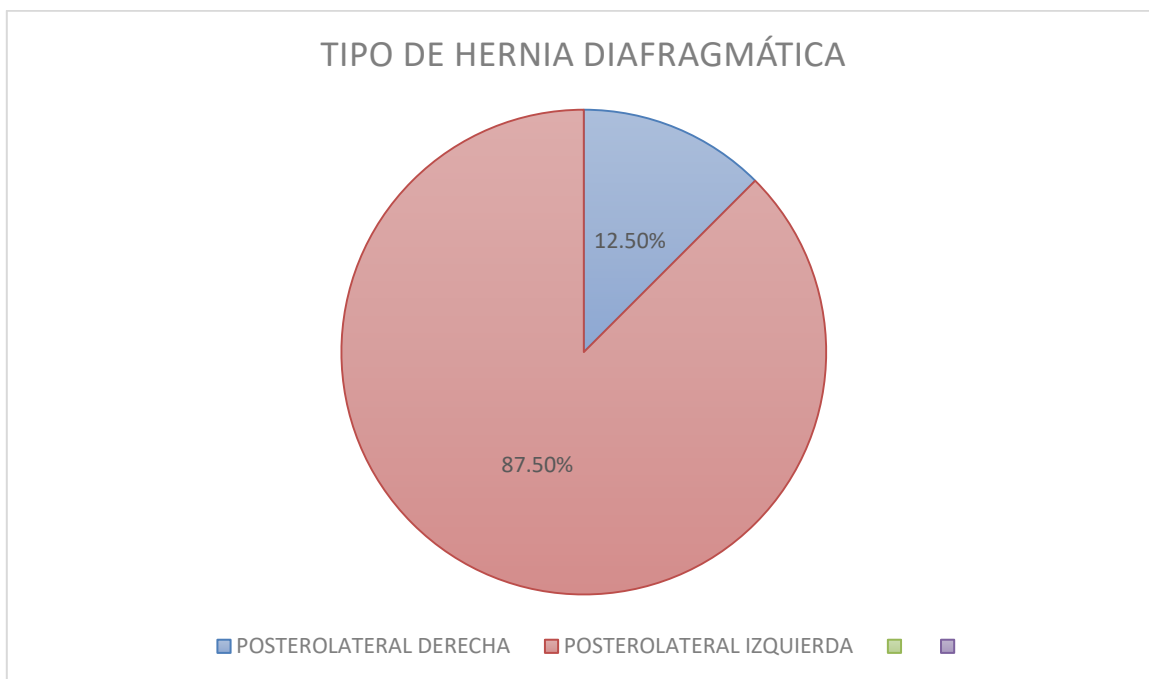
	<b>NUTRICION PARENTERAL (DÍAS)</b>	<b>ALIMENTACIÓN ENTERAL COMPLETA (DÍAS)</b>	<b>ESTANCIA HOSPITALARIA (DÍAS)</b>
<b>ATRESIA DE ESOFAGO</b>	26.1	20.5	58
<b>ATRESIA INTESTINAL</b>	49.4	47.2	71
<b>ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG</b>	14.2	16	25
<b>GASTROSQUISIS</b>	37.4	38	47
<b>HERNIA DIAFRAGMATICA</b>	21.1	22.8	40
<b>MALFORMACION ANORRECTAL</b>	12.5	15.1	30
<b>ONFALOCELE</b>	35	35	91

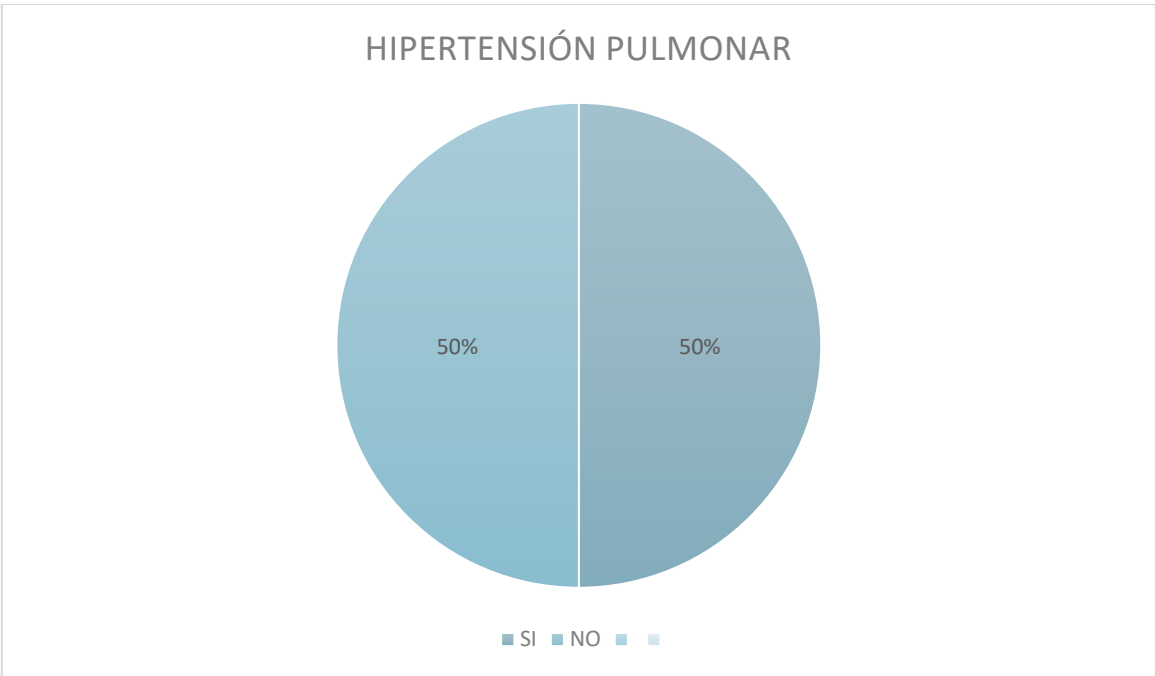
	<b>DETECCION PRENATAL (%)</b>	<b>SEPSIS (%)</b>	<b>MORTALIDAD (%)</b>
<b>ATRESIA DE ESOFAGO</b>	28.5	14.2	28.5
<b>ATRESIA INTESTINAL</b>	42	28.5	42
<b>ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG</b>	0	25	0
<b>GASTROSQUISIS</b>	66	33.3	41.6
<b>HERNIA DIAFRAGMATICA</b>	14.2	28.5	50
<b>MALFORMACION ANORRECTAL</b>	33	33.3	33.3
<b>ONFALOCELE</b>	100	100	0

## HERNIA DIAFRAGMÁTICA

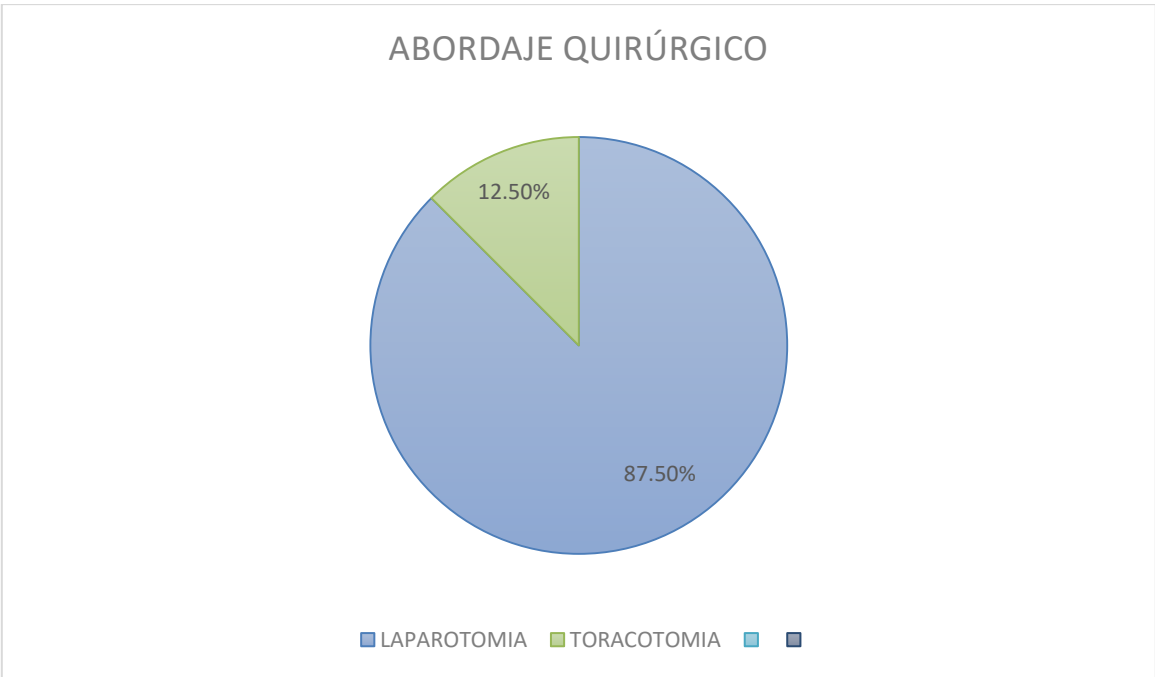
Los pacientes que presentaron hernia diafragmática de tipo posterolateral izquierda fueron en 87.5%, mientras que posterolateral derecha fue un 12.5%.

La posición del hígado se encontraba en el abdomen en el 100% de los casos. La hipertensión pulmonar que presentaron los pacientes fue un 50%, la cual fue manejada con milrinona.





El abordaje quirúrgico de las hernias diafragmáticas fue por laparotomía, en un 87.5%, mediante toracotomía en un 12.5%. La reparación primaria con suturas no absorbibles en el 100% de los casos, se los coloco drenaje torácico en el 50% de los pacientes, sin complicaciones quirúrgicas aparentes.



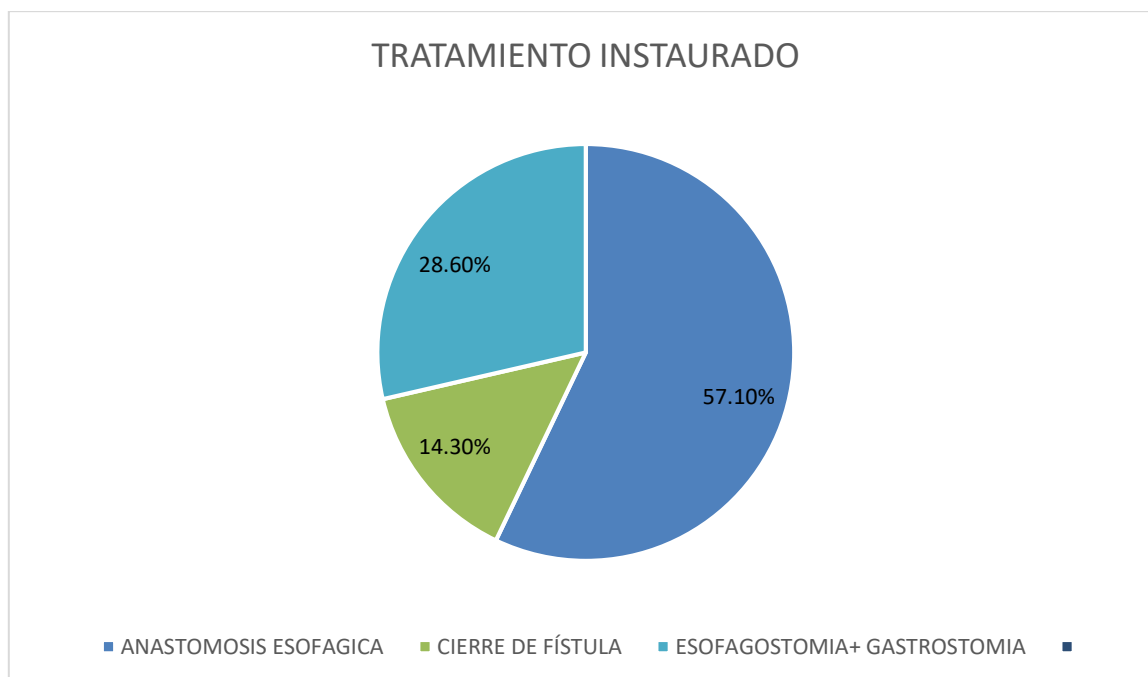
## ATRESIA DE ESÓFAGO

Pacientes con atresia de esófago fueron 7, de los cuales tipo C resultaron en un 71.4% y tipo B en un 28.6%, con un tipo de brecha corta en un 42.9%, desconocida 42.9% y una brecha larga 14.3%, pacientes que tuvieron neumonía resultaron en un 42.9%.

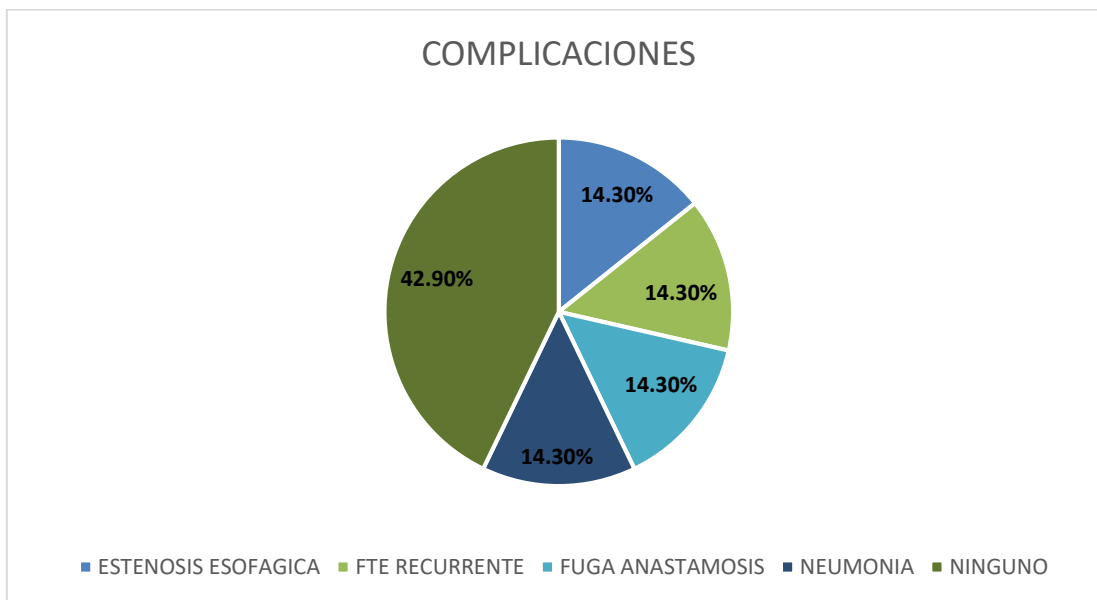
Tabla 2. Características clínicas de pacientes con atresia esofágica.

TIPO DE ATRESIA:	PORCENTAJE
TIPO B	28.6%
TIPO C	71.4%
TIPO DE BRECHA:	
CORTA	42.9%
LARGA	14.3%
DESCONOCIDA	42.9%
NEUMONIA:	
SI	42.9%
NO	57.1%

Se operaron las atresias de esófago ofreciendo como tratamiento anastomosis esofágica en un 57.1%, esofagostomía con gastrostomía con un 28.6% y cierre de fístula traqueoesofágica con 14.3%.



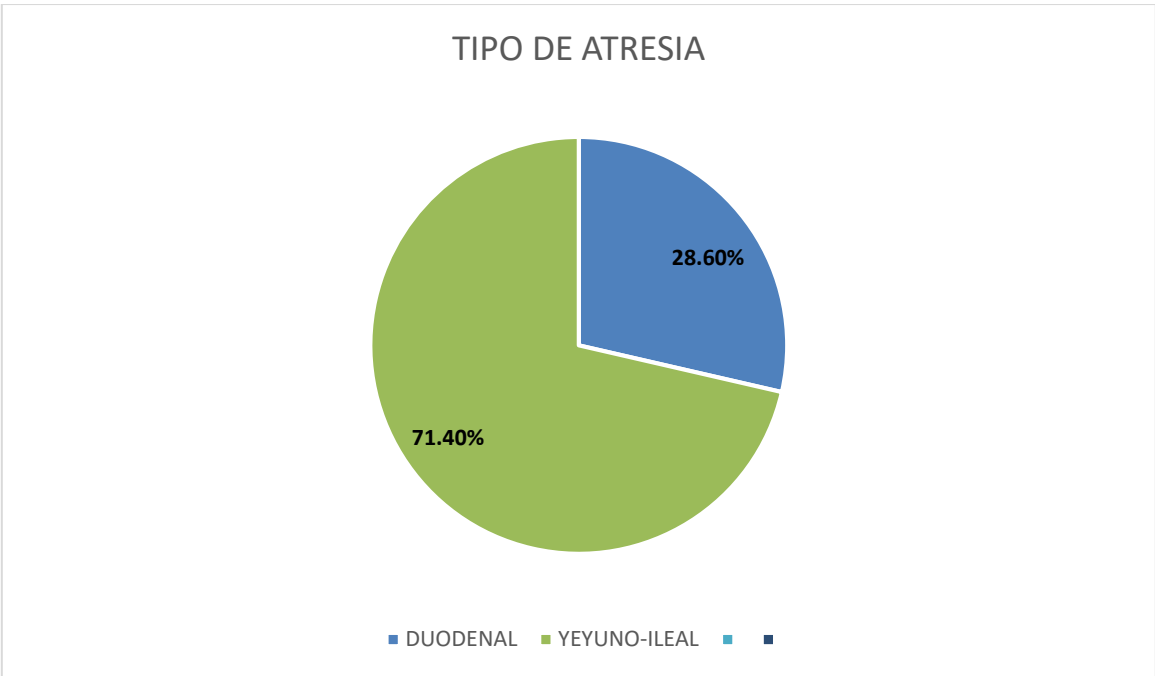
Dentro de las complicaciones postquirúrgicas, el 42.9% no presentó ninguna, estenosis esofágica en un 14.3%, fistula recurrente en un 14.3%, fuga de anastomosis en un 14.3%, neumonía en 14.3%.



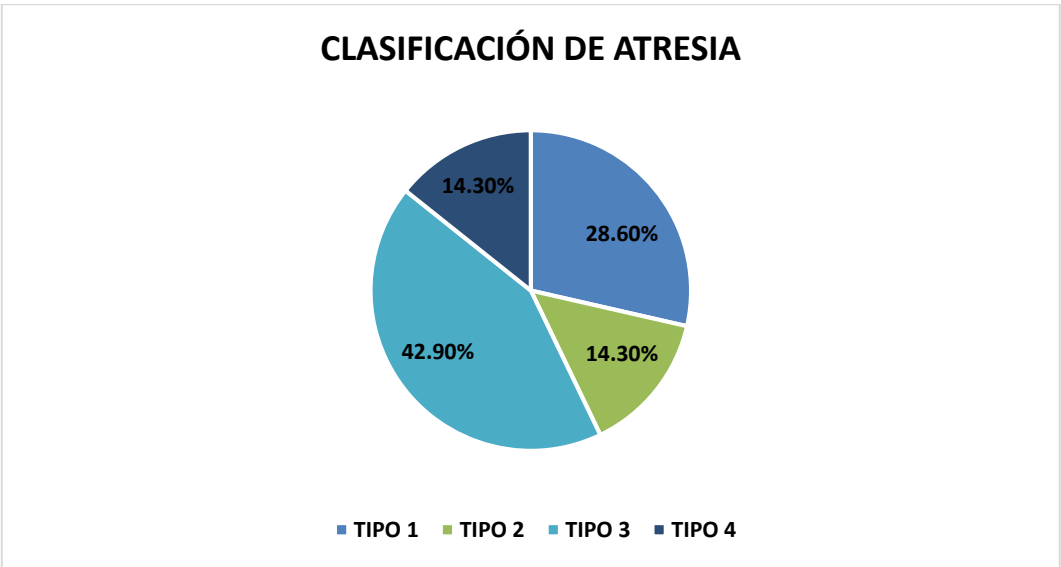
### ATRESIA INTESTINAL

Dentro de los tipos de atresia que se reportaron fueron yeyuno - ileal en un 71.4% y duodenal en un 28.6%.

Presentando la siguiente distribución en la clasificación tipo III con 42.9%, tipo I con un 28.6%, tipo II con 14.3% y tipo IV con 14.3%.

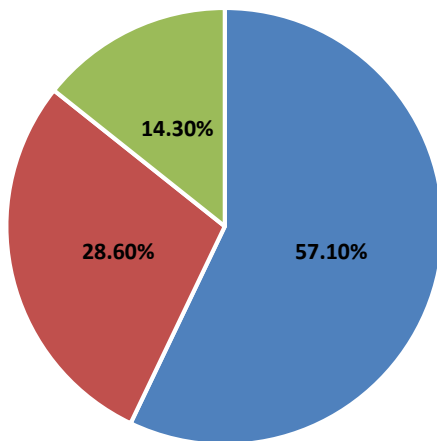


Dentro del tratamiento se realizó anastomosis termino - terminal en un 57.1%, anastomosis duodenal en un 28.6% y derivación intestinal en un 14.3%.





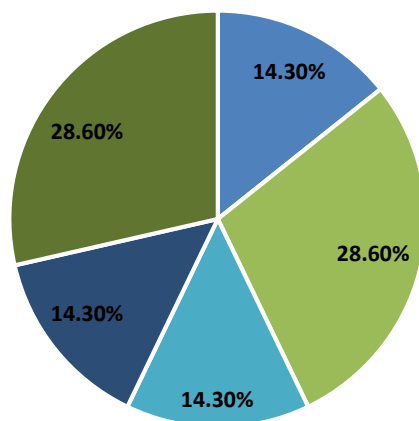
### INTERVENCIÓN PRIMARIA



■ ANASTOMOSIS T-T ■ ANASTOMOSIS DUODENAL ■ DERIVACION INTESTINAL ■

Respecto a las complicaciones 28.6% no presentó ninguna complicación, reflujo biliar en un 28.6%, intestino corto en un 14.3%, sepsis en un 14.3%, síndrome de asa ciega en un 14.3%.

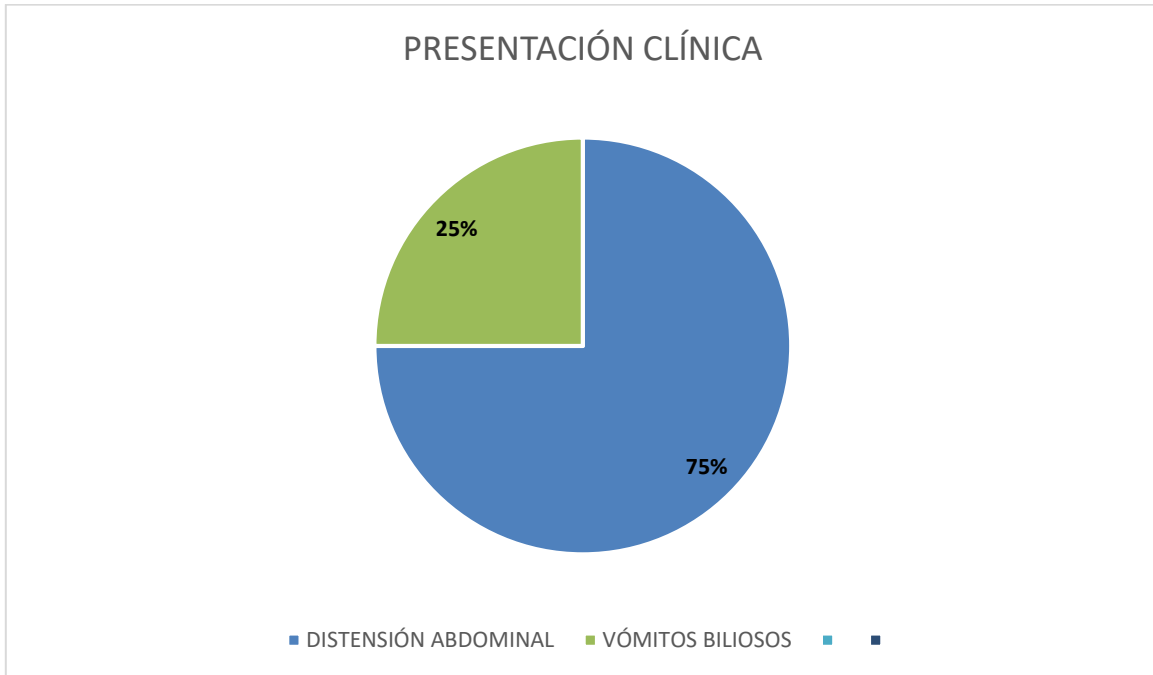
### COMPLICACIONES



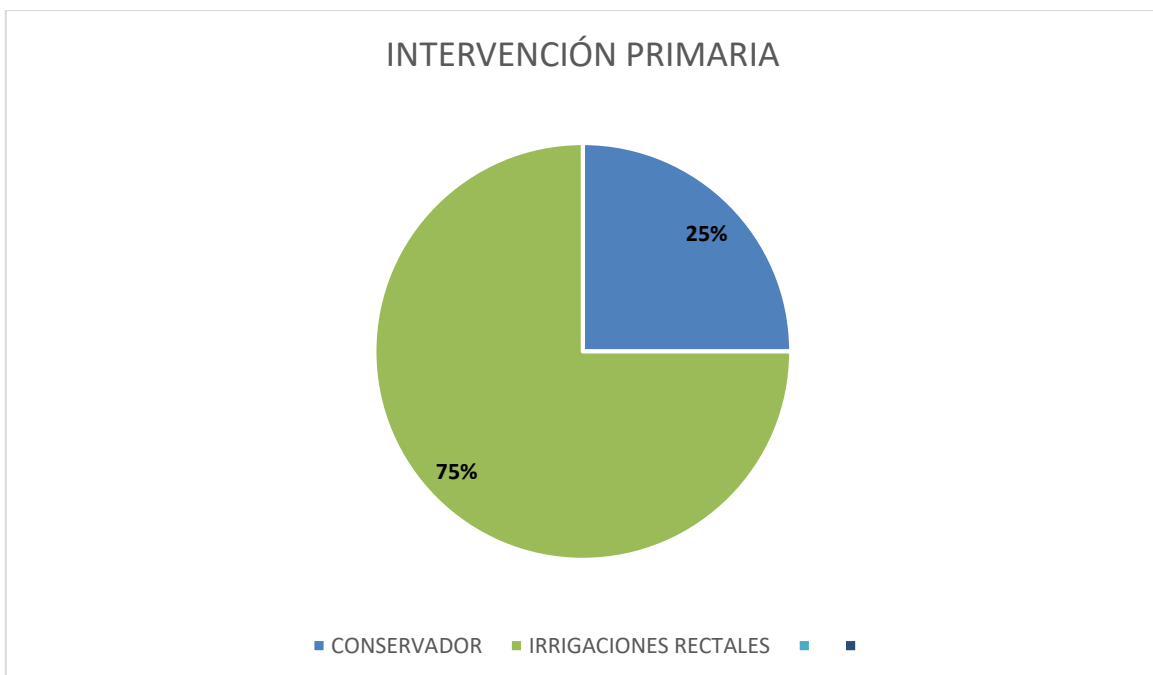
■ INTESTINO CORTO ■ REFLUJO BILIAR ■ SEPSIS ■ SINDROME DE ASA CIEGA ■ NINGUNA

## ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

Dentro de la sintomatología que presentaron estos pacientes fueron distensión abdominal en un 75% y vómitos biliosos en un 25%. El diagnóstico se confirmó en un 100% mediante biopsia rectal.



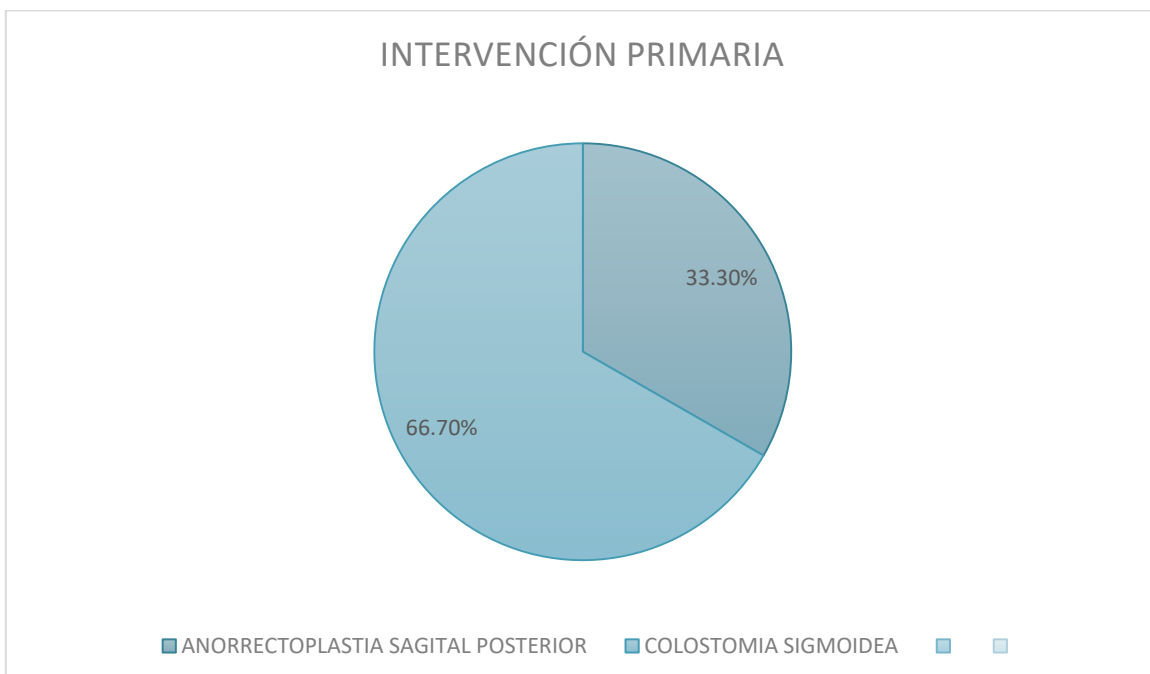
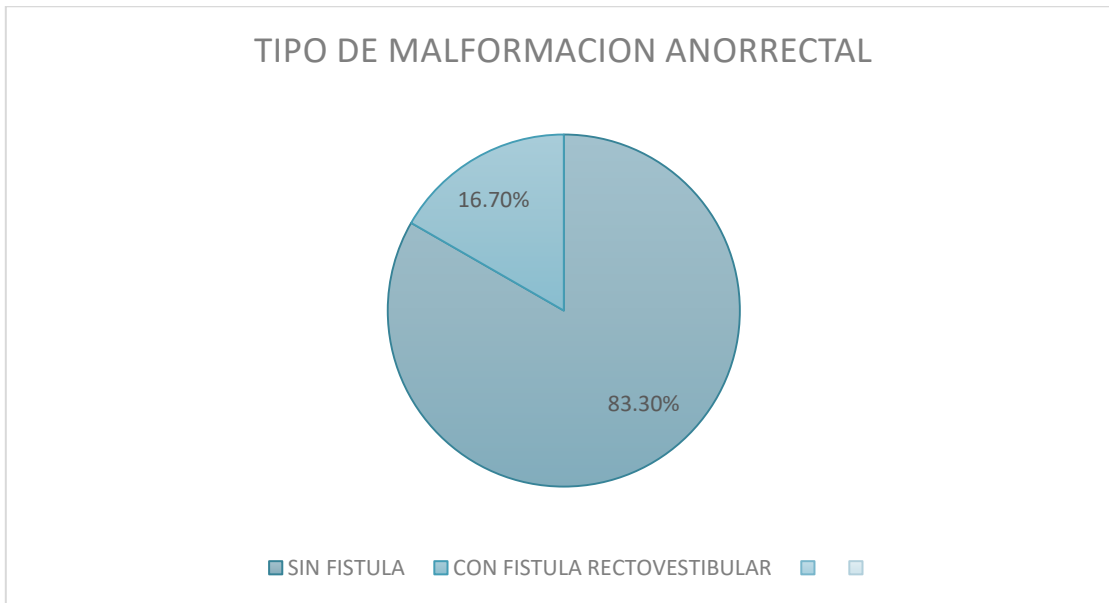
El tratamiento instaurado fue conservador en un 25% de los casos e irrigaciones rectales en un 75%.

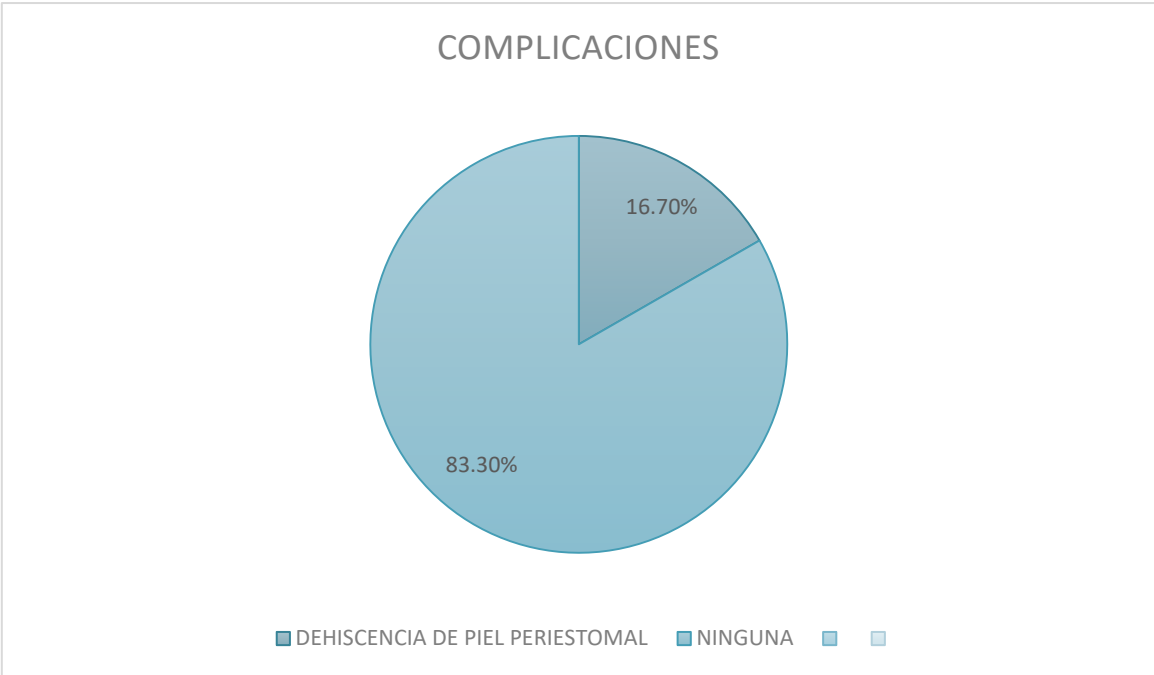


## MALFORMACION ANORRECTAL

De acuerdo con el tipo de malformación anorrectal que presentaron fue sin fistula en un 83.3%, con fistula rectovestibular en un 16.7%. Se realizó como tratamiento derivación intestinal colostomía sigmoidea en un 66.7%, anorrectoplastía sagital posterior en un 33.3%.

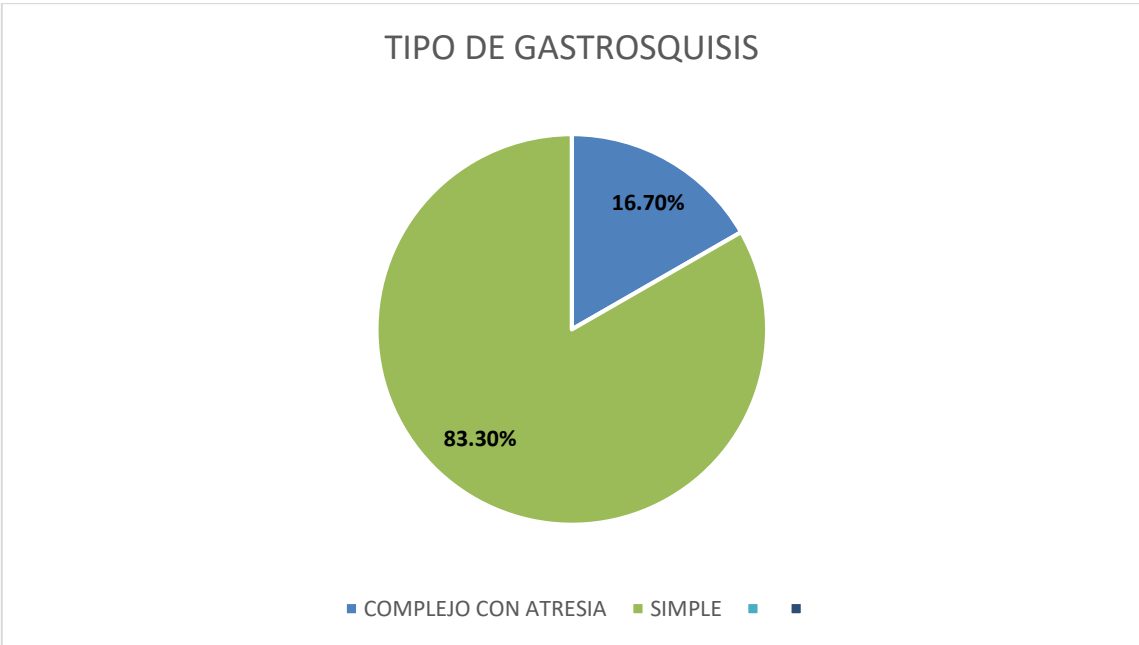
Dentro de las complicaciones que presentaron los pacientes fueron dehiscencia de puente interestomal en un 16.7%.

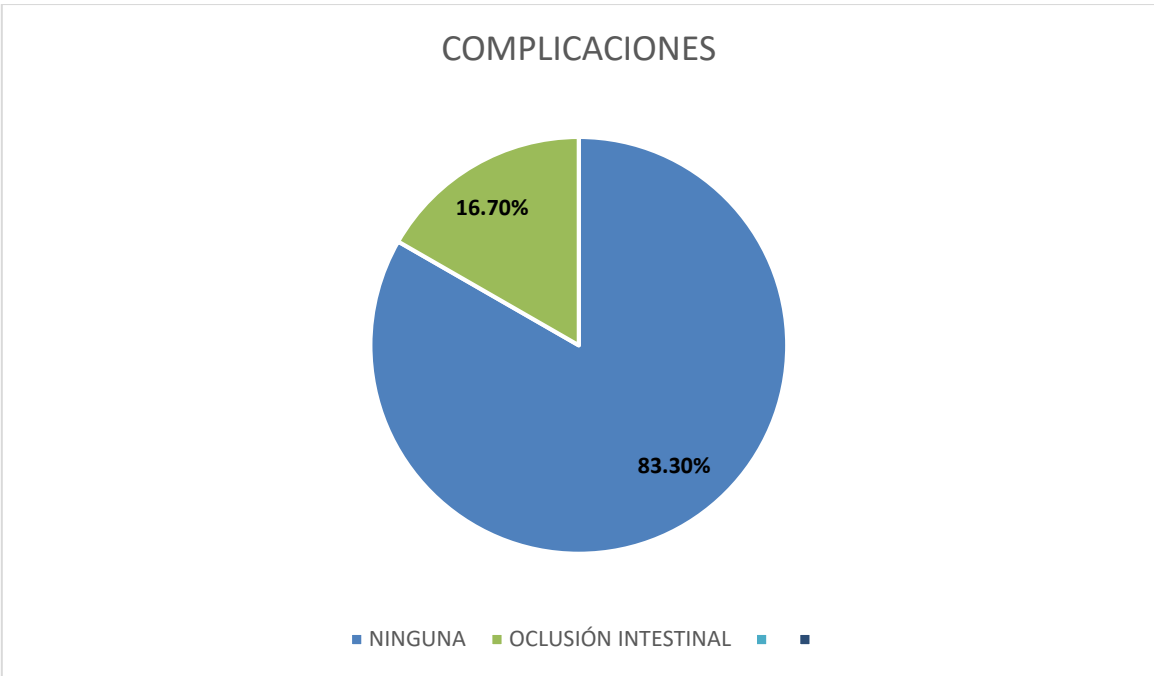




**GASTROSQUISIS**

De acuerdo al tipo de gastrosquisis simples fueron en un 83.3%, mientras que complejas con atresia en un 16.7%. La intervención primaria fue cierre primario con suturas en un 100%. Dentro de las complicaciones que presentaron fueron oclusión intestinal en un 16.7%.





**ONFALOCELE**

Fue defecto mayor, con ruptura de saco, no presento hipoglucemia, el tratamiento empleado fue cierre por etapas, utilizando tiza estéril, estancia hospitalaria 3 meses.

## X. DISCUSIÓN.

Las anomalías congénitas son la quinta causa principal de mortalidad en niños menores de 5 años a nivel mundial; las cuales requieren de atención quirúrgica neonatal, ya que de lo contrario pudieran tener un desenlace fatal. En el presente se contemplaron patologías congénitas quirúrgicas gastrointestinales y defectos de pared abdominal, las cuales fueron atresia esofágica, atresia intestinal, enfermedad de Hirschsprung, gastrosquisis, hernia diafragmática, malformación anorrectal y onfalocele, predominando como principal patología la gastrosquisis en un 26.7%, mientras que en el estudio multicéntrico, la afección mayor reportada fue malformación anorrectal.

El género femenino fue el que mayor predominio tuvo en un 53.3%; mientras que en el estudio multicéntrico, predominaron los varones en un 58%. El promedio de edad gestacional fue de 36.4 SDG en pacientes captados en nuestro hospital, mientras que en países de altos ingresos fueron de 38 SDG. Respecto al diagnóstico prenatal nuestros resultados se acercan a lo reportado en países de altos ingresos ya que se hizo un diagnóstico en un 37.8%, mientras que en lo reportado en el estudio se logró un 41.1% como diagnóstico por ultrasonido.

Respecto al peso reportado al momento de la presentación nuestros resultados arrojaron en promedio 2.5kg, quedando por debajo del peso que se reporta en países de bajos ingresos que es referente a 2.8 kg. El tiempo de intervención expresado en horas fue de 97 horas, comparables con países de bajos ingresos, en los cuales es similar, ya que hay registro hasta de 96 horas.

Los pacientes que presentaron sepsis durante su hospitalización en el presente fueron 28.8%, presentando como principal patología el onfalocele, por lo cual parte del tratamiento fue a base de antibióticos, con una duración de días en promedio de 15 días, resultados comparables con el rango superior de los países con medios ingresos. El tiempo de nutrición enteral completa en nuestros resultados fueron de 28 días, lo cual no se compara con ningún país, pues los días máximos

que tardan son 22 días en alcanzar la totalidad de su nutrición. Respecto a la nutrición parenteral la duración en promedio de días fue de 29 días, lo cual es comparable a los resultados obtenidos en países de ingresos.

Los pacientes que requirieron de acceso venoso central fueron de un 97.8% en nuestro hospital, solo con excepción de un paciente con enfermedad de Hirschsprung; mientras que en países de altos ingresos lo reportado fue en un 69.6%.

El tiempo de ventilación mecánica invasiva fue 12 días en promedio, mientras que en el estudio multicéntrico, el máximo de duración en los países de medianos ingresos fue 9 días.

La estancia intrahospitalaria general de las patologías que se mencionaron fue 48 días en promedio; en nuestro estudio la patología con mayor estancia hospitalaria fue el onfalocele, mientras que la que tuvo menor estancia hospitalaria fue enfermedad de Hirschsprung.

La mortalidad general de los pacientes fue 33.3%, con una sobrevida del 66.7%, predominando como principal malformación congénita la hernia diafragmática en un 50%, mientras que la patología predominante en el estudio multicéntrico fue la gastrosquisis en un 90% en países de ingresos bajos.

## **XI. CONCLUSIONES.**

Las anomalías congénitas gastrointestinales y de pared abdominal que requieren de manejo quirúrgico, deben de ser detectadas oportunamente de manera prenatal, ya que esto podría reducir la morbimortalidad al nacer en un centro que cuente con el servicio de cirugía pediátrica para manejo temprano.

En el presente estudio sólo se realizó detección prenatal en 17 pacientes (37.8%), siendo la gastrosquisis la patología más frecuentemente diagnosticada representando el 17.7% del total.

El factor que se asoció más a la estancia prolongada fue la sepsis, ya que retrasó el inicio de la vía enteral completa. La malformación congénita gastrointestinal que presentó mayor estancia intrahospitalaria con 91 días y mayor porcentaje de sepsis fue el onfalocele.

La malformación congénita con mayor mortalidad fue la hernia diafragmática en un 50% de los pacientes, seguido de atresia intestinal en un 42% y en tercer lugar la gastrosquisis con 41.6%.

La patología con mayor porcentaje de sepsis fue el onfalocele, seguida de malformación anorrectal y gastrosquisis, como tercer lugar atresia intestinal y hernia diafragmática.

La malformación congénita que sólo requirió de intervención primaria fue la hernia diafragmática, ya que no se necesitó plantear una 2da cirugía, como en el caso de las demás patologías.



## XII. BIBLIOGRAFÍA

- 1.GlobalSurg Collaborative. Mortality of emergency abdominal surgery in high-middle and low income countries. *Br J Surg* 2016; 103(8): 971-88.
- 2.GBD Child Mortality Collaborators. Global, regional, national, and selected subnational levels of stillbirths, neonatal, infant, and under 5 mortality, 1980-2015: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2015. *Lancet* 2016; 388(10053): 1725-74.
- 3.Correa C, Mallarino C, Pena R, Rincon LC, Gracia G, Zarante I. Congenital malformations of pediatric surgical interest: prevalence, risk factors, and prenatal diagnosis between 2005 and 2012 in the capital city of a developing country. Bogota, Colombia. *J Pediatr Surg* 2014; 49(7): 1099-103.
- 4.Van den Berg MM, Madi HH, Khader A, et al. Increasing Neonatal Mortality among Palestine Refugees in the Gaza Strip. *PLoS One* 2015; 10(8): e0135092.
- 5.Ela I, Zile I, Zakis A, Folkmanis V, Rumba-Rozenfelde I. Mortality of children under five and prevalence of newborn congenital anomalies in relation to macroeconomic and socioeconomic factors in Latvia. *Medicina (Kaunas)* 2011; 47(12): 667-74.
- 6.Boyle B, Addor MC, Arriola L, Barisic I, Bianchi F, Csáky-Szunyogh et al. Estimating Global Burden of Disease due to congenital anomaly: an analysis of European data. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2018 Jan;103(1):F22-F28.
- 7.Flores A, Valencia D, Sekkarie A, et al. Building capacity for birth defects surveillance in Africa: Implementation of an intermediate birth defects surveillance workshop. *J Glob Health Perspect* 2015; 2015.
- 8.Sitkin NA, Ozgediz D, Donkor P, Farmer DL. Congenital anomalies in low-and middle-income countries: the unborn child of global surgery. *World J Surg* 2015; 39(1): 36-40.
9. ICBDSR. International Clearinghouse for Birth Defects: Surveillance and Research. 2018. <http://www.icbdsr.org/aboutus/> (accessed 13th April 2018).

10. Goto T, Nishihara K, Kataoka K, et al. Outcomes of an international volunteer surgical project for patients with cleft lip and/or cleft palate: A mission in developing Laos. *Congenit Anom (Kyoto)* 2017.
11. De Paul Djientcheu V, Njamnshi AK, Wonkam A, et al. Management of neural tube defects in a Sub-Saharan African country: the situation in Yaounde, Cameroon. *J Neurol Sci* 2008; 275(1-2): 29-32.
12. Adeleye AO, Dairo MD, Olowookere KG. Central nervous system congenital malformations in a developing country: issues and challenges against their prevention. *Childs Nerv Syst* 2010; 26(7): 919-24.
13. Hannoush H, Tamim H, Younes H, et al. Patterns of congenital heart disease in unoperated adults: a 20 year experience in a developing country. *Clin Cardiol* 2004; 27(4): 236-40.
14. Kancherla V, Walani SR, Weakland AP, Bauwens L, Oakley GP, Jr., Warf BC. Scorecard for spina bifida research, prevention, and policy. A development process. *Prev Med* 2017; 99: 13-20.
15. Khan A, Abdullah A, Ahmad H, et al. Impact of International Quality Improvement Collaborative on Congenital Heart Surgery in Pakistan. *Heart* 2017; 103(21): 1680-6.
16. Kinsley RH. The walter sisulu paediatric cardiac centre for Africa: proceedings of the 2010 symposium. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2010; 1(2): 206-10.
17. Sani UM, Jiya NM, Ahmed H, Waziri UM. Profile and outcome of congenital heart diseases in children: a preliminary experience from a tertiary center in sokoto, north Western Nigeria. *Niger Postgrad Med J* 2015; 22(1): 1-8.
18. Zandi M, Heidari A. An epidemiologic study of orofacial clefts in Hamedan City, Iran: a 15 year study. *Cleft Palate Craniofac J* 2011; 48(4): 483-89.
19. Jenny HE, Massenburg BB, Saluja S, Meara JG, Shrime MG, Alonso N. Efficacy of Facilitated Capacity Building in Providing Cleft Lip and Palate Care in Low and Middle Income Countries. *J Craniofac Surg* 2017; 28(7): 1737-41.

- 20.Ozgediz D, Langer M, Kisa P, Poenaru D. Pediatric surgery as an essential component of global child health. *Semin Pediatr Surg* 2016; 25(1): 3-9.
- 21.Farmer D, Sitkin N, Lofberg K, Donkor P, Ozgediz D. Surgical Interventions for Congenital Anomalies. In: Debas HT, Donkor P, Gawande A, Jamison DT, Kruk ME, Mock CN, eds. *Essential Surgery: Disease Control Priorities, Third Edition (Volume 1)*. Washington (DC); 2015.
- 22.Sakonidou S, Ali K, Farmer I, Hickey A, Greenough A. Mortality and short term morbidity in infants with exomphalos. *Pediatr Int* 2018.
- 23.Ameh EA, Seyi-Olajide JO, Sholadoye TT. Neonatal surgical care: a review of the burden, progress and challenges in sub Saharan Africa. *Paediatr Int Child Health* 2015; 35(3): 243-51.
- 24.Ekenze SO, Ajuzieogu OV, Nwomeh BC. Challenges of management and outcome of neonatal surgery in Africa: a systematic review. *Pediatr Surg Int* 2016; 32(3): 291--9.
- 25.Wright NJ, Zani A, Ade-Ajayi N. Epidemiology, management and outcome of gastroschisis in Sub-Saharan Africa: Results of an international survey. *Afr J Paediatr Surg* 2015; 12(1): 1-6.
- 26.Wright N, PaedSurg Africa Research Collaboration. Paediatric Surgery across Sub-Saharan Africa: A Multicentre Prospective Cohort Study. <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT03185637> (Accessed 31st May 2018).
- 27.Bradnock TJ, Marven S, Owen A, Jhonson P, Kurinczuk J, Spark P et al. Gastroschisis: one year outcomes from national cohort study. *BMJ* 2011; 343:(d6749).
- 28.Krishnaswami S, Nwomeh BC, Ameh AE. The pediatric surgery workforce in low and middle income countries: problems and priorities. *Semin Pediatr Surg* 2016; 25(1): 32-42.
- 29.Okoye MT, Ameh EA, Kushner AL, Nwomeh BC. A pilot survey of pediatric surgical capacity in West Africa. *World J Surg* 2015; 39(3): 669-76.

30. United Nations. Sustainable Development Goals. 2015.  
<http://www.un.org/sustainabledevelopment/health/> (accessed 27th February 2018).

## XIII. ANEXOS

### ANEXO 1



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
UMAE HOSPITAL DE PEDIATRIA

#### HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

1.- ¿Durante cual mes se presentó el paciente en su hospital? \_\_\_\_\_

Por favor seleccione el mes que el paciente se presentó en su hospital por primera vez con esta anomalía congénita.

2.- ¿Se ha proporcionado consentimiento para incluir a este paciente en el estudio?

Sí; No; El consentimiento del paciente no es necesario para este estudio en mi institución.

3.- Si no, ¿Con qué condición se presentó el paciente? Atresia esofágica; Hernia diafragmática congénita (HDC) Atresia intestinal (AI); Gastrosquisis; Onfalocele; Malformación anorrectal (MAR); Enfermedad de Hirschsprung. Por favor, seleccione todas las condiciones que presentó el paciente. No seleccione una afección para la cual el paciente ya haya recibido tratamiento quirúrgico anteriormente.

Datos Demografía

4. Edad gestacional (EG) al nacer: \_\_\_\_\_ Número de semanas desde el primer día del último ciclo menstrual hasta el nacimiento de la mujer. redondear hacia arriba o hacia abajo a la semana más cercana.

5. Edad en la presentación (en horas) \_\_\_\_\_Entendemos que esta información puede ser difícil de obtener, por favor sea lo más preciso posible. Por favor, redondee a la hora más cercana. Este número puede ser muy grande para los pacientes que tienen una presentación retrasada, por favor aún ingrese. Para los recién nacidos que nacen dentro de su centro, ingrese 0. Ingrese desconocido si es desconocido.

6. Sexo: Masculino/ Femenino/ Ambiguo/ Desconocido

7. Peso en la presentación: \_\_\_\_\_En kilogramos(kg), peso del día de la presentación. Por favor, proporcione un valor de 1 lugar decimal. Por favor ingrese el número en este formato: 3.5

8. ¿Tiene el paciente otra anomalía además de la condición de estudio? Sí: Cardiovascular; Sí: Respiratorio; Sí: Gastrointestinal; Sí: Neurológico; Sí: Genito-urinario; Sí: Musculoesquelético; Sí: Síndrome de Down; Sí: Síndrome de Beckwith-Wiedemann; Sí: Fibrosis quística; Sí: Cromosómico; Sí: Otro; No. Seleccione todas las que correspondan. Incluya todas las anomalías diagnosticadas en cualquier etapa hasta 30 días después de la intervención primaria o 30 días después de la presentación para aquellos que no recibieron una intervención. Si sospecha una anomalía asociada, pero aún no se ha diagnosticado, seleccione 'otro'.

9. Distancia desde el hogar del paciente a su hospital: \_\_\_\_\_ En kilómetros (km). Redondee al kilómetro más cercano.

10.- Ingrese (si) nació en su hospital o (no)

#### Cuidado Prenatal y Parto

11. ¿Ultrasonido prenatal realizado? Sí: condición de estudio diagnosticada; Sí: problema identificado pero condición de estudio no diagnosticada; Sí: no se identificó ningún problema; No

12. Si se realiza diagnóstico prenatal, señale semana gestacional.

13. Modo de transporte al hospital:

Ambulancia; Otro transporte provisto por el servicio de salud Transporte propio del paciente; Nacido dentro del hospital

14. ¿De dónde se presentó el paciente? Hogar; Clínica comunitaria / práctica general Hospital de distrito; Otro Desconocido.

15. Tipo de parto: Vaginal (espontáneo); Vaginal (inducido); Cesárea (electiva); Cesárea (urgente / no electiva); Desconocido

Condición clínica y cuidado del paciente.

16 ¿Estaba el paciente séptico al llegar a su hospital? Si/ No

17. En caso afirmativo, ¿se administraron los antibióticos apropiados? Si / No

18. ¿Estuvo el paciente hipovolémico al llegar a su hospital? Si/ No

19. En caso afirmativo, ¿se administró un bolo de fluido intravenoso? Sí, dentro de 1 hora de la llegada; Sí, en el primer día de la llegada; No

20. En caso afirmativo, ¿cuánto líquido intravenoso se administró? 10 - 20 mls / kg; más de 20 mls / kg. Si se administró menos de 10 mls / kg, seleccione "No" para la pregunta sobre si se administró líquido intravenoso.

21 ¿El paciente estaba hipotérmico al llegar a su hospital? Si/ No Definido como < 36.5 grados Celsius de temperatura central.

En caso afirmativo, ¿el paciente se calentó dentro de un rango de temperatura normal al llegar a su hospital? Si/ No (Solo seleccione "Sí" si el calentamiento se inició dentro de 1 hora de la llegada).

21. ¿Tuvo el paciente acceso venoso central? Sí: catéter umbilical; Sí: catéter central insertado periféricamente (PICC); Sí: línea central insertada percutáneamente con guía ecográfica / fluoroscopia; Sí: línea central quirúrgicamente colocada (inserción abierta / disección de la vena); No.

Seleccione todos los accesos que el paciente recibió dentro de los 30 días de la intervención primaria o 30 días de presentación si no se realizó ninguna intervención.

22. En caso afirmativo, ¿el paciente adquirió sepsis relacionada a la línea central durante su ingreso primario? Sí, diagnosticado clínicamente; Sí, confirmado en microbiología; No

Dentro de los 30 días de la intervención primaria o 30 días de presentación si no se realizó ninguna intervención.

23. Tiempo desde la llegada a hospital hasta la intervención primaria en horas\_\_\_\_\_ (ingrese 0 si no se realice ninguna intervención). La intervención primaria para cada condición se define como: •Atresia esofágica: cirugía, temporal o definitiva, para controlar la atresia esofágica y / o la fístula traqueoesofágica. •Hernia diafragmática congénita: cirugía para reducir la hernia y cerrar el defecto. •Atresia intestinal: cirugía, temporal o definitiva, para controlar la obstrucción, incluida la formación de estomas y la anastomosis primaria. •Gastrosquisis: cualquier procedimiento para cubrir o reducir el intestino y/o cerrar el defecto. Esto incluye la aplicación de un silo (independientemente de si requieren cirugía o no). Excluye la cobertura inicial del intestino en una cubierta de plástico (bolsa o película adhesiva) antes de la intervención. •Onfalocele: cirugía o aplicación de tratamiento tópico al saco en pacientes manejados de forma conservadora (independientemente de si continúan o no para requerir cirugía). •Enfermedad de Hirschsprung: cirugía, temporal o definitiva, o irrigación intestinal rectal / distal, laxantes o estimulación digital en pacientes tratados conservadoramente. Esto no incluye los lavados preoperatorios. •Malformación anorrectal: cirugía, temporal o definitiva, o dilatación anal / fístula en pacientes con malformación anorrectal baja administrada conservadoramente.

24. Clasificación de la Sociedad Americana de (ASA) en el momento de la cirugía o intervención primaria: 1. Persona sana Anestesiólogos; 2. Enfermedad sistémica



leve; 3. Enfermedad grave y sistémica; 4. Enfermedad sistémica grave que es una amenaza constante para la vida; 5. Paciente muy grave que no se espera que sobreviva sin la operación; No aplicable - sin intervención.

25. Tipo de anestesia utilizada para la intervención: Anestesia general con tubo endotraqueal primaria; Anestesia general con vía aérea laríngea; Anestesia con ketamina Anestesia espinal / caudal Anestesia local; Sin anestesia / solo analgesia Sin anestesia / sin analgesia; No aplicable - no se realizó cirugía ni se intervino

26. ¿Quién realizó la anestesia para la intervención primaria? Médico anesthesiólogo; Enfermera de anestesia; Médico general Cirujano; Otro profesional de la salud (si es el caso, por favor especifique); No se realizó anestesia\_\_\_\_\_

Si hay más de uno de estos empleados presentes, seleccione el más antiguo.

27. ¿Quién realizó la intervención primaria? Cirujano pediatra (o junior con cirujano pediatra ayudando / en la habitación); Cirujano general (o junior con cirujano general que ayuda / en la habitación); Médico junior, oficial médico u otro (sin un cirujano pediátrico o general que asiste / en la habitación); Cirujano en prácticas (sin un cirujano pediátrico o general que asiste o está en la habitación); No aplicable: no se realizó cirugía ni intervención primaria.

28. ¿Se utilizó una lista de verificación de seguridad quirúrgica en la intervención primaria? Sí; No: pero estaba disponible; No: no estaba disponible; No aplicable: se realizó una intervención primaria conservadora; No aplicable: no se realizó cirugía o intervención primaria

29. Duración total de los antibióticos después de la intervención principal

\_\_\_\_\_

En días (incluido el día de la intervención primaria y el día en que se suspendieron los antibióticos, incluya antibióticos intravenosos y orales).

30. ¿Recibió el paciente una transfusión de sangre? Sí: prueba no fue cruzada; Sí: prueba fue cruzada; No: no se requiere; No: se requirió, pero no estaba disponible. Dentro de los 30 días de la intervención primaria o 30 días de presentación si no se realizó ninguna intervención.

31. ¿El paciente requirió ventilación asistida? Sí y se le dio; Sí, pero no estaba disponible; No. Dentro de los 30 días de la intervención primaria o 30 días de presentación si no se realizó ninguna intervención. Por favor incluya todo tipo de ventilación

32. En caso afirmativo, ¿por cuánto tiempo permaneció con ventilación el paciente? \_\_\_\_\_ En días (incluya todos los días de ventilación dentro de los 30 días posteriores a la intervención primaria o 30 días de presentación si no se realizó ninguna intervención).

33. Tiempo de inicio de la primera alimentación enteral posterior a la cirugía. \_\_\_\_\_ En días (incluya el día de la intervención primaria y el día de la primera alimentación enteral en el cálculo). Ingrese 999 si no se detuvo la alimentación, por ejemplo, si un paciente tiene la enfermedad de Hirschsprung y se trata de forma conservadora. Se incluyeron todos los tipos de alimentación enteral: oral, nasogástrica, gastrostomía y otros.

34. Tiempo de alimentación enteral completa (intervención postprimaria)

En días (incluya el día de la intervención primaria y el día de la primera alimentación enteral en el cálculo). Ingrese 999 si no se detuvo la alimentación, por ejemplo, si un paciente tiene la enfermedad de Hirschsprung y se trata de forma conservadora. Se incluyeron todos los tipos de alimentación enteral: oral, nasogástrica, gastrostomía y otros.

35. ¿El paciente requirió nutrición parenteral (NP)? Sí y se le dio; Sí, y algunas veces estaba disponible, pero menos de lo requerido; Sí, pero no estaba disponible; No

En caso afirmativo, ¿por cuánto tiempo recibió el paciente NP? \_\_\_\_\_

En días. Incluya todos los días que el paciente recibió nutrición parenteral (cualquier volumen) hasta 30 días después de la intervención primaria o 30 días después de la presentación en pacientes que no reciben una intervención.)

36. ¿El paciente sobrevivió y se logró dar de alta? Sí/ No

Seleccione "Sí" si el paciente todavía estaba vivo como paciente hospitalizado en su hospital 30 días después de la intervención primaria o 30 días después de la presentación en pacientes que no recibieron una intervención primaria.

37. primaria? Sí; No; No, no seguido después del alta; Seguimiento, pero no hasta 30 días después de la intervención primaria

Esto puede incluir toda comunicación confiable con la familia del paciente / paciente, incluso en persona, por teléfono y de otro tipo.

38. Si no, ¿cuál fue la causa de la muerte? Sepsis; Neumonía por aspiración; Insuficiencia respiratoria Insuficiencia cardíaca; Desnutrición; Alteración electrolítica; Hemorragia; Falta de acceso intravenoso; Hipoglucemia; Fístula traqueoesofágica recurrente; Hernia diafragmática recurrente; Filtración anastomótica; Intestino isquémico Saco del onfalocele roto; Enterocolitis; Otro (especifique)

39. Duración de la estadía en el hospital (en días)  
\_\_\_\_\_

Esto incluye el día de admisión y el día del alta. Por ejemplo, un paciente que se presentó el 5 de octubre y fue dado de alta el 10 de octubre tuvo una estadía en el hospital de 6 días. Si el paciente murió, registre el número de días hasta la muerte.

Solo incluya la duración de la admisión primaria, no la admisión posterior si el paciente se re-presentó después del alta.

40. ¿El paciente tuvo una infección en la herida operatoria [Infección del sitio quirúrgico (ISQ)]? Sí; No; No aplicable, sin herida quirúrgica. Definido por el Center for Disease Control como la infección que incluye uno o más de los siguientes criterios dentro de los 30 días posteriores a la cirugía: 1) drenaje purulento de la incisión superficial o profunda (fascia o músculo), pero no dentro del componente órgano/ espacio del sitio quirúrgico O 2) al menos dos de: dolor o sensibilidad; aumento de volumen localizado; eritema ; aumento de temperatura; fiebre; Y la incisión se abre deliberadamente para tratar la infección, dehisce de forma espontánea o el médico diagnostica un ISQ (el hisopo de cultivo negativo excluye este criterio) O 3) hay un absceso dentro de la herida (detectado clínica o radiológicamente).

41. ¿El paciente tuvo una evisceración en la herida operatoria? Sí; No; No aplicable - sin herida quirúrgica

45. ¿Requirió el paciente una intervención adicional sin planificar? Sí - intervención percutánea; Sí - intervención quirúrgica; No; No aplicable: no se realizó ninguna intervención primaria. Dentro de los 30 días de la intervención primaria. Esto no incluye la reducción rutinaria y el cierre del defecto en neonatos con gastrosquisis que reciben un silo preformado.

46. ¿Fue seguido el paciente hasta 30 días después de la intervención primaria para evaluar las complicaciones? Sí: revisado en persona; Sí: a través de la consulta telefónica; Sí: a través de otros medios; Sí, sigue siendo un paciente hospitalizado a los 30 días; No: los datos se basan solo en las observaciones del paciente interno; No: se realizó un seguimiento, pero antes de lo 30 días.

47. Si el paciente tuvo una complicación, ¿cuándo fue diagnosticada? Durante la admisión primaria; Como reanimación de emergencia; En el seguimiento de rutina como paciente ambulatorio; No se aplica, sin complicaciones

¿El paciente tiene cuál condición del estudio? Atresia esofágica; Hernia diafragmática congénita (HDC) Atresia intestinal (AI); Gastrosquisis Onfalocele; Malformación anorrectal (MAR); Enfermedad de Hirschsprung. Si el paciente se presentó por primera vez con más de una de estas condiciones, seleccione todas las que correspondan. Si el paciente presentó en esta ocasión una de estas condiciones, pero anteriormente se le administró otra condición, entonces solo seleccione la condición que presenta en esta ocasión y especifique que tienen otra anomalía en la sección de datos demográficos anterior. Por ejemplo, si el paciente presenta a los 2 meses con la enfermedad de Hirschsprung, pero anteriormente tuvo una reparación de atresia duodenal, seleccione aquí la enfermedad de Hirschsprung (atresia no intestinal) y marque en la sección anterior que tienen otra anomalía gastrointestinal.

**ANEXO 2. CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA  
PARTICIPACIÓN EN PROTOCOLOS DE INVESTIGACIÓN  
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
UMAE HOSPITAL DE PEDIATRIA**

**Nombre del estudio:** Manejo y resultados de malformaciones congénitas en países de bajos, medianos y altos ingresos: Protocolo de estudio descriptivo multicéntrico, internacional y prospectivo

**Patrocinador externo (si aplica):** No aplica

**Lugar y fecha:** 14 de Mayo del 2019

**Número de registro:** R-2019-785-030.

**Justificación y objetivo del estudio:** En 2015, el estudio Global Burden of Disease señaló que las malformaciones congénitas se han convertido en la quinta causa principal de muerte en niños menores de 5 años a nivel mundial. Casi un tercio de las muertes infantiles en todo el mundo se atribuyen a malformaciones congénitas. Lo que equivale a medio millón de muertes por malformaciones congénitas cada año, correspondiendo en un 97% a países de ingresos bajos y medios (PIBM). Las siete condiciones incluidas en este estudio son las malformaciones congénitas más comunes potencialmente mortales: atresia esofágica, hernia diafragmática congénita, atresia intestinal, gastrosquisis, onfalocele, malformación ano rectal y enfermedad de Hirschsprung. Estas afecciones generalmente requieren atención quirúrgica de emergencia durante los primeros días de vida, lo que puede representar hasta 40% de la cirugía neonatal. La mortalidad por estas patologías puede superar el 50%.

**Procedimientos:** Consistirá solo en reporte de la información demográfica y tratamiento médico y quirúrgico habitual de los pacientes que se atienden en la UMAE Hospital de Pediatría CMNO.

**Posibles riesgos y molestias:** Ninguno ya que su identidad se mantendrá la confidencialidad de su identidad.

**Posibles beneficios que recibirá al participar en el estudio:** El beneficio resultante de este estudio será pacientes en el futuro como se señalan a continuación:

- Desarrollo de un gran banco de datos prospectivos de malformaciones congénitas para abogar por mejores servicios de cirugía neonatal a nivel

nacional e internacional. Dichos datos son vitales para desarrollar estrategias de prevención y priorización de la salud mundial.

- Identificación de los factores que afectan los resultados en países de bajos, medianos y altos ingresos, que pueden modificarse para mejorar la atención del paciente.
- La oportunidad para que los centros de todo el mundo aprendan unos de otros para mejorar la atención y los resultados de los pacientes.

**Información sobre resultados y alternativas de tratamiento:** Los resultados obtenidos de este estudio serán publicados, el conjunto completo de datos anónimos se compartirá con todos los colaboradores y se pondrá a disposición del público. En ningún momento durante la presentación o publicación del estudio, los colaboradores individuales, instituciones o países podrán identificarse de manera independiente.

**Participación o retiro:** La participación es voluntaria y puede retirarse si así lo desea sin afectar su atención médica.

**Privacidad y confidencialidad:** Se mantendrá la confidencial y privacidad de cada uno de los pacientes incluidos.

**Declaración de consentimiento:**

Después de haber leído y habiéndome explicado todas mis dudas acerca de este estudio:

- No acepto que mi familiar o representado participe en el estudio.
- Si acepto que mi familiar o representado participe y que se tome la muestra solo para este estudio
- Si acepto que mi familiar o representado participe y que se tome la muestra para este estudios y estudios futuros, conservando su sangre hasta por \_\_\_\_ años tras lo cual se destruirá la misma.

**En caso de dudas o aclaraciones relacionadas con el estudio podrá dirigirse a:**

**Investigadora o Investigador Responsable:** Dra. Gabriela Ambriz González

**Colaboradores:** Dr. Néstor Martínez Hernández Magro

Dr. Francisco Javier León Frutos

En caso de dudas o aclaraciones sobre sus derechos como participante podrá dirigirse a: Comité de Ética de Investigación en Salud del CNIC del IMSS: Avenida Cuauhtémoc 330, 4° piso Bloque "B" de la Unidad de Congresos, Colonia Doctores. México, D.F., CP 06720. Teléfono: (55)56276900 extensión 21230, correo electrónico:

[comité.eticainv@imss.gob.mx](mailto:comité.eticainv@imss.gob.mx)

Si durante su participación en el estudio, identifica o percibe alguna sensación molesta, dolor, irritación, alteración en la piel o evento que suceda como consecuencia de la toma o aplicación del tratamiento, podrá dirigirse a: Área de farmacovigilancia, al teléfono (55) 56276900, ext. 21222, correo electrónico:

[iris.contreras@imss.gob.mx](mailto:iris.contreras@imss.gob.mx)

---

Nombre y firma de ambos padres o  
obtiene

Tutores o representante legal

Nombre y firma de quien

el consentimiento

---

Nombre, dirección, relación y firma

Testigo

Nombre, dirección, relación y firma

Testigo




### ANEXO 3

#### A. CARTA DE CONFIDENCIALIDAD DE LOS DATOS

Guadalajara, Jalisco a 14 de mayo de 2019.

La C. Gabriela Ambriz González (Investigadora responsable), el C. José de Jesús Cárdenas Barón (Médico residente de Cirugía Pediátrica) y el C. Nestor Martínez Hernández Magro (Investigador asociado) del proyecto titulado "Manejo y resultados de malformaciones congénitas en países de bajos, medianos y altos ingresos: Protocolo de estudio de cohorte multicéntrico, internacional y prospectivo" con domicilio ubicado en Av. Belisario Domínguez No. 735, Colonia Independencia. C.P.44340. Guadalajara, Jalisco; a 14 de mayo del 2019, se comprometen a resguardar, mantener la confidencialidad y no hacer mal uso de los documentos, expedientes, reportes, estudios, actas, resoluciones, oficios, correspondencia, acuerdos, directivas, directrices, circulares, contratos, convenios, instructivos, notas, memorandos, archivos físicos y/o electrónicos, estadísticas o bien, cualquier otro registro o información que documente el ejercicio de las facultades para la evaluación de los protocolos de investigación, a que tenga acceso en mi carácter de investigador responsable y asociado, así como a no difundir, distribuir o comercializar con los datos personales contenidos en los sistemas de información, desarrollados en el ejercicio de mis funciones como investigador responsable. Estando en conocimiento de que en caso de no dar cumplimiento se estará acorde a la sanciones civiles, penales o administrativas que procedan de conformidad con lo dispuesto en la Ley Federal de Transparencia y Acceso a la Información Pública Gubernamental, la Ley Federal de Protección de Datos Personales en Posesión de los Particulares y el Código Penal del Estado de Jalisco, a la Ley Federal de Protección de Datos Personales en Posesión de los Particulares, y demás disposiciones aplicables en la materia.

Acepto:

  
Dra. Gabriela Ambriz González  
Nombre y Firma.



**Dirección de Prestaciones Médicas**  
 Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud  
 Coordinación de Investigación en Salud



### Dictamen de Aprobación

Martes, 14 de mayo de 2019

Ref. 09-B5-61-2800/201900/ 1 0 2 4

Dr. Gabriela Ambríz González  
 DIVISION DE PEDIATRIA MEDICO QUIRURGICA, HOSPITAL DE PEDIATRIA, CENTRO  
 MEDICO NACIONAL DE OCCIDENTE LIC. IGNACIO GARCIA TELLEZ, GUADALAJARA  
 JALISCO

Presente:

Informo a usted que el protocolo titulado: **Manejo y resultados de malformaciones congénitas en países de bajos, medianos y altos ingresos: Protocolo de estudio de cohorte multicéntrico, Internacional y prospectivo**, fue sometido a la consideración de este Comité Nacional de Investigación Científica.

Los procedimientos propuestos en el protocolo cumplen con los requerimientos de las normas vigentes, con base en las opiniones de los vocales del Comité de Ética en Investigación y del Comité de Investigación del Comité Nacional de Investigación Científica del IMSS, se ha emitido el dictamen de **APROBADO**, con número de registro: R-2019-785-030.

De acuerdo a la normatividad vigente, deberá informar a esta Comité en los meses de enero y julio de cada año, acerca del desarrollo del proyecto a su cargo. Este dictamen sólo tiene vigencia de un año. Por lo que en caso de ser necesario requerirá solicitar una reaprobación al Comité de Ética en Investigación del Comité Nacional de Investigación Científica, al término de la vigencia del mismo.

Atentamente,

Dra. María Susana Navarrete Navarro  
 Secretaria Ejecutiva  
 Comité Nacional de Investigación Científica

Anexo comentarios:  
 Se anexa dictamen  
 SNN/ iab. F-CNIC-2018-209

**IMSS**

SEGURIDAD Y SALUD SOCIAL

Calle México 77 de la Unidad de Congressos de las Naciones 570 Cal. Doctores México (DF) 06700 México tel. 5629903 ext. 21119 [sinec@imss.gob.mx](mailto:sinec@imss.gob.mx)