

Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua - León.
UNAN-LEÓN.
Facultad de Ciencias Médicas



Tesis para optar al título de Médico-Cirujano:

Malformaciones congénitas más frecuentes identificadas en el servicio de neonatología del Hospital Dr. Alfonso Moncada Guillen-Ocotol, Nueva Segovia en el período 2012-2013.

Autores:

- ❖ Br. Edmara Massiel Poveda.
- ❖ Br. Ana Lisseth Rodríguez Gutiérrez.

Tutores:

Dr. Juan Alméndarez
Msc. Salud Pública.

Dra. Maritza Valdivia González
Médico-Pediatra

León, Noviembre de 2014.

ÍNDICE.

I.	INTRODUCCIÓN.....	2
II.	JUSTIFICACIÓN.....	4
III.	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	5
IV.	PLANTEAMIENTO DE OBJETIVOS.....	6
V.	MARCO TEÓRICO.....	7
VI.	DISEÑO METODOLÓGICO.....	16
VII.	RESULTADOS.....	19
VIII.	DISCUSIÓN	29
IX.	CONCLUSIONES.....	31
X.	RECOMENDACIONES.....	32
XI.	REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.....	33



TEMA:

Malformaciones congénitas más frecuentes identificadas en el servicio de neonatología del Hospital Dr. Alfonso Moncada Guillen-Ocotol, Nueva Segovia en el período 2012-2013.



I. INTRODUCCIÓN.

Las malformaciones congénitas son definidas por la Organización Mundial de la Salud (OMS) como anomalías o defectos del desarrollo (morfológicos, estructurales, funcionales o moleculares) presentes al nacer,¹ son consecuencia de un proceso de desarrollo intrínsecamente anormal y representan un problema de salud pública por su impacto, incidencia y consecuencias para la persona que lo padece, para su familia y para la sociedad.¹ Aproximadamente un 3% de los neonatos presentan graves malformaciones múltiples o localizadas.²

En Nicaragua, las malformaciones congénitas y otros defectos congénitos representan el 3% de los egresos hospitalarios en el menor de un año y constituyen la segunda causa de mortalidad infantil, con el 17% del total, siendo las más frecuentes las del sistema nervioso central (26.4%), seguido del sistema circulatorio (13.7%), y las del sistema digestivo (16%).²

El nacimiento de un niño con defecto congénito es un hecho no esperado, ni sospechado, pese a que las posibilidades de detección se han incrementado en los últimos años ³. En el año 2004 Vargas Báez Mauricio en un estudio Malformaciones congénitas y sus factores asociados en el Servicio de neonatología en el hospital “Dr. Fernando Vélez Paiz”, de enero a noviembre en el cual encontró una frecuencia de 2.3% de malformaciones congénitas, la edad gestacional del recién nacido afectado fue entre 37-41 semanas, el sexo que predominó fue el masculino y las malformaciones músculo esqueléticas prevalecieron en el estudio.⁴

En el año 2009 Gutiérrez Manzanares Carlos realizó el estudio “Comportamiento epidemiológico de las malformaciones congénitas en el Hospital Alemán Nicaragüense” en el periodo comprendido de enero a diciembre, encontrando que los bebés nacidos con malformaciones congénitas en su mayoría fueron bebés de término con adecuado peso al nacer y las malformaciones que más afectaron están dadas por los defectos del tubo neural seguida por las buco-faciales.⁵



El Ministerio de salud con apoyo de la Organización Panamericana de la Salud (O.P.S), y la Organización Mundial de la Salud (O.M.S), desarrollaron un sistema de registro de malformaciones congénitas, conocido con el nombre: Registro Nicaragüense de Malformaciones Congénitas (REANIMAC), en el cual se encuentran incorporados hospitales de Managua, Chinandega, León, Matagalpa y Estelí.²

Cabe señalar condiciones especiales del departamento donde se desarrolla el estudio que pueden incidir en el desarrollo de malformaciones congénitas. En el departamento de Nueva Segovia se contabilizan 208,523 personas, presentando una tasa de crecimiento de 2.5%, siendo esta superior al promedio nacional y la cuarta más alta del país, el promedio de hijos/as por mujer es de 3.29. Cuenta con una tasa de analfabetismo de 26.9%; la agricultura es la principal actividad de las explotaciones a pesar de que el 62 por ciento de la superficie corresponde a pastos y bosques y sólo el 19 por ciento a superficies de cultivos, tiene el primer lugar en área sembrada de tabaco en el país y es procesada en la mayoría de los casos por mujeres. Presenta los niveles más altos de pobreza general y pobreza extrema del país de siete pobres (76.8%), casi 8, por cada diez personas, de ellas 3 (37.1%) en pobreza extrema.⁶

El Hospital Alfonso Moncada Guillen como unidad de atención secundaria y por su perfil asistencial en las cuatros especialidades básicas, brinda atención a niños con problemas de malformaciones congénitas al momento del nacimiento, los cuales se refieren a las unidades correspondientes por su particular problema. En el hospital de Ocotol se han realizado esfuerzos por llevar un registro de los casos e información asociada a las malformaciones sin embargo estos no han sido estudiados por lo que pretendemos recopilar esta información y analizarla para que sea utilizada como una guía anticipatoria de problemas que se pueden predecir en el desarrollo del niño afectado y que en un futuro se pueda ampliar con fines investigativos dirigidos a determinar las causas de las malformaciones y de esta manera ayudar a una mejor atención para el bienestar de las familias.



I. JUSTIFICACIÓN.

El diagnóstico preciso en un niño con defectos congénitos es de suma importancia por varias razones. En primer lugar, su conocimiento alerta sobre la posibilidad de que existan anomalías o problemas asociados no obvios por ejemplo malformaciones cardiacas o digestivas en el síndrome de Down. En segundo lugar, el diagnóstico preciso es la base para establecer un pronóstico realista fundamentada en la historia natural del trastorno en cuestión, es un elemento importante en el manejo longitudinal de las enfermedades genéticas.⁷

En el Hospital Dr. Alfonso Moncada Guillen las malformaciones congénitas ocupan el segundo lugar como causa de muerte en los últimos dos años, según análisis anuales realizados en el servicio de neonatología de esta unidad, las cuales se registran mediante una ficha de recolección de datos. Considerando que es una causa que aporta datos significativos a la morbimortalidad de la sala, este estudio se realizara con el objetivo de analizar estos datos para llevar un registro epidemiológico de las malformaciones congénitas más frecuentes y factores que puedan estar contribuyendo a su presencia.



II. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

- ¿Cuál es el perfil epidemiológico de las malformaciones congénitas más frecuentes identificadas en el servicio de neonatología del HAMG-Ocotal, Nueva Segovia del periodo 2012-2013.?
- ¿Qué factores pueden estar contribuyendo en la presencia de las malformaciones congénitas identificadas en el servicio de neonatología del Hospital Dr. Alfonso Moncada Guillen-Ocotal, Nueva Segovia en el período 2012-2013?



III. PLANTEAMIENTO DE OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL:

Establecer el perfil epidemiológico de las malformaciones congénitas más frecuentes identificadas en el servicio de neonatología del HAMG-Ocotol, Nueva Segovia del periodo 2011-2013.

OBJETIVOS ESPECIFICOS:

1. Describir las características sociodemográficas de los padres de recién nacidos con malformaciones congénitas.
2. Determinar los tipos de malformaciones congénitas más frecuentes identificadas en el servicio de neonatología.
3. Identificar factores asociados a la presencia de malformaciones congénitas.
4. Determinar evolución clínica de los pacientes con malformaciones congénitas en el servicio de neonatología.



VII. MARCO TEÓRICO

Malformación congénita según la OMS es una anomalía del desarrollo morfológico, estructural, funcional o molecular, presente al nacer (aunque pueda manifestarse más tarde), externa o interna, familiar o esporádica, hereditaria o no, única o múltiple. La definición anterior nos sirve, para diferenciar la malformación, de la disrupción (provocada por un factor extrínseco que actúa sobre un tejido u órgano previamente normal en su desarrollo) y de las deformaciones (defecto morfológico secundario a fuerzas mecánicas que afectan el desarrollo).^{10, 11}

Las malformaciones congénitas (MFC) constituyen un problema emergente en los países en desarrollo en la medida que las causas de morbilidad infantil de otras etiologías están siendo controladas.⁵

Abarcan una amplia variedad de alteraciones del desarrollo fetal. La herencia multifactorial es responsable de la mayoría de las malformaciones mayores. Afectan al 2-3% de los recién nacidos al momento del parto, aunque al final del primer año de vida se detectan hasta en un 7%.⁵

La incidencia mundial de defectos congénitos oscila entre 25 y 62/1.000 al nacimiento, y al menos 53/1.000 individuos tienen una enfermedad con vínculo genético que se manifiesta antes de los 25 años.¹²

❖ TIPOS DE MALFORMACIONES CONGENITAS:¹³

Según la severidad:

Anomalías mayores: Son defectos que si no lo corrigen comprometen el funcionamiento corporal normal o reducen la expectativa de vida.

Anomalías menores: son defectos que no comprometen seriamente la forma o funcionalidad corporal.

Según el número:

Anomalía única o aislada.

Anomalía congénita múltiple



❖ **ETIOLOGIA:** 13

La gran mayoría de las malformaciones congénitas 50-60% son de origen desconocido de entre las causas se reconocen:

Anomalías cromosómicas: representan del 6-7% de las malformaciones y pueden ser numéricas.

Anomalías genéticas: representan de 7-8% de las malformaciones se deben a alteraciones de un gen mutante que pueden ser dominante o recesivo que pueden heredarse de uno o ambos padres.

Factores ambientales o teratógenos: representan 7-10% de las malformaciones. Son agentes ambientales que producen o incrementan la incidencia de las malformaciones congénitas, por el ejemplo: fármacos, productos químicos, infecciones, radiaciones, factores nutricionales, otros (diabetes, fiebre materna)

PRINCIPALES ANOMALIAS CONGENITAS: 8, 14,15

❖ Defectos de cierre del tubo neural (DCTN)

Conjunto de defectos congénitos que provocan un espectro de alteraciones que van desde espina bífida oculta (que puede ser asintomático o manifestarse con síntomas inespecíficos) hasta anencefalia (defecto muy grave en la formación del cráneo con una mortalidad elevadísima). Tienen en común, un defecto en el cierre del tubo neural en la etapa embrionaria.

Clasificación de los DCTN:

1. Espina bífida oculta.
2. Espina bífida abierta: llamada meningocele si solo afecta las meninges o mielomeningocele si afecta meninges y tejido nervioso medular. El tejido medular puede estar cubierto por piel y membrana o estar roto con exposición directa al exterior.
3. Encefalocele: defecto en el cráneo posterior, pero puede presentarse en otras localizaciones menos frecuentes. Es la protrusión de una parte o todo el encéfalo a través del defecto



4. Iniencefalia: defecto del tubo neural que se localiza a nivel occipital y que provoca severa retroflexión de cuello y tronco.

5. Anencefalia: defecto en la formación del cráneo con subsecuente destrucción del tejido encefálico.

6. Craneoraquisquisis: defecto que abarca tanto anencefalia como iniencefalia. En ocasiones considerada dentro de anencefalia.

Etiología:

Puede ser padecimientos multifactoriales, con diversos grados de contribución de factores genéticos y ambientales, también se denominan padecimientos heterogéneos o de herencia poligénica por el hecho de participar muchos genes en su génesis.

El 60 a 70% se previenen con la administración preconcepcional de ácido fólico. Este se consume y transforma en el organismo en folatos, utilizados en la síntesis del 25 ácido nucleico y en la mutilación del ADN, cofactores en la conversión bioquímica de homocisteína a metionina.

Otras causas menos importantes son: diabetes materna gestacional, consumo de anticonvulsivos en madres epilépticas durante el embarazo, principalmente valproato y carbamazepina, fiebre materna no explicada y otros que tienen menos importancia como exposición laboral a radiaciones.

Aproximadamente el 10% de los DCTN se asocian a alteraciones cromosómicas , principalmente con trisomía 18, trisomía 13, trisomía 21, triploidía y síndrome de Turner.

Incidencia:

En los Estados Unidos, la prevalencia es mayor entre hispanos, Actualmente el sitio geográfico con mayor incidencia es el noreste de China con tasas de 57 por 10,000 nacimientos, en Latinoamérica, México reporta las tasas más elevadas con 34 nacidos con DCTN por 10,000 nacimientos.

La prevalencia es mayor cuando una mujer ya ha tenido un hijo con malformación congénita, aún sin el defecto no era un DCTN, de igual manera se ha visto incrementos cuando la pareja es consanguínea.

Manifestaciones clínicas:

1. Espina bífida oculta: alteraciones en la sensibilidad, dolor y presencia de hoyuelo o mechón de pelos en zona lumbosacra.



2. Espina bífida abierta: depende del nivel del defecto, manifestado con pérdida de sensibilidad y alteraciones motoras en miembros inferiores, incontinencia urinaria y fecal, los pies presentan defecto de tipo equino secundario a la hipotonía muscular.

3. Encefalocele: depende de la extensión de la alteración y puede ir desde asintomático hasta manifestaciones graves (convulsiones, retraso psicomotor, alteraciones auditivas, etc.).

4. Iniencefalia: problemas graves del desarrollo, de movilidad y de sensibilidad que se extiende a casi todo el cuerpo.

5. Anencefalia y Craneoraquisquisis: fallecen a los minutos, horas o días después del nacimiento.

❖ Genitales ambiguos

Son alteraciones del desarrollo de los genitales que provocan la presencia de genitales externos no bien definidos con relación a un sexo en particular.

Etiología:

Pueden ser producidos por alguno de los siguientes factores:

1. Genes mutantes: alteraciones genéticas comúnmente provocadas por la hiperplasia suprarrenal congénita secundaria a mutación en el gen que codifica para la enzima 21-hidroxilasa.

2. Alteraciones cromosómicas: los cromosomas sexuales X o Y pueden ser la causa de genitales ambiguos.

3. Ingesta de anticonceptivos maternos: algunos compuestos utilizados como anticonceptivos pueden provocar virilización de genitales en niñas.

Manifestaciones clínicas:

Se realiza en el momento del nacimiento. Desde el punto de vista clínico, pueden ser asintomáticos, pero es importante tomar en cuenta las variedades perdedoras de sal que provocan deshidratación y hasta la muerte en algunos pacientes. Otras variantes presentan hipertensión arterial.

❖ Cromosomopatías

Cualquier alteración de los cromosomas que resulte en un complemento cromosómico alterado (diferente de 46,XX o de 46, XY) y que además afecte el fenotipo de la persona, la más frecuentemente son: trisomía 21. La alteración de



los cromosomas sexuales (X o Y) más común es la monosomía del cromosoma X o síndrome de Turner.

Clasificación:

- Numéricas (cromosomas o segmentos de ellos de más o de menos) o estructurales (translocaciones, deleciones, inversiones, duplicaciones, anillos, isocromosomas).
- Totales (alteración que afecta a un cromosoma entero) o Parciales (alteración que afecta a una parte o segmento de un cromosoma).
- Autosómicas (que afectan a cualquier cromosoma llamado autosoma, del par 1 al par 22) o Gonosómicas o de cromosoma sexual (que afecta al cromosoma X o al Y).

Etiología:

Las alteraciones cromosómicas se producen como errores de la división celular y pueden ocurrir durante la gametogénesis (formación y desarrollo de las células sexuales masculina y femenina) o después de la fecundación del óvulo por el espermatozoide en las primeras divisiones celulares del cigoto. La gran mayoría de los embarazos con alteraciones cromosómicas se abortan, llegando a representar el 50% de los abortos espontáneos del primer trimestre.

El diagnóstico es clínico:

Braquicefalia, fisuras palpebrales inclinadas hacia arriba, perfil plano, occipucio plano, lengua que protruye, cuello corto y ancho, piel redundante en la nuca, tórax ancho y corto, hipotonía muscular, clinodactilia de V dedos de manos, línea única palmar, pabellones auriculares displásicos o con baja implantación, separación de primer y segundo dedo de pies que se continúa en la planta con un surco. Pueden presentar malformaciones asociadas como: defectos cardíacos diversos, defectos gastrointestinales de tipo atresia intestinal, onfalocele, páncreas anular. Cuando se presentan complicaciones la mortalidad se aumenta.

❖ Hidrocefalia congénita

Crecimiento cefálico causado por acumulación de líquido cefalorraquídeo en los ventrículos cerebrales, debido a un desbalance entre la producción y la absorción.

Esto provoca que los ventrículos se agranden y compriman el tejido cerebral provocando su destrucción . La hidrocefalia congénita usualmente se desarrolla hacia la semana 20 después de la concepción .



Clasificación:

Hay varios tipos de clasificación para la hidrocefalia congénita.

La estenosis acueductal es un tipo de hidrocefalia que resulta de estrechez del acueducto de Silvio. Es la forma más común de hidrocefalia.

El síndrome de Dandy-Walker es un grupo de defectos que consisten en: alargamiento del IV ventrículo, ausencia parcial o completa del vermix cerebelar, quiste de la fosa posterior e hidrocefalia. La hidrocefalia puede no estar presente al nacer y desarrollarse posteriormente. Representa entre el 5- 12% de las hidrocefalias.

Etiología:

La hidrocefalia congénita tiene una etiología heterogénea.

Puede asociarse a anomalías cromosómicas: trisomía 21, trisomía 13, trisomía 18, triploidía, etc.

Puede asociarse a síndromes monogénicos o mendelianos: síndrome de Walker-Warburg, síndrome de Meckel, síndrome de Smith-Lemli-Opitz y a algunas osteocondrodistrofias. En ocasiones puede ser ligada al cromosoma X y solo presentarse en varones.

La cuarta parte de los niños con hidrocefalia tienen espina bífida (80% de los niños con espina bífida tienen hidrocefalia).

Puede ser secundaria a anomalías del SNC (encefalocele, holoprosencefalia, etc.).

Puede ser secundaria a infecciones maternas como Toxoplasmosis, sífilis, citomegalovirus y rubéola.

Manifestaciones clínicas:

Agrandamiento del perímetro cefálico, que, dependiendo del grado puede provocar la presencia de dibujo venoso en la piel cabelluda, se evidencia el signo del sol naciente (ojos) y hay limitación en el movimiento del recién nacido por el volumen de la cabeza. Si no está presente al nacer, el signo llamativo es el aumento del perímetro cefálico a una velocidad mayor que lo normal. Los niños pueden mostrarse irritables, lloroncitos, inquietos, duermen poco debido al aumento de la presión intracraneal. Se inician alteraciones oculares o



manifestaciones del SNC como convulsiones. En ocasiones puede estar asociado otros defectos congénitos como defectos cardíacos y labio hendido con o sin paladar hendido destrucción.

❖ Craneosinostosis

Es el cierre prematuro de una o varias suturas craneales (sagital, coronal, lambdoidea, metópica), que resulta en defectos en la forma craneal. Puede ser aislada o formar parte de un síndrome, siendo los más comunes: síndrome de Crouzon, síndrome de Apert, síndrome de Carpenter, síndrome de Saethre-Chotzen y síndrome de Pfeiffer.

Etiología:

Craneosinostosis sindrómicas: hay genes involucrados en el cierre de lasfontanelas que al afectarse (mutarse) provocan cierres prematuros de las mismas. Tienen un patrón de herencia autonómico dominante.

Craneosinostosis aisladas: provocadas por genes que se afectan durante el desarrollo embrionario (genes del desarrollo).

Manifestaciones clínicas:

En las craneosinostosis sindrómicas, el cuadro clínico de defectos craneales, extremidades, faciales y otros, nos ayudan a delinear el diagnóstico. En el caso de las craneosinostosis no sindrómicas, el diagnóstico es por la falta de crecimiento adecuado del perímetro cefálico o la presencia de una cabeza muy pequeña desde el nacimiento, irritabilidad, llanto constante, inquietud que puede ser provocada por el aumento de la presión intracraneal.

❖ Hendiduras orales

Labio hendido: falla congénita de los procesos maxilar y nasal medial para fusionarse, formando un surco o fisura en el labio.

Paladar hendido: es la falla congénita de fusión del paladar formando una depresión, surco o fisura en el techo de la boca.

Labio hendido y paladar hendido pueden ocurrir solos o juntos. Cuando ocurren juntos se llama labio / paladar hendido.



Etiología:

El labio hendido con o sin paladar hendido es considerado un defecto con herencia de tipo multifactorial o poligénica.

El paladar hendido solo, es considerado un patrón con herencia autosómica dominante.

Las hendiduras orales ocurren con frecuencia con diversos síndromes cromosómicos y mendelianas: trisomía 13, trisomía 21, síndrome de bandas amnióticas, síndrome de Fryns, síndrome de Meckel, síndrome de Stickler, síndrome de Treacher-Collins, síndrome de Van der Woude, síndrome velocardiofacial, y muchos otros más.

Factores demográficos y reproductivos:

Existen diferencias raciales en el riesgo con relación a hendiduras orales. Los asiáticos han reportado las tasas más elevadas seguidos por la raza blanca, hispanos y africano americanos.

Debido a estas diferencias étnico-raciales se ha pensado en la influencia de genes en la génesis de las hendiduras orales. La consanguinidad puede incrementar el riesgo de hijos con hendiduras orales.

Factores ambientales y del estilo de vida:

1. Nivel socioeconómico bajo (controversial.)
2. Exposición a químicos, aerosoles, ester glicol, antineoplásicos, solventes alifáticos, etc,
3. Consumo de agua contaminada con tricloroetileno, tetracloroetileno y dicloroetileno, asociado a tasas altas de hendiduras orales.
4. Exposición materna a solventes orgánicos como xileno, tolueno y acetona se asocia con labio hendido.
5. Madres que trabajan en agricultura, hogar cerca de zonas agrícolas y exposición a pesticidas, se han asociado a aumento de tasas de hendiduras orales.
6. Estrés emocional o psicosocial materno en el embarazo con posible relación de secreción de cortisona.
7. Consumo de fenobarbital en el embarazo.



Manifestaciones clínicas:

El defecto puede ser uní o bilateral, en la gran mayoría de los casos el labio afectado es el superior. Los problemas principalmente están relacionados con la alimentación, con trastornos de la mecánica deglutatoria lo que lleva a riesgo de reflujo, salida de alimento por la nariz, riesgo de aspiración, hay disfunción tubárica que aumenta el riesgo de otitis media.

TRATAMIENTO: 16

Las malformaciones congénitas que realmente interesa aprender a diagnosticar en forma oportuna son aquellas incompatibles con la vida, pero susceptibles de corrección quirúrgica. Ellas constituyen las urgencias quirúrgicas del recién nacido, ya que de su diagnóstico, manejo y tratamiento precoz, oportuno y eficaz, depende la vida del recién nacido.

La tecnología moderna de diagnóstico prenatal como la ultrasonografía permite actualmente diagnosticar la mayoría de los defectos estructurales del feto, como defectos de cierre de tubo neural, hernia diafragmática, defectos de pared abdominal, etc. y los métodos de estudio cromosómico en líquido amniótico o en vellosidades coriales que sirven para identificar anomalías cromosómicas. El examen diario y minucioso del recién nacido nos permite encontrar muchas malformaciones que en un primer examen pudieron pasar desapercibidas, como sindáctilas, criptorquidias, fisuras velopalatinas, etc.

Es importante también en caso de haber diagnóstico prenatal de alguna malformación incompatible con la vida, tomar algunas providencias para la mejor atención del recién nacido.



VIII. DISEÑO METODOLÓGICO

Material y método

Diseño del estudio: Descriptivo de corte transversal.

Área y período de estudio: El estudio se realizará en la ciudad de Ocotlán, en el Hospital Dr. Alfonso Moncada Guillen (HAMG), en la sala de neonatología en el periodo 2012-2013.

Población de estudio: Todos los recién nacidos ingresados en el servicio de neonatología que presentaron malformaciones congénitas mayores y menores.

Fuente de Información:

Secundaria: La información se obtuvo de la Ficha de Notificación de casos y el Informe Mensual de Nacimientos.

Recolección de Información:

- 1- Se realizó protocolo del estudio el cual fue corregido y presentado a los tutores.
- 2- Se solicita autorización del director del hospital para tener acceso a la recolección de la información.
- 3- Se solicita ficha de recolección de datos a estadístico del hospital.
- 4- Se procede a realizar el análisis de las variables.

Plan de Análisis:

- Se estudia frecuencia y prevalencia de las distintas malformaciones.
- Se realizaron cruces de variables entre aspectos socio demográficos y tipos de malformaciones.
- Se aplicará la prueba del Chi cuadrado (considerando significativo valor de $P \leq 0.05$), cálculo del OR con su índice de confiabilidad 95%.
- Los datos se analizarán en el programa Epi Info versión 3.5.1
- Los resultados se presentarán en tablas y gráficos.



OPERALIZACIÓN DE LAS VARIABLES.

Variable	Definición	Valor/Escala
Edad materna	Número de años cumplidos al momento del estudio.	<15 15-19 20 a 24 25 a 29 30 a 34 >35
Procedencia	Lugar donde habita actualmente	Urbano Rural
Escolaridad materna	Nivel educativo con respecto al último año académico aprobado al momento del estudio.	Analfabeta Primaria incompleta Primaria completa Secundaria incompleta Secundaria Completa Universidad
Ocupación de los padres	Área ocupacional en la cual se desempeñan	Agricultura Ganadería Ama de casa otra
Sexo del recién nacido	Clasificación de los hombres y mujeres tomando en cuenta sus características genes y fenotípicas	Masculino Femenino
Tipos de malformaciones congénitas	Defecto morfológico de un órgano, parte del mismo o region del cuerpo que resulta de la alteracion de un proceso de desarrollo desde su inicio.	SNC Faciales Cardiopatía Pulmonares Digestivas Genitales Músculo. Esqueléticas Piel Síndrome Otros



Antecedentes patológicos maternos	Enfermedad materna previa al embarazo actual	Epilepsia Diabetes Hipertensión Asma Chagas Tuberculosis Artritis
Patologías Transgestacional	Alteraciones patológicas presentes en la madre durante el embarazo	IVU Vaginitis Leucorrea Pre-eclampsia Eclampsia Infecciones bucales Sífilis Toxoplasmosis
Controles prenatales	Número de veces que la mujer asistió a la atención del embarazo y su evolución.	Ninguno 1 a 3 4 a 6 >7
Condiciones del egreso del recién nacido	Es la condición del paciente al egreso	Alta Abandono Traslado Fallecido



IX. RESULTADOS

Según los resultados obtenidos las malformaciones congénitas más frecuentes fueron las del sistema nervioso central con un 36.5% (34), seguidas por las musculoesqueléticas con un 35.4% (33). (Ver Gráfico 1)

En cuanto a las malformaciones congénitas únicas se encuentra un predominio con un 69.9%,(65) en comparación con las malformaciones múltiples con un 30.1% (28). (Ver Gráfico 2)

Al estratificar la presencia de malformaciones del sistema nervioso central y las musculoesqueléticas por grupo de edades, se encontró en ambas malformaciones que los grupos de 15-19 y de 20-24 fueron los más afectados, en cambio los resultados de los síndromes se presentaron en las mayores de 30 años. (Ver Tabla 1)

En cuanto a la ingesta de ácido fólico se encuentra que el 32.2% consumió ácido fólico y el 67.7% no consumió ácido fólico. (Ver Gráfico 3)

Según los resultados obtenidos, al realizar la relación entre el no consumo de ácido fólico y los diferentes tipos de malformaciones se encontró que de todos los pacientes estudiados, las que consumieron menos ácido fólico que el resto tuvieron más riesgo de malformaciones del SNC y faciales (Ver Tabla 2)

En cuanto a la edad gestacional del recién nacido con malformaciones congénitas el 69.9% (65) eran a término y el 25.8% (24) eran pretérminos. (Ver Gráfico 4)

Según los datos obtenidos, en la evolución clínica de los recién nacidos con malformaciones congénitas el 69.9% (65) se le dio de alta, y falleció el 20.4% (19). (Ver Gráfico 5)

Según los resultados obtenidos el grupo de edad materna de 15-19 predomina con un 30.11% (28), seguido del grupo de 20-34 (27) con un 29%. (Ver Gráfico 6)

En las características sociodemográficas de la madre la mayoría que tuvieron hijos con malformaciones congénitas tenían primaria incompleta con un 36.5% (34), seguido por un 15% (14) que había finalizado la secundaria o la había cursado de forma incompleta. (Ver tabla 3)

En cuanto al lugar de procedencia de las madres con hijos con malformaciones congénitas, se encuentra que no hay mucha diferencia entre el área urbana y rural ya que cada una representa 43% y 56% respectivamente. (Ver tabla 2)



Según los resultados obtenidos la ocupación materna predominante en las madres que tuvieron hijos con malformaciones congénitas fueron las amas de casas con un 82.8%. (Ver tabla 2)

Según los resultados obtenidos la ocupación paterna predominante fueron las que se desempeñan en la agricultura con un 70.9% (Ver tabla 2)

Según los resultados obtenidos la primigestas fueron las que presentaron más casos de hijos con malformaciones congénitas con un 39.7% (37), seguido de un 26.8% (25) las bigestas. (Grafico 7)

En cuanto a la presencia de antecedente patológicos maternos previos al embarazo se encontró que el 4.3% (4) tuvo alguna enfermedad. Ver (Grafico 8)

En cuanto a la presencia de patologías maternas durante el embarazo se encontró que el 4.3% (4) tuvo alguna enfermedad. Ver (Grafico 9)



Gráfico 1: Malformaciones congénitas más frecuentes identificadas en el servicio de neonatología del Hospital Dr. Alfonso Moncada Guillen-Ocotál

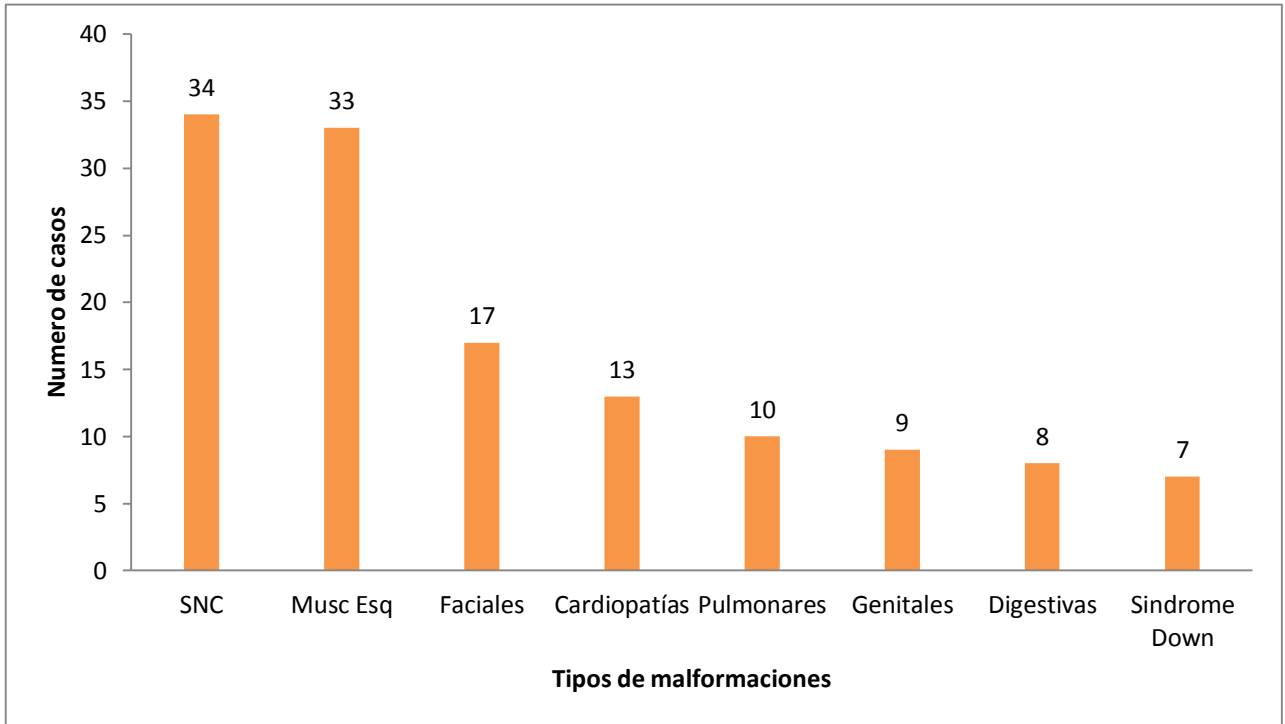


Gráfico 2 Presentación clínica de las malformaciones congénitas identificadas en el servicio de neonatología del Hospital Dr. Alfonso Moncada Guillen-Ocotál

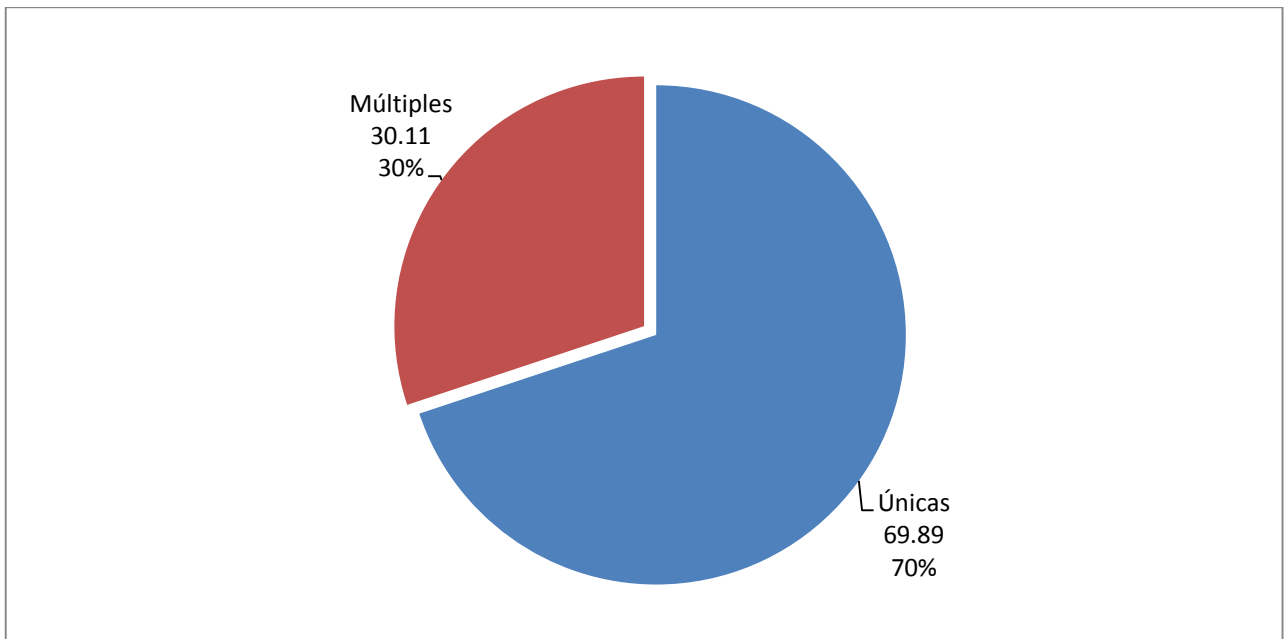




Tabla 1: Malformaciones del sistema nervioso central y musculoesqueléticas y síndromes por grupo de edades.

	Grupos de Edad	FRECUENCIA	PORCENTAJE
Malformaciones SNC	15-19	14	41.2
	20-24	8	23.5
	25-29	1	2.9
	30-34	5	14.7
	45-49	2	5.9
Malformaciones musculoesqueléticas	15-19	11	33.3
	20-24	6	18.2
	25-29	1	3
	30-34	9	27.3
	35-39	6	18.2
	40-44	-	-
	45-49	-	-
Síndromes	15-19	-	-
	20-24	1	14.3
	25-29	1	14.4
	30-34	3	42.9
	35-39	1	14.3
	40-44	1	14.3
	45-49	-	-



Gráfico 3: Ingesta de ácido fólico tres meses previo al embarazo, en las madres que tuvieron hijos con malformaciones congénitas.

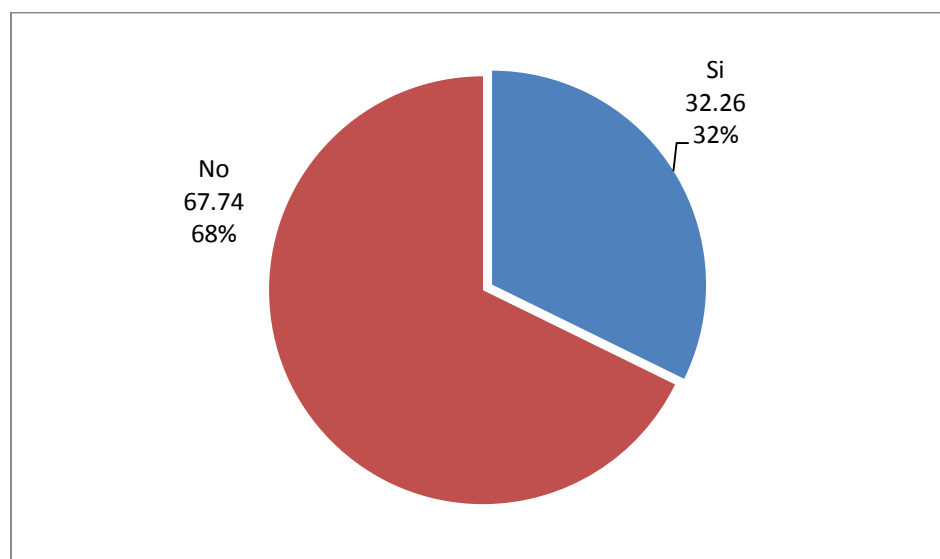


Tabla 2: Relación del no consumo de ácido fólico con las malformaciones congénitas identificadas en el hospital Alfonso Moncada-Ocotlán.

Factor de riesgo	Tipo de malformación	OR	IC 95%		Valor de P
No consumo de ácido fólico	SNC	3.2	1.1500	8.9042	0.0228574217
No consumo de ácido fólico	Musculo-esquelética	1.15	0.4601	2.8746	0.7660878546
No consumo de ácido fólico	Faciales	0.3394	0.1156	0.9964	0.0447349693
No consumo de ácido fólico	Cardiacas	1.22	0.3511	4.2845	0.7501520097



Gráfico 4: Edad gestacional de los recién nacidos con malformaciones congénitas.

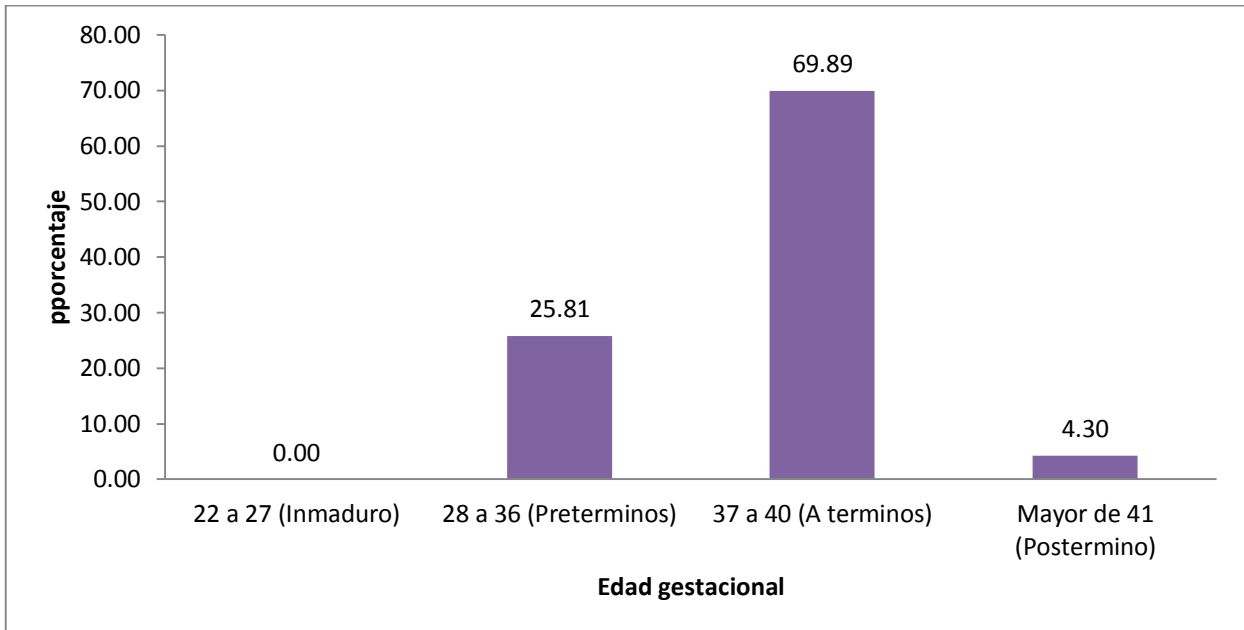


Gráfico 5: Evolución clínica de los recién nacidos con malformaciones congénitas.

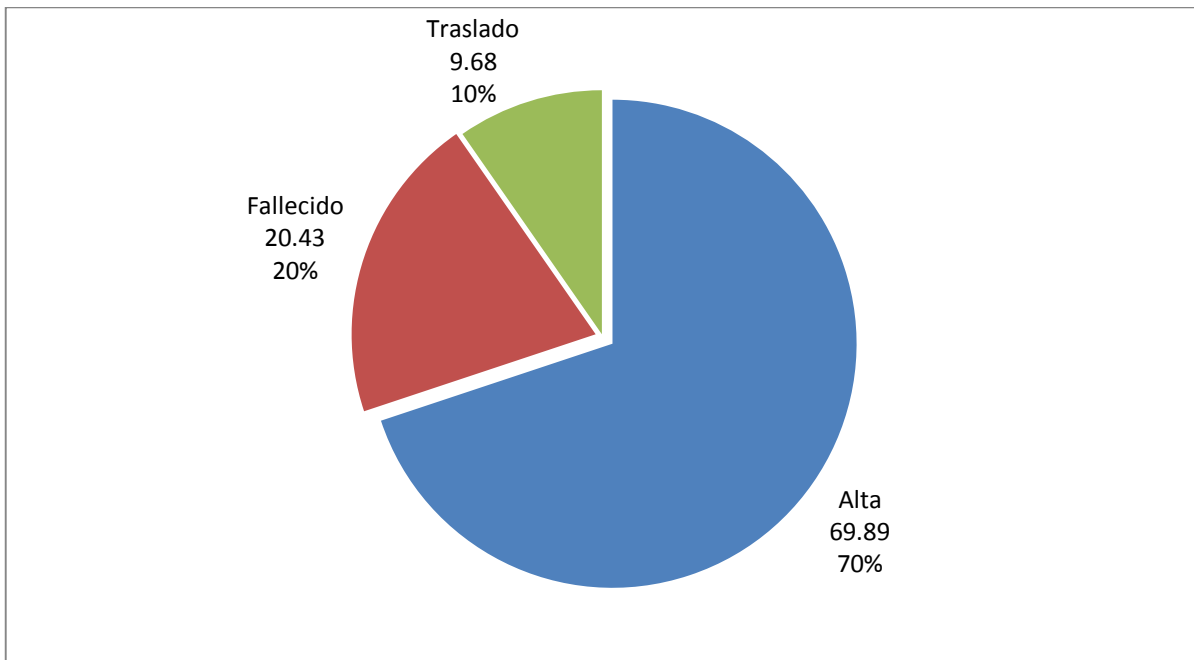




Grafico 6: Distribución por frecuencia de los grupos de edad materna que presentaron hijos con malformaciones congénitas.

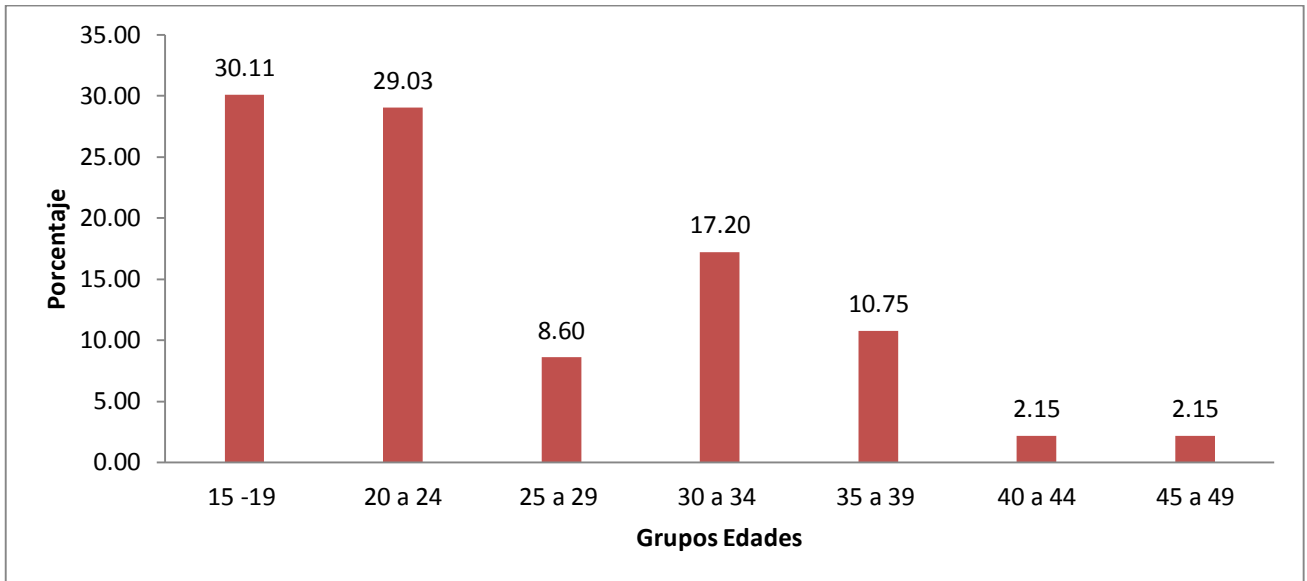




Tabla 3. Características sociodemográficas de los padres con hijos con malformaciones congénita

		Frecuencia	%
Escolaridad	Analfabeta	13	13.98
	Primaria completa	11	11.83
	Primaria incompleta	34	36.56
	Secundaria completa	14	15.05
	Secundaria incompleta	14	15.05
	Universidad	7	7.53
Procedencia	Urbano	40	43.01
	Rural	53	56.99
Ocupación materna	Amas de casas	77	82.80
	Obreras del Tabaco	2	2.15
	Otros	14	15.05
Ocupación paterna	Agricultura	66	70.97
	Comerciante	11	11.83
	Ganadería	1	1.08
	Otros	15	16.13



Gráfico 7. Número de gestas de las madres que tuvieron hijos con malformaciones congénitas

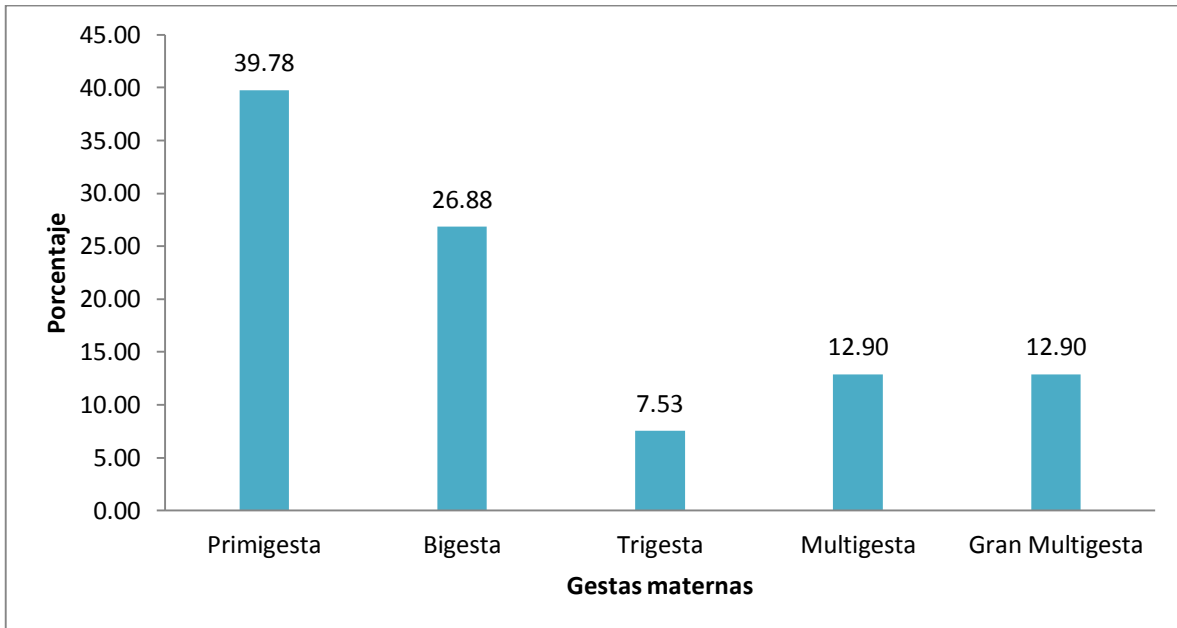


Gráfico 8: Antecedentes patológicos maternos en las madres que tuvieron hijos con malformaciones congénitas.

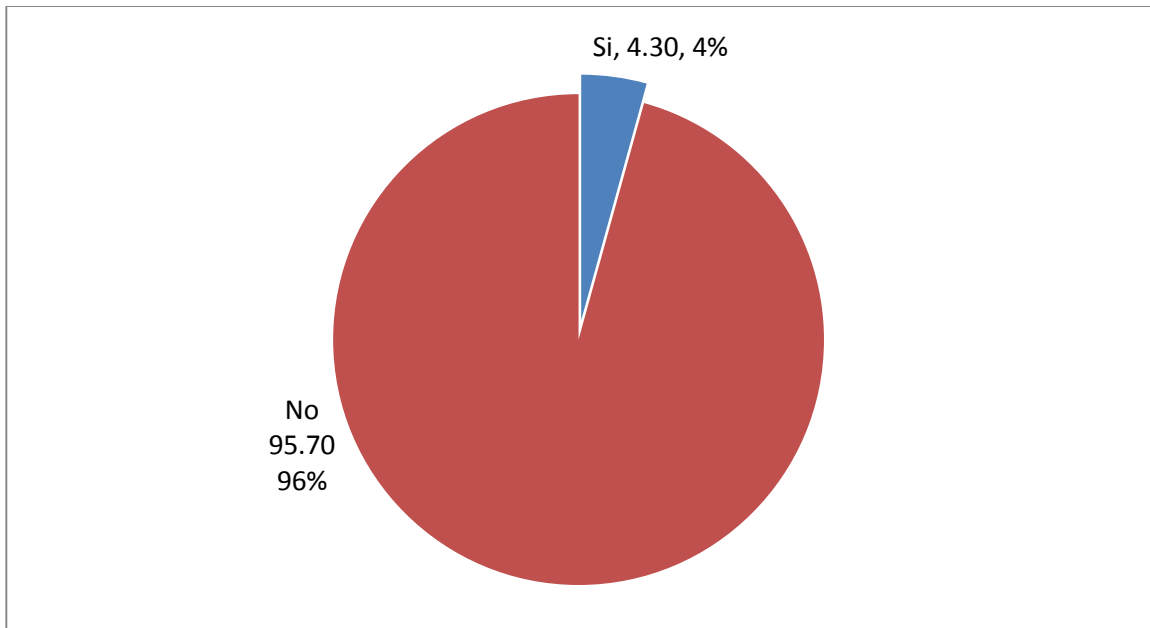
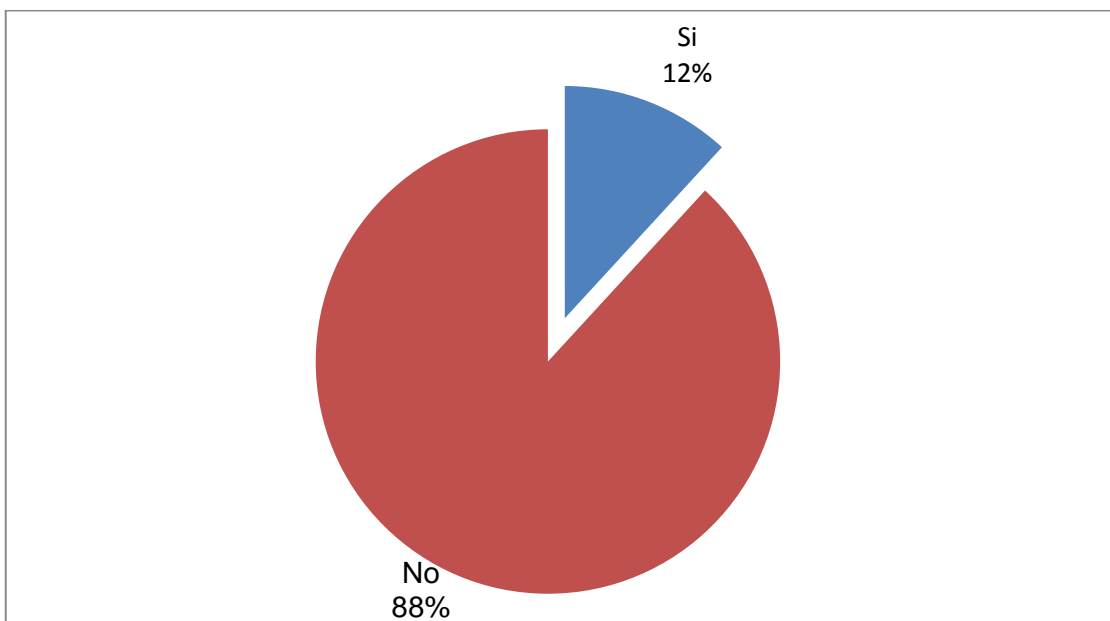




Gráfico 9: Patologías durante el embarazo maternos en las madres que tuvieron hijos con malformaciones congénitas.





X. DISCUSIÓN.

La malformación congénita más frecuente que se encontró fueron las del sistema nervioso central con un 36%, presentando un ligero predominio sobre las musculoesqueléticas con un 35% y la mayoría son malformaciones únicas lo cual coincide con estudios hechos a nivel internacional y a nivel nacional en otras unidades hospitalarias.^{1, 2,4}

Ya está demostrada la relación de las malformaciones congénitas, con el no consumo de ácido fólico, en este estudio se encontró una vez más confirmado este dato ya que el 67% de las mujeres estudiadas no consumieron ácido fólico 3 meses previo al embarazo.^{3, 5,7}

Al relacionar el no consumo de ácido fólico, para desarrollar malformaciones congénitas, se encontró relación directa con las malformaciones del SNC y las faciales, en cambio con las malformaciones musculoesqueléticas.⁷

Al revisar la evolución de los recién nacidos con malformaciones congénitas, en el Hospital Alfonso Moncada, se encuentra que la mayoría fue dado de alta 69%, aunque se desconoce si posteriormente fallecieron, en la unidad hospitalaria falleció el 20% y fueron trasladados el 9%, en general los bebés tuvieron una buena evolución.

Las características sociodemográficas encontradas en el estudio reflejan que los grupos de edades maternas que presentaron mayor número de niños con malformaciones congénitas fue en el grupo 15-19 años (adolescentes) con un 30%; no existe una relación definida en cuanto al lugar de origen y la mayoría eran de baja escolaridad, la mayoría de los recién nacidos afectados por malformaciones congénitas eran de término, lo cual coincide con la literatura internacional en la que no se refleja inclinación en cuanto al sexo, lugar de origen o escolaridad y los grupos de edades más afectados son los mayores de 35 años.

Al estratificar la presencia de malformaciones del sistema nervioso central y las musculoesqueléticas por grupo de edades, se encontró en ambas malformaciones



que los grupos de 15-19 y de 20-24 fueron los más afectados, en cuanto a los síndromes se presentó en las mayores de 30 a 34 años, lo cual coinciden con los datos a nivel internacional.^{7,8,9,12}

Al determinar los factores de riesgo asociados a la presentación de malformaciones congénitas, se encontró que a mayoría de las mujeres eran amas de casas con un 82%, la ocupación paterna es la agricultura con un 70%, lo cual estaría relacionado con la exposición a agroquímicos, demostrado en estudios monográficos realizados a nivel internacional. ^{7,8,9,12}

Las primigestas reportaron mayor número de casos de malformaciones congénitas con un 39%, sin embargo no se encuentra relación directa con las malformaciones congénitas, ni antecedentes en estudios anteriores.

No se encontró una relación significativa con la presencia de patologías maternas previas al embarazo, ni transgestacionales.



CONCLUSIONES

1. Las malformaciones congénitas más frecuentes fueron las del sistema nervioso central con un 36.5% (34), seguidas por las musculoesqueléticas con un 35.4% (33).
2. Las malformaciones del sistema nervioso central y las musculoesqueléticas por grupo de edades, se encontró en ambas malformaciones que los grupos de 15-19 y de 20-24 fueron los más afectados, en cuanto a los síndromes se presentó en las mayores de 30 a 34 años, lo cual coincide con los datos a nivel internacional.
3. El 67% de las mujeres estudiadas no consumieron ácido fólico 3 meses previo al embarazo.
4. Al relacionar el no consumo de ácido fólico, para desarrollar malformaciones congénitas, se encontró relación directa con las malformaciones del SNC y las faciales.
5. Al revisar la evolución de los recién nacidos con malformaciones congénitas, en el Hospital Alfonso Moncada, se encuentra que la mayoría fue dado de alta 69%.
6. Las características sociodemográficas encontradas en el estudio reflejan que los grupos de edades maternas que presentaron mayor número de niños con malformaciones congénitas fue en el grupo 15-19 años (adolescentes) con un 30%.
7. Según los resultados obtenidos la ocupación paterna predominante fueron las que se desempeñan en la agricultura con un 70.9%.



XII. RECOMENDACIONES:

1. Consideramos que se ha realizado un buen esfuerzo hasta el momento, en cuanto a la vigilancia de los casos con malformaciones congénitas, sin embargo recomendamos lo siguiente.
 - A. Continuar monitoreando el comportamiento de las malformaciones congénitas.
 - B. Rediseñar la ficha de recolección de datos, incluyendo antecedentes patológicos maternos, separados de los antecedentes durante el embarazo, la consanguinidad entre los padres, ya que tiene una relación directa en malformaciones congénitas.

2. Mejorar la promoción de los servicios a las mujeres en edad fértil, a través de:
 - A. Promover el consumo de ácido fólico, previo y durante el embarazo.

 - B. Realizar educación a través de las unidades de salud, redes comunitarias etc. a todas las mujeres en edad fértil y sus parejas sobre la íntima relación que existe entre la manipulación de agroquímicos y las malformaciones congénitas.

 - C. Brindar orientación a todas las mujeres mayores de 35 años que desean embarazarse o no usan métodos de planificación, sobre las altas tasas de incidencia de malformaciones congénitas relacionados con este grupo etario.



Referencias Bibliográficas

1. Romero Campos Antonio et al. Anomalías Congénitas CIE-9. Edita Servicio de producto sanitario. Subdirección de análisis y control interno. Dirección Gerencia del servicio Andaluz de salud de la junta de Andalucía. 2010. Pág. 10-15.
2. MINSA Nicaragua. Manual operativo para el registro nicaragüense de malformaciones congénitas. Normativa-001. Disponible www.minsa.gob.ni. Managua, Mayo 2008.
3. García María Elena Comportamiento Clínico-epidemiológico de Malformaciones Congénitas en el Hospital de Estelí 1993 a 1996. Trabajo Monográfico para optar el título de doctor en medicina y cirugía, Pág. 5, 1997. UNAN- León. León, Nicaragua.
4. Vargas Báez Mauricio. Malformaciones congénitas y sus factores asociados en el Servicio de neonatología en el hospital “Dr. Fernando Vélez Paiz”, de enero a noviembre. Managua. 2004
5. Gutiérrez Manzanares Carlos. Comportamiento epidemiológico de las malformaciones congénitas en el Hospital Alemán Nicaragüense en el periodo comprendido de enero a diciembre. Managua.2009
6. Ayuda en acción. Actualización del diagnóstico del área de desarrollo Nueva Segovia. 2007
7. Meneghello, J. Pediatría Meneghello. 5ta Edición. Editorial Médica Panamericana. Santiago de Chile. 1997 Vol. 2 pp. 2014-2015



8. OMS. Factores Genéticos y Malformaciones congénitas, Ginebra. Serie de informes técnico N° 438, 1970.
9. OMS, Métodos para estudios de los factores genéticos, Ginebra. Serie de informes técnicos N° 466, 1971
10. Penchaszadeh V. Nuevas tecnologías en reproducción y en ingeniería genética. En: Organización Panamericana de la Salud. Salud reproductiva de las Américas, Washington: OPS/OMS, 1992: 458-75.
11. Kliegman Robert et all. Nelson Tratado de Pediatría. Editorial Elsevier España. 18° edición.2004. Vol. 2 pp. 2821-2823
12. Asociación Española de Pediatría. Protocolo de Pediatría. 2ª edición.2008. Disponible <http://www.aeped.es/documentos/protocolos-neonatologia>
13. Nazer Herrera Julio. Malformaciones congénitas. Edición Servicio neonatología Hospital clínico Universidad de Chile. Capitulo 30. Noviembre 2011.



ANEXOS



REPUBLICA DE NICARAGUA
MINISTERIO DE SALUD
REGISTRO NICARAGÜENSE DE MALFORMACIONES CONGENITAS
FICHA DE NOTIFICACION DE CASO

HOSPITAL _____
UNIDAD DE SALUD: _____
SILAIS/ CIUDAD/ DEPARTAMENTO: _____

DATOS DE LA MADRE:

Primer Apellido: _____
Segundo Apellido: _____
Nombres: _____
Edad: _____
No. expediente: _____
No. Cédula: _____
Escolaridad: _____
Domicilio: _____

DATOS DEL RECIEN NACIDO:

Fecha de Nacimiento: (día/mes/año): _____
Hora de Nacimiento: ____ AM ____ PM ____
Sexo: M ____ F ____ Ambiguo: _____
Peso: _____ gramos.
Talla: _____ CMS
PC: _____ CMS.
RN vivo: SI ____ NO ____
Si falleció, se realizó autopsia: SI ____ NO ____
Tipo de embarazo: simple: ____ otro ____
Apgar: _____
Edad gestacional: _____ semanas (Capurro)

OTROS DATOS:

Gestas: _____ Partos: _____ Cesáreas: _____ Abortos: _____

Se realizó CPN: NO ____ SI ____ 1 a 3 ____ 4 a 6 ____ Mayor de 6 ____

Problemas en el embarazo: SI ____ NO ____ Tipo de problema: _____

Medicamentos en el embarazo: SI ____ NO ____ Tipo de medicamento: _____

Otros hijos con malformaciones congénitas: SI ____ NO ____ Tipo: _____

Tomó Ácido fólico antes del embarazo: SI ____ NO ____ Dosis: _____

Consanguinidad en la pareja: SI ____ NO ____

Parentesco (Especifique): _____



DESCRIBA LAS MALFORMACIONES DEL RECIEN NACIDO

Cuando sospechar de un caso de Síndrome de Rubeola Congénita (SRC):

Anomalías mas frecuentemente asociada SRC		Cuando sospechar
Auditivas (80-90%)	Sordera	Parece que no oye bien. Realizar Emisiones otoacústicas y/o potenciales evocados en casos sospechosos.
Defectos congénitos del Corazón (46%)	Ductus arterioso permeable. Estenosis periférica A. Pulmonar. Comunicación interventricular o interatrial	Se cansa. Suda mucho, se pone moradito o pálido cuando se alimenta o llora.
Oculares (35%)	Ceguera resultante de: Catarata, microftalmía, Glaucoma, corioretinitis	Ojos Blancos o Pupila blanca, Ojos son muy pequeños, Ojos son muy grandes
Neurológicas (10-20%)	Microcefalia, anencefalia, meningo - Encefalitis, retardo psicomotor	Cabeza pequeña (<10 percentil)

OBS: sordera + cardiopatía + catarata= 8%

Otras: Estrabismo, prematuridad, retardo del crecimiento, transitorias: ictericia, púrpura.

POSIBILIDADES DIAGNOSTICAS

1. SRC: SI _____ NO _____

2. Otras posibilidades especifique: _____

DATOS DEL PERSONAL QUE REALIZO LLENADO DE LA FICHA:

Nombres y Apellidos completos: _____

Cargo dentro del servicio: _____

Fecha de llenado de la ficha: _____

Teléfono: _____ Fax: _____

Dirección electrónica: _____