

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE NICARAGUA
UNAN-LEON
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS**



**TESIS
Para optar al título de Especialista en Pediatría**

Manejo de las anomalías congénitas gastrointestinales, de pared abdominal y resultados perinatales en el HEODRA, durante enero de 2017 a diciembre de 2018.

Autora: Dra. Arlem Mariela Valladárez Suárez
Residente Pediatría.

Tutores: Dra. Julissa Morales. MB
Neonatologa.
Dr. José Manuel Cabrera. MB
Cirujano Pediatra.

Asesor: Dr. Francisco Tercero, PhD.
Especialista en Salud Pública.

“A la Libertad por la Universidad”

León, Marzo de 2019.

INDICE

	Resumen	
1.	Introducción	1
2.	Antecedentes	2
3.	Justificación	5
4.	Planteamiento del problema	6
5.	Objetivos	7
6.	Marco Teórico	8
7.	Materiales y Métodos	30
8.	Resultados	35
9.	Discusión	42
10.	Conclusiones	44
11.	Recomendaciones	45
12.	Referencias	46
13.	Anexos	49
	<ul style="list-style-type: none">• Ficha de recolección de datos	

DEDICATORIA

A Dios por permitirme culminar una etapa más de mi carrera profesional.

A mis padres por su apoyo incondicional.

A mi hijo por ser el motivo para perseverar y alcanzar mi meta.

AGRADECIMIENTO

A Dios, por darme sabiduría y fuerza para poder culminar esta etapa de mi vida profesional.

A mis padres, por estar siempre pendientes de mis necesidades.

A mis maestros, que a lo largo de estos años me brindaron su conocimiento, apoyo y por ser accesibles al brindarme la oportunidad de recurrir a su capacidad y experiencia científica, cuando fue necesario para la finalización de este trabajo.

A los padres, por la confianza depositada para el cuidado de la salud de sus niños.

Resumen

Objetivo: Describir el comportamiento clínico de las anomalías congénitas gastrointestinales y resultados perinatales en el HEODRA, durante enero de 2017 a diciembre de 2018.

Materia y método: se realizó un estudio descriptivo de corte transversal, con 11 neonatos ingresados en la sala de UCIN - HEODRA, con malformaciones congénitas digestivas y otras malformaciones asociadas. Los datos fueron procesados y analizados en el software SPSS versión 22.0. El análisis de variables cualitativas fue a través de razones, porcentajes y tasas de letalidad.

Resultados: Las características maternas fueron: edad adolescente (45.5%), procedencia rural (54.5%) y baja escolaridad (63.6%), con antecedentes patológicos de sobrepeso (54.5%).

Con respecto a las características de recién nacidos la mayoría eran pretérmino y bajo peso con 72.7%.

El 81.8% de los partos fueron vía cesárea. La mayoría de los casos requirieron ventilación mecánica (66%), uso de catéter central (81.8%).

De 11 neonatos en estudio se observó que 6 tenían anomalías únicas y 5 con anomalías múltiples. Las principales anomalías congénitas gastrointestinales fueron la atresia esofágica y el ano imperforado, mientras que las principales anomalías asociadas fueron gastroquisis, onfalocele y PCA.

Conclusiones: La mayoría de neonatos del estudio fueron pretérmino y bajo peso. El diagnóstico se basó principalmente en ecografía. La mayoría de nacimientos fueron por vía cesárea y la mayoría de neonatos requirieron, corrección quirúrgica y ventilación mecánica. Las anomalías gastrointestinales que predominaron fueron la atresia esofágica y ano imperforado y las anomalías asociadas que predominaron fueron las del sistema músculo esquelético.

Palabras clave: malformación congénita, malformaciones asociadas.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías congénitas se denominan también defectos de nacimiento, trastornos congénitos o malformaciones congénitas. Son anomalías estructurales o funcionales, que ocurren durante la vida intrauterina y se detectan durante el embarazo, en el parto o en un momento posterior al nacimiento. No es posible asignar una causa específica a casi el 50% de los casos, pero se han identificado algunas de sus causas o factores de riesgo.¹ En el mundo cada año fallecen por estas causas 276,000 neonatos durante las y primeras 4 semanas de vida. Aproximadamente un 94% de las anomalías congénitas graves se producen en países de ingresos bajos y medios. Además, pueden ocasionar discapacidades crónicas con gran impacto no solo para los afectados, sino para sus familias, los sistemas de salud y la sociedad.^{1,2}

Las anomalías congénitas gastrointestinales son malformaciones estructurales que pueden ocurrir en cualquier parte del tracto gastrointestinal (esófago, estómago, intestinos delgado y grueso, recto y ano). Su prevalencia es de 1.3 por 1,000 nacidos vivos.³ La mayoría de estas anomalías resultan en algún tipo de obstrucción intestinal, que se manifiestan frecuentemente con dificultades en la alimentación, distensión y emesis en el nacimiento o durante los primeros 2 días. Algunas de estas malformaciones, como la mala rotación, tienen mejores resultados, mientras que otras, como la hernia diafragmática congénita, tienen un pronóstico con una tasa de letalidad del 10 al 30%. Un tipo común de anomalía es la atresia, en que un segmento del tracto gastrointestinal no se forma o no se desarrolla normalmente. El tipo más común es la atresia de esófago, seguido de atresia en la región yeyunoileal y en el duodeno.⁴

La detección y el tratamiento temprano de estas anomalías son importante ya que, si no reciben tratamiento, pueden provocar problemas graves de salud e incluso la muerte.⁵⁻⁷ Sin embargo, un factor agravante es que aproximadamente un tercio de niños con una anomalía congénita gastrointestinal tienen otra anomalía congénita (hasta un 50% en aquellos con hernia diafragmática congénita y hasta un 70% en aquellos con onfalocele). Por otro lado, está demostrada la relación con las anomalías congénitas cardíacas, en aproximadamente 20%.⁸⁻¹¹

ANTECEDENTES

A continuación se presentan resultados de estudios nacionales e internacionales relacionados al estudio:

Lara y Leiva (2007) realizaron un estudio de corte transversal en el Hospital Materno Infantil Mauricio Abdalah de Chinandega durante 2005-2006. La frecuencia total de AC fue de 0.5% (63/12482 nacidos vivos), representando las digestivas (15.9%).¹²

Pérez (2008) estudio la frecuencia de AC en el HEODRA durante el 2006- 2007. Encontró un total de 130 casos, de los cuales sistema digestivo representa (12%). La mitad de ACG (n=16) fueron clasificados como dientes supernumerarios (K00.1), y atresia de yeyuno, atresia esofágica, hipertrofia de píloro y hernia diafragmática izquierda, con 2 casos cada uno.¹³

Fonseca (2011) estudio la prevalencia de AC en el Hospital Militar Alejandro Dávila Bolaños durante 2008–2010. La frecuencia fue de 1.3% (74 casos/5,479 nacidos vivos). Los principales sistemas afectados fueron: sistema nervioso central, genitales y digestivo con 33.7%, 21.6% y 17.5%, respectivamente.¹⁴

López (2011) estudió la evolución clínico-quirúrgica de los neonatos con ACG egresados del servicio de Neonatología, de El Hospital Infantil de Nicaragua, Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, durante el 2010 (n=43). Las principales ACG fueron la atresia intestinal (44.1%), malformaciones anorrectales (32.5%), atresias esofágicas (13.9%), enfermedad de Hirschprung (4.6%) y la malrotación intestinal (4.6%). El 72% de los pacientes presentó otra malformación congénita asociada predominando la de tipo cardíaca, seguida de las genitourinarias. Las principales complicaciones fueron: infección de herida quirúrgica, insuficiencia renal aguda (IRA) y la dehiscencia de herida. Los procedimientos quirúrgicos variaron según la tipo de ACG. El 44.1 % de los pacientes fueron ingresados en UTIN posterior a la cirugía con una estancia promedio de 0-2 días. El 41.8% requirió asistencia ventilatoria en su posquirúrgico. El 62.5% de los pacientes tuvo un catéter venoso central y 29.1% dos catéteres. El 44.1% recibió 4-5

antibióticos, seguido de un 30.2% que recibió más de 6 antibióticos; los esquemas corresponden a antibióticos de primera línea en neonatos. El 41.8% de los neonatos requirió ventilación mecánica y el tiempo promedio fue de 4 a 7 días (13.9%). La letalidad fue de 20.9%.¹⁵

Pérez (2006) estudio las ACG en neonatos atendidos en cirugía pediátrica del Hospital Pediátrico Dr. Agustín Zubillaga, Barquisimeto, Venezuela, durante 2003 a 2005. Las principales anomalías fueron: atresia esofágica (31.2%), atresia duodenal (21.8%) y ano imperforado (18.7%).¹⁶

Enríquez et al. (2010) estudiaron a 161 neonatos con ACG en el Hospital Materno Infantil Infanta Cristina, Barcelona, durante 1996-2008. Los principales diagnósticos fueron malrotación intestinal (17.1%), enfermedad de Hirschsprung (13.6%), divertículo de Meckel (13.1%), atresia de esófago (12.1%), malformación anorrectal (11.1%), hernia diafragmática (6.5%), atresia duodenal (5.5%), atresia de intestino delgado (4.5%), onfalocele (4.0), otros (12.1%). En el 45.3%, la malformación no fue aislada. Se presentaron como síndrome el 27.4%, defecto de desarrollo 4.1% y asociación 2.7%. Se realizó estudio genético al 30.4%, detectándose alteraciones en el 36.7% de los estudios. El síndrome de Down (n=8) fue el más frecuente.¹⁷

Vázquez (2013) realizó un estudio descriptivo, transversal, de las AC en el Hospital General de Tlalhepantla, Toluca, México, durante el 2009 a enero del 2011 (n=56 casos). El sistema más afectado fue el digestivo con 28.5%, seguido de alteraciones cardíacas con 25%.¹⁸

Chang y Godoy (2013) realizaron un estudio retrospectivo de neonatos con ACG atendidos en los hospitales San Juan de Dios y Roosevelt durante el 2011 al 2012 (n=184). Predomino el sexo masculino, edad a término y peso normal al nacer. La anomalía más frecuente fue la atresia de intestino delgado. La enfermedad aguda que se presentó con mayor frecuencia fue la sepsis urinaria materna. La tasa de letalidad a los 2 años en ambos hospitales varió de 40% y 48%.¹⁹

Criollo y Velecela (2016) estudiaron las AC del Hospital “Vicente Corral Moscoso”, 2010-2014. Cuenca, Ecuador. La prevalencia fue de 1.7%. Los sistemas más afectados fueron: SME (18.8%), predominando la gastrosquisis con 4.8%; seguida por el sistema circulatorio, nervioso, polimalformativo y digestivo (principalmente ano imperforado) con 16.5%, 16.3%, 10.7% y 8.6%, respectivamente.²⁰

JUSTIFICACIÓN

Las malformaciones congénitas contribuyen de forma importante a la mortalidad durante la vida intrauterina, en el periodo perinatal y en etapas tempranas de la vida, representando las del sistema digestivo un alza considerable en los últimos años que requieren tratamiento quirúrgico el cual no siempre resulta exitoso, son de difícil prevención y de alta mortalidad por lo que su conocimiento constituye un hecho de interés para la comunidad científica, lo cual motiva la presente propuesta de investigación. Además, que a nivel nacional según el MINSA anualmente se reportan 198 defunciones por anomalías congénitas sin considerar el elevado subregistro en la mortalidad (39-62%) y el desconocimiento de casos no fatales y tomando en cuenta que la mayoría de antecedentes nacionales se han focalizado en medir la frecuencia de anomalías congénitas de forma general y sus factores asociados. Hay pocos estudios nacionales que abordan las anomalías congénitas gastrointestinales y su manejo.

Por lo antes mencionado surge la necesidad de estudiar las anomalías congénitas gastrointestinales y su asociación a otras anomalías congénitas para poder evaluar la calidad de su manejo a través de sus resultados, como por ejemplo detección temprana, tratamiento oportuno, letalidad y disminución de la discapacidad. Los que se beneficiaran de este estudio serán la población meta de neonatos con anomalías congénitas y sus familiares, así como el personal médico-quirúrgico encargado de atender estos niños al poder integrar las experiencias relacionadas al manejo que tiendan a mejorar la calidad de atención neonatal del HEODRA.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Las malformaciones congénitas gastrointestinales constituyen un problema emergente en los países en desarrollo en la medida que las causas de morbimortalidad infantil de otras etiologías son controladas, además tienen un alto costo para la familia y el estado, requieren la mayoría de los casos tratamiento quirúrgico que no siempre resulta exitoso y la mortalidad es alta, con lo expuesto anteriormente surge la siguiente interrogante de investigación:

¿Cuál es el comportamiento clínico de las anomalías congénitas gastrointestinales y resultados perinatales en el HEODRA, durante enero de 2017 a diciembre de 2018?

OBJETIVOS

Objetivo General:

Describir el comportamiento clínico de las anomalías congénitas gastrointestinales, de pared abdominal y resultados perinatales en el HEODRA, durante enero de 2017 a diciembre de 2018.

Objetivos Específicos:

1. Describir las características maternas y neonatales de la población a estudio.
2. Identificar las principales malformaciones congénitas gastrointestinales, de pared abdominal y otras malformaciones asociadas.
3. Describir el manejo y los resultados perinatales de los casos en estudio.

MARCO TEÓRICO

Anomalías congénitas

Las AC son también conocidas como defectos de nacimiento, enfermedades congénitas o malformaciones congénitas. Se pueden definir como anomalías estructurales o funcionales (por ejemplo, trastornos metabólicos) que se producen durante la vida intrauterina y pueden ser identificados antes de nacer, al nacer o después.¹ Se ha estimado que el 10% de las AC son atribuibles a factores ambientales, el 25% a factores genéticos y el 65% a factores desconocidos probablemente de orden multifactorial.² Las AC se agrupan en los códigos (Q00.0-Q99.8) según la Clasificación Internacional de Enfermedades, decima revisión (CIE-10).²³

Las anomalías congénitas gastrointestinales (ACG) son malformaciones estructurales que pueden ocurrir en cualquier parte del tracto gastrointestinal (esófago, el estómago, intestinos delgado y grueso, recto y ano. Su prevalencia es de 1.3 por 1,000 nacidos vivos.³ Se agrupan en los códigos (Q38.0-Q45.9) según la CIE-10.²³

Epidemiología

Situación en el mundo

En cifras aproximadas, las anomalías congénitas afectan a uno de cada 33 lactantes y causan 3.2 millones de discapacidades al año. Se estima que unos 276,000 bebés mueren dentro de las 4 semanas de vida cada año, en todo el mundo, a partir de anomalías congénitas. Se estima que alrededor del 94% de las anomalías congénitas graves se producen en países de ingresos bajos y medios, donde las mujeres a menudo no tienen acceso a suficientes alimentos nutritivos y puede haber aumento de la exposición a agentes o factores como la infección y el alcohol que inducen o incrementan la incidencia de desarrollo prenatal anormal.²¹

Situación en las Américas

Las anomalías congénitas son la segunda causa de muerte en los niños menores de 5 años en las Américas. Junto con la prematuridad, la asfixia y la sepsis representan más del 44% de los fallecimientos en la niñez.²⁴ Cada año nacen en EE.UU. aproximadamente 150,000 bebés con anomalías congénitas. El American College of Obstetricians and Gynecologists (ACOG -Colegio Americano de Obstetras y Ginecólogos) afirma que 3% de los bebés nacidos en EE.UU. tienen algún tipo de anomalía congénita importante.²

Situación en Nicaragua

En el período 1997-2012 se registró un total de 3,160 defunciones por anomalías congénitas, para un promedio anual de 198 defunciones; el 53.8% eran del sexo masculino y 46.1% del sexo femenino; 91.7% con residencia en zona urbana y 8.2% en zona rural. Del total de defunciones registradas el 90.8% (2,875 defunciones) fue en el grupo de edad de 0 a 4 años, seguido en menor proporción el grupo de 5 a 9 años con 57 fallecidos. Dentro del grupo de edad de 0 a 4 años, el 52.1% falleció en la primera semana de vida, 30.1% entre los 28 días y los 11 meses de edad.²¹

Principales malformaciones digestivas²⁵

Aunque la mayoría de las malformaciones digestivas se presentan únicas, existe un gran número de ellas que son problemas parciales asociados a procesos generales, por ejemplo, el íleo meconial como síntoma de la mucoviscidosis, la atresia de esófago como parte del complejo sindrómico asociado a la trisomía 13-15, el onfalocele como parte de la pentalogía de Cantrell, etc.

Desde un punto de vista académico, las malformaciones congénitas digestivas que requieren tratamiento quirúrgico en el periodo neonatal se pueden dividir en tres grandes grupos:

1. Atresias del esófago y del tracto gastrointestinal.
2. Defectos de rotación del intestino.
3. Duplicaciones digestivas

I. Anomalías congénitas del esófago²⁵

1. Atresia de esófago (AE)

Se denomina así a la interrupción congénita del esófago, con o sin conexión con el aparato respiratorio. El hecho de que embriológicamente la formación del esófago y la tráquea sean simultáneas durante las seis primeras semanas de gestación y ambos procedan de un mismo tracto endodérmico explica la frecuencia con la que existe atresia del esófago con fístula traqueoesofágica asociada. La frecuencia es de un caso cada 3,000 – 3,500 nacidos vivos, con incidencia similar para ambos sexos.

Existen un gran número de anomalías asociadas a la Atresia de Esófago (hasta en un 50% de los casos). La literatura reporta alrededor del 30% de anomalías graves y un 44% de anomalías leves.

Las anomalías asociadas **graves** son en orden de frecuencia:

- Anomalías cardiovasculares: ductus permeable, CIV, Coartación aórtica, Tetralogía de Fallot... (Sospechar ante anomalías vertebrales y/o costales).
- Anomalías digestivas: atresia duodenal (muestra la característica imagen de doble burbuja en la Rx abdomen), atresia anal, onfalocele... Merece especial mención la asociación VATER (V=vertebrales, A=anales, TE=fístula TE, R=radiales y/o renales).
- Anomalías urológicas: hidronefrosis, agenesia renal, riñón poliúístico, etc.
- Otras. Cromosómicas: trisomía 21, trisomía 13, 15, 18; neurológicas: meningocele, hidrocefalia, craneoestenosis, etc.

Entre anomalías asociadas leves, las más frecuentes son las óseas: costovertebrales, presencia de 11 ó 13 costillas, hemivértebras, agenesia sacra etc. Otras como la sindactilia y el divertículo de Meckel.

Clínica y diagnóstico: La AE es una AC que si no es diagnosticada al nacimiento y tratada correctamente, las posibilidades de supervivencia son muy escasas. En estos casos el diagnóstico prenatal es difícil y no siempre posible, sin embargo, existen dos signos que nos pueden ayudar: el hidramnios que en el 30-50% de los casos acompaña a las atresias, y la prematuridad que la acompaña en el 34% de la casuística. Los signos clínicos más típicos para el diagnóstico son:

- Aumento de secreciones y saliva en boca y faringe: sialorrea.

- Crisis de sofocación, tos y cianosis.

Se debe intentar pasar una sonda al estómago a través de un orificio nasal, y si la sonda se detiene y no pasa se debe practicar de urgencia, una radiografía de tórax con sonda radio-opaca. En caso de atresia, la sonda se detiene en el bolsón superior y se enrolla sobre él. La existencia de aire infradiaphragmático nos demostrará la existencia de una fístula en el bolsón inferior. En caso de no existir aire intestinal se trata de una atresia tipo A sin fístula traqueoesofágica, con depresión abdominal.

Pronóstico: Depende de las condiciones del neonato, especialmente el peso y las malformaciones asociadas, y de las condiciones en que se encuentre su pulmón. Así Waterston (1962) diferenció 3 grupos de casos en cuanto a su pronóstico (Tabla 1). La supervivencia de la clase A es de 100%; la clase B de más de 85%; y la clase C rara vez logra superar el 60% de supervivencia.

TABLA 1. **Clasificación de Waterston**

Clase A	Peso al nacimiento > 2.500 g y ausencia de neumonía u otra malformación asociada
Clase B	Peso al nacimiento entre 2.500-1.800 g sin neumonía o malformaciones asociadas Peso al nacimiento > 2.500 g que asocia neumonía o malformación asociada
Clase C	Peso al nacimiento < 1.800 g Peso al nacimiento > 1.800 g que asocia neumonía grave o malformación congénita complicada

Tratamiento: El cirujano mediante toracotomía a través del 4º espacio intercostal derecho y vía extrapleurales, llega al esófago, cierra y secciona la fístula traqueoesofágica y practica una anastomosis terminoterminal entre los bolsones esofágicos, dejando un drenaje bajo agua. Si la distancia entre los dos extremos es muy amplia y no es posible la anastomosis, se le practicará solamente el cierre de la fístula y una gastrostomía para alimentación, dejando para más tarde (tercer o cuarto mes) el intentar unir los dos bolsones esofágicos.

Complicaciones: las complicaciones son frecuentes dependiendo fundamentalmente del tipo de atresia y de las anomalías asociadas. Las más frecuentes son:

- Estenosis de la anastomosis: ocurre en el 25% de los casos. Está en relación con la distancia entre los bolsones, la tensión en la anastomosis y la vascularización de la misma.
- Dehiscencia parcial de la anastomosis esofágica: ocurre con relativa frecuencia y es de buen pronóstico. El contraste radiológico se escapa por la anastomosis hacia el espacio extrapleural. En estos casos se retrasa temporalmente la alimentación oral y se continúa con parenteral una o dos semanas hasta que se cierre la dehiscencia.
- Refistulización: Generalmente por infección; se puede abrir de nuevo la fístula traqueoesofágica. El diagnóstico se debe confirmar por endoscopia. Es una complicación grave que requiere la reoperación.
- Reflujo gastroesofágico grave: favorecido por la incoordinación motora esofágica secundaria a la atresia y por la cortedad del segmento intraabdominal tras una anastomosis con tensión leve mantenida.

2. Estenosis congénita y membranas

Incidencia de uno cada 25,000–50,000 recién nacidos vivos. La estenosis intrínseca del esófago puede clasificarse en:

- Estenosis asociada a remanentes ectópicos traqueobronquiales (cartílago, epitelio respiratorio, etc) en la pared del esófago, fundamentalmente a nivel de 1/3 distal.
- Diafragma membranoso: en esófago superior o inferior.
- Estenosis fibromuscular: en esófago superior o inferior.

Clínica y diagnóstico: Si la estenosis es severa se desarrollará disfagia para líquidos en primeros días/semanas de vida. Infecciones respiratorias recurrentes, saliveo incesante o fallo de medro pueden darse además. Pueden asociarse anomalías congénitas como la atresia esofágica, síndrome de Down, anomalías cardíacas, ano-rectales, atresia duodenal, etc (si bien su frecuencia es muy inferior a las asociadas a atresia de esófago). El diagnóstico es radiológico y la confirmación endoscópica.

Tratamiento:

- Si estenosis por remanentes traqueobronquiales: resección transtorácica o transabdominal asociado a cirugía antiRGE.
- Membranas: escisión o dilatación.

- Estenosis fibromusculares: dilataciones sucesivas. Rara vez cirugía.

II. Anomalías congénitas del estómago²⁵

Pueden ser asintomáticas durante la lactancia y primera infancia.

1. Diafragma antral o septo prepilórico

Rara anomalía consistente en una tela ó membrana submucosa cubierta por mucosa gástrica. La obstrucción puede ser completa o parcial, si ésta membrana está perforada.

Clínica: Una obstrucción completa produce una clínica similar a la atresia pilórica: vómitos persistentes No biliosos, que aparecen poco tiempo después del nacimiento. La clínica de la obstrucción incompleta depende del tamaño de la perforación de la membrana, pero generalmente se presenta como vómitos recurrentes y fallo de medro en los primeros meses de vida. Durante la primera infancia puede asociarse dolor epigástrico y vómitos y flatulencias tras las tomas.

Diagnóstico:

- Si el diafragma antral ocasiona obstrucción completa ⇒ aire gástrico y ausencia de gas a nivel distal.
- Radiografía baritada: Línea radiolúcida en antro gástrico asociado a un pobre relleno antral.
- Endoscopia:
 - Pequeña apertura fija antral rodeada de mucosa gástrica lisa.
 - Peristalsis gástrica normal pre y postmembrana.
 - Membrana de tamaño constante.

Tratamiento:

- Obstrucción completa: Excisión en el neonato, inspeccionando posibles atresias asociadas.
- Obstrucción parcial: Excisión o transección endoscópica.

2. **Atresia pilórica**

Representa <1% de las atresias digestivas. Generalmente es una atresia solitaria. Incidencia familiar para los casos solitarios y de atresias múltiples (¿factor genético?). Asociación con epidermolisis bullosa letal como forma de presentación de un síndrome autosómico recesivo.

Clínica:

- Durante la gestación: polihidramnios y CIR.
- Recién nacido de bajo peso.
- Vómitos No biliosos persistentes desde los primeros días de vida, junto con distensión abdominal alta y vientre excavado; y peristalsis visible.
- Rotura gástrica.

Diagnóstico:

- Ecográfico durante la gestación.
- Radiología: aire confinado al estómago.
- Si calcificaciones abdominales entonces pensar en atresias múltiples.

Tratamiento:

- Si diagnóstico prenatal: sonda nasogástrica desde el nacimiento para descomprimir estómago.
- Si diagnóstico postnatal: fluidoterapia correctora de la alcalosis metabólica con hipocloremia e hipopotasemia.
- Si membrana pilórica: piloroplastia de Heinike-Mikulicz.
- Si hay pérdida completa de la continuidad del tubo digestivo o hay tracto fibroso entre los dos extremos: gastroduodenostomía de elección (gastroyeyunostomía como segunda elección).

3. **Microgastria**

Asociado a otras malformaciones: atresia pilórica, malrotación, situs inversus, asplenia, ausencia de vesícula biliar, anoftalmia, micrognatia, etc.

Clínica: Comienzo insidioso. Fallo de medro más vómitos y/o RGE (neumonía aspirativa).

Diagnóstico: Radiografía con contraste: muestra un pequeño estómago tubular asociado en la mayoría de los casos a megaesófago y RGE. En ocasiones presentan malrotaciones.

Tratamiento:

- Conservador: Comidas frecuentes de pequeño volumen, hipercalóricas. Posición semisentado.
- Quirúrgico: Anastomosis de una doble luz yeyunal con yeyunoyeyunostomía en Y de Roux. Resultados poco brillantes.

4. Heterotopia gástrica

Una de las malformaciones gástricas más frecuentes. Suele ser tejido pancreático (2% de hallazgos en necropsias). Generalmente es un cuadro asintomático aunque puede cursar con vómitos, dolor epigástrico, etc. El diagnóstico es endoscópico (nódulo de 1 a 3 cms de diámetro próximo a píloro); y el tratamiento definitivo es su extirpación si ocasiona molestias.

5. Duplicación gástrica

Rara anomalía. Más frecuente en mujeres. Las duplicaciones quísticas próximas a la región pilórica son más frecuentes (en curvatura mayor, pared posterior). La mayoría de las veces no comunican con la luz del tracto gastrointestinal a menos que se perforen.

Clínica:

- Masa abdominal.
- Si impide o retrasa el vaciamiento ⇒ vómitos. Similar a una estenosis pilórica. Disfagia.
- Ulceración de la pared del quiste ⇒ hematemesis o melenas.
- Ulceración al peritoneo ⇒ peritonitis.
- Fístula a colon.
- Torsión /volvulación si el quiste es pediculado.

Diagnóstico:

- Palpación.
- Radiografía baritada.
- Ecografía.
- RNM
- Tomografía Computarizada.

Tratamiento: Cirugía: Exéresis, marsupialización de la luz de la duplicación del estómago o gastrectomía parcial.

6. Vólvulo gástrico

La volvulación puede ser:

- Organoaxial; a lo largo del eje mayor gástrico, de cardias a píloro.
- Mesenterioaxial; el eje pasaría por curvatura mayor hasta la menor. Es el tipo más frecuente.

Clínica: Aguda, con distensión gástrica, ocasionalmente vómitos, dolor abdominal o distress respiratorio agudo. Puede asociarse a eventración del diafragma, hernia diafragmática, etc.

Fisiopatología:

- Fracaso en la fijación peritoneal con laxitud ligamentosa.
- Adhesiones.
- Bandas enteromesentéricas anormales.

Diagnóstico:

- Clínico, dificultad para la intubación nasogástrica.
- Radiológico: distensión del cuadrante superior izquierdo del estómago con ocasional estrechez pilórica.

Tratamiento: Se realizará intervención quirúrgica lo más temprano posible, reduciendo el vólvulo (con extirpación de los segmentos no viables si los hubiese), seguido de fijación gástrica.

7. Estenosis hipertrófica de píloro

Aparece más frecuentemente en el sexo masculino y en el primer hijo. Existe incidencia familiar en el 15% de los casos sin un patrón fijo de herencia. Se desconoce la etiología. Apoya su origen congénito la alta coincidencia de este proceso en gemelos univitelinos frente a los bivitelinos.

Anatomía patológica y fisiopatología: Existe hiperplasia e hipertrofia de la musculatura lisa de todo el antro gástrico, no sólo del esfínter pilórico, hasta el inicio del duodeno. Afecta fundamentalmente a las fibras circulares, pero también a las

longitudinales; sobreañadiéndose a la estrechez del paso el edema de la mucosa y los espasmos ocasionales que se producen. El antro queda reducido a un estrecho canal que se obstruye fácilmente. Existe hipertrofia compensadora de la musculatura lisa del resto del estómago para intentar mantener el vaciado gástrico.

Clínica: Los vómitos suelen comenzar en la segunda o tercera semana de vida. Es raro que se retrasen hasta el segundo o tercer mes. Suelen ser en chorro y abundantes, con contenido solamente gástrico coincidiendo o no con las tomas, aunque suelen vomitar tras cada una de éstas, siendo de carácter mucoso si son muy intensos o incluso hemorrágicos si se ha producido daño en la pared gástrica o esofagitis. No existe pérdida de apetito. Es frecuente la oliguria y el estreñimiento. No siempre existe intervalo libre desde el nacimiento hasta la presentación de los primeros vómitos, como sucede en el síndrome frenopilórico de Roviralta, en el que hay asociada una hernia hiatal. En ocasiones existe ictericia a expensas de hiperbilirrubinemia indirecta resultado de la alteración de la circulación enterohepática, la compresión de las vías biliares o la coexistencia de una enfermedad de Gilbert.

En la exploración, pueden observarse diversos grados de deshidratación y desnutrición dependiendo de lo avanzado del proceso. Se pueden ver movimientos peristálticos de izquierda a derecha y, ocasionalmente, se consigue palpar una masa del tamaño de una aceituna, dura, móvil y no dolorosa a la derecha del epigastrio y por debajo del borde hepático.

Diagnóstico: La ecografía permite ver la típica imagen de donut, y medir el diámetro, grosor y longitud del músculo pilórico (regla de π : > 3 mm de espesor parietal de píloro, > 14 mm de diámetro de oliva pilórica superior, y; > 16 mm de longitud de oliva pilórica). Si existen dudas con la ecografía es necesario realizar un estudio radiológico con bario. Se observa entonces un conducto pilórico delgado y alargado que se ve como una línea de bario única ("signo de la cuerda") o a veces doble y un bulbo duodenal en forma de paraguas abierto sobre el píloro hipertrófico. La presencia de una única burbuja aérea gástrica en la radiografía simple de abdomen, nos permite diferenciarle de la atresia duodenal.

Tratamiento: es quirúrgico, después de corregir las alteraciones metabólicas, realizar lavado gástrico, administrar vitamina K y mantener un ayuno de al menos 12 horas. La técnica es la piloromiotomía extramucosa de Fredet-Ramstedt-Weber que consiste en la incisión de las capas serosa y muscular del antro y del píloro dejando que la mucosa se prolapse entre las fibras musculares. Posteriormente se reinicia la alimentación oral de forma gradual. Los vómitos cesan, en la mayoría de los casos, después de la cirugía aunque radiológicamente puede persistir la estrechez del conducto durante meses.

III. Anomalías congénitas de intestino²⁵

1. Atresia y estenosis intestinal

La atresia intestinal es la causa más frecuente de obstrucción intestinal neonatal. Puede presentarse a cualquier nivel del intestino, duodeno, yeyuno, ileon y colon. Son más frecuentes a nivel yeyuno-ileal y son excepcionales las de colon. La incidencia es aproximadamente de un caso por cada 3,000-4,000 nacidos vivos. Esta frecuencia es similar a la de la atresia de esófago y aproximadamente tres veces mayor que la enfermedad de Hirschsprung.

Embriología: Existen, clásicamente, dos teorías embriológicas para explicar la patogenia:

- a) *Teoría de la recanalización de Tandler.* Según este autor, primitivamente el tubo digestivo sería un cordón rígido sin luz, que en sucesivas semanas de gestación se iría recanalizando hasta formarse completamente la luz intestinal. Un defecto en la recanalización de ese intestino provocaría la atresia.
- b) *Teoría vascular.* un defecto en la vascularización del intestino en la época prenatal provocaría la atresia. Existen hechos que parecen demostrar la veracidad de esta última teoría, como son:
 - El hallazgo de meconio y células de descamación intestinal dístales a la atresia.

- La posibilidad de reproducir atresias intestinales en animales de experimentación provocando alteraciones vasculares. Esto hecho comprobado por muchos autores.

Tipos de atresia intestinal:

1. Atresia duodenal: Hay diferentes tipos de obstrucción duodenal:

a) En relación a su forma anatómica:

- Completa, con frecuencia membranosa.
- Incompleta, generalmente estenosis provocada por páncreas anular.

b) En relación al lugar de atresia:

- Supravateriana, excepcional.
- Infravateriana, las más frecuentes.

El diagnóstico se realiza por la clínica y la radiología. La imagen radiológica es típica. Existen dos únicas burbujas de aire en la cavidad abdominal, que corresponden a estómago y duodeno. Si la obstrucción es infravateriana los vómitos son biliosos.

2. Atresia yeyuno-ileal: Generalmente solitarias (múltiples en el 6-20% de los casos), afectan por igual a ambos sexos; siendo más frecuentes en ileon distal (36%) o yeyuno proximal (31%). Habitualmente se trata de niños pequeños para su edad gestacional. Existe la posibilidad de presentación familiar, habiéndose descrito un modelo de herencia autosómico recesivo. La imagen radiológica es típica con niveles hidroaéreos múltiples y asas dilatadas. Si se asocia a peritonitis meconial aparecen calcificaciones peritoneales. Desde el punto de vista morfológico podemos encontrar cuatro tipos de atresia yeyuno-ileal:

- Tipo I. Atresia membranosa (20% de los casos). No hay interrupción del intestino ni de su meso, sólo de su luz.
- Tipo II. Este tipo de atresia muestra dos bolsones ciegos separados por un cordón fibroso. (30% de los casos).
- Tipo IIIa. En este tipo hay separación de bolsones con defecto de meso (35% de los casos).

- Tipo IIIb. Este tipo se llama también “apple peel” o “árbol de navidad” (10%). Es una malformación compleja que asocia una atresia yeyunal y un gran defecto de meso. El ileon muy corto, aparece enrollado sobre una arteria ileocólica, en forma de peladura de manzana. Esta malformación se asocia a intestino corto y a prematuridad.
- Tipo IV. Atresia múltiple (5%). Suele incluir varias atresias de diferentes tipos.

3. Atresia cólica: Se presenta como interrupción completa de la luz intestinal a nivel cólico. Su mayor frecuencia es del tipo I o membranosa aunque podemos encontrar atresias a lo largo del marco cólico de iguales características que las del delgado.

4. Atresias ano-rectales: Son las más frecuentes en el grupo de las atresias de intestino grueso. Se clasifican en altas o bajas según la separación del bolsón rectal en relación al periné. Es frecuente que las atresias altas tengan fístulas rectourinarias y malformaciones asociadas (60% de los casos), mientras las bajas tienen un porcentaje menor de anomalías asociadas (20% de casos).

5. Íleo meconial: se produce cuando existe una impactación del meconio a nivel del ileon terminal y colon, y provoca una obstrucción completa en el periodo fetal. Esta impactación está provocada por la existencia de un meconio anormalmente espeso y adherente, difícil de extraer de la luz intestinal incluso quirúrgicamente. Es la consecuencia de la fibrosis quística, que se encuentra en 95% de los casos de íleo meconial. Se diferencian 2 tipos de íleo meconial:

- a) El simple (60%) se caracteriza por la impactación de meconio intestinal sin otra patología intestinal asociada.
- b) El complicado se asocia a una serie de cuadros patológicos intestinales que agravan extraordinariamente el pronóstico. Los más frecuentes son:
 - El Vólvulo de intestino delgado.
 - La atresia de ileon, única o múltiple.
 - El pseudoquiste meconial.
 - La estenosis ileal.

- La perforación intestinal con peritonitis meconial.

La sintomatología neonatal suele comenzar como la de una obstrucción intestinal baja, con vómitos biliosos a las 12-24 horas del nacimiento, distensión abdominal y ausencia de deposición meconial. La radiología demuestra un cuadro obstructivo con acúmulo granular denso que los radiólogos llaman en “miga de pan”, de predominio en flanco derecho, a veces con calcificaciones meconiales por peritonitis meconial, y en ocasiones con neumoperitoneo por perforación intestinal.

Tratamiento operatorio:

Consiste en realizar una laparotomía y extraer manualmente el meconio intestinal mediante una enterostomía generalmente en el ileon terminal. Existen además una serie de fármacos hiperosmolares que pueden ayudar a solucionar un cuadro de obstrucción meconial, generalmente a continuación de la cirugía, que en gran parte de los casos (40%) es imprescindible.

2. Divertículo de Meckel

Es la anomalía más frecuente del tubo digestivo. Este divertículo verdadero existe en un 2-3% de las personas, con una proporción varón-mujer de 3:1; y es el resultado de una atresia incompleta del conducto onfalomesentérico que comunica el intestino con el saco vitelino en el embrión. Puede persistir un cordón fibroso desde el divertículo hasta el ombligo y ocasionalmente todo el conducto ser permeable; en ese momento, se habla de conducto onfalomesentérico persistente.

Anatomía patológica: El divertículo de Meckel se encuentra a unos 50-75 cm antes de la válvula ileocecal en el borde antimesentérico. En más de un 35% de los casos existe tejido gástrico o pancreático cerca de su extremo. La secreción de ácido o pepsina por esta mucosa puede producir una úlcera con sangrado posterior, en la base del divertículo o en el intestino adyacente. Puede ocurrir también diverticulitis llegando incluso a la perforación. Ocasionalmente el divertículo de Meckel se convierte en la cabeza de una invaginación íleo-ileal y más raramente puede volvularse. Si el divertículo se aloja en una hernia inguinal indirecta se habla de hernia de Littré.

Clínica: Los dos años son la edad más frecuente para el inicio de los síntomas, siendo el más característico la hemorragia rectal no dolorosa, que aparece aislada, sin heces; con un color oscuro o pardo rojizo. Puede manifestarse también como hemorragias ocultas en heces produciendo una anemia ferropénica refractaria al tratamiento con hierro.

Si aparece dolor abdominal puede ser agudo, por diverticulitis, o vago y recidivante. Puede haber también síntomas de peritonitis por perforación de una úlcera en el divertículo, o de obstrucción intestinal si se ha producido una invaginación o un vólvulo.

Diagnóstico: Se realiza mediante la gammagrafía con tecnecio-99, que se elimina por mucosa gástrica. Es una prueba segura y específica. Si es negativa, es muy poco probable que el paciente tenga un divertículo de Meckel. Esta patología no puede demostrarse en estudios radiográficos con bario.

Tratamiento: Extirpación quirúrgica del divertículo. Ocasionalmente sin resección del ileon adyacente, pero si la cirugía se realiza tras sangrado o sospecha de úlcera, se retirará el mínimo segmento intestinal posible y se realizará anastomosis término-terminal.

3. **Ano imperforado:**

Se trata de una malformación congénita sin una apertura anal obvia. La mayoría tienen una fístula desde recto distal hasta periné o aparato genitourinario. La incidencia es de 1 por cada 5,000 nacimientos. Puede ocurrir de forma aislada o como parte del síndrome VACTERL.

Desde el punto de vista clínico, las lesiones se dividen en altas o bajas, dependiendo si el final de la malformación queda por encima o por debajo del componente puborrectal del complejo del elevador del ano. Las malformaciones bajas pueden manejarse con simples dilataciones o cirugía menor perineal, como la anoplastia perineal. Se sospechará si en NIÑOS aparece meconio en cualquier lugar del periné o en el rafe medio del escroto, aún ante falta de evidencia de fístula anocutánea. En las NIÑAS suele ser evidente una fístula anocutánea o anovestibular. Los defectos altos requieren colostomía temporal neonatal, y una corrección formal posterior a los 3-9 meses, cerrando entonces la colostomía: anorrectoplastia mediosagital de Peña vs procedimiento de Mollard. Se sospechará en *niños*, si el meconio aparece en la orina pero no es visible en ningún lugar del periné. La mayoría de las lesiones altas finalizan con una fístula desde el intestino a vejiga, uretra o vagina. A menudo estas anomalías se asocian con malformaciones en tracto genitourinario, espinal o cardíaco.

Las complicaciones más frecuentes incluyen: la recurrencia de la fístula rectourinaria, el prolapso de la mucosa, estreñimiento, e incontinencia, siendo ésta el principal problema. El principal determinante de si se alcanzará o no continencia normal es el nivel de la lesión, ya que sólo una minoría de aquellos con lesiones altas alcanzarán dicha continencia antes de la edad escolar, consiguiendo una aceptable continencia social al llegar a la adolescencia.

4. Enfermedad de hirschprung o megacolon congénito.

Su incidencia aproximada es de 1:5.000 nacidos vivos (la mayoría a término), con una proporción varón:mujer de 4:1 (raza blanca=raza negra). Existe historia familiar el 7% de los casos (hasta en el 21% si se extiende hasta el ciego). Es la causa más frecuente de obstrucción de colon en el recién nacido y supone un tercio del total de las obstrucciones neonatales.

Etiología: Falta de emigración entre las semanas 8 y 12 de gestación, de las células de la cresta neural a la pared intestinal o fallo en la extensión cráneo-caudal de los plexos mientéricos y submucosos de dicha pared. A nivel molecular se han encontrado mutaciones en el protooncogén RET tanto en casos familiares como en esporádicos; así como mutaciones en los genes para los receptores de endotelina 3 y endotelina B.

Anatomía patológica: Existe un segmento de pared intestinal sin células ganglionares que va desde el ano hasta una distancia variable. En el 85% sólo está afectado el recto-sigma, en el 15% llega hasta el ángulo hepático y en un 5% es agangliónico todo el colon (en estos casos puede existir aganglionismo también en ileon, yeyuno e incluso duodeno). Se observa hipertrofia muscular en la zona previa al segmento afectado y puede haber importante dilatación del intestino con gases y heces acumulados, lo que puede conducir a isquemia de la pared y a enterocolitis. Hay un aumento de acetilcolinesterasa debido al aumento proporcional de terminaciones nerviosas preganglionares, así como un déficit en la actividad de la sintetasa de óxido nítrico.

Clínica: En los recién nacidos puede manifestarse como falta de expulsión de meconio o posteriormente con síntomas de una obstrucción intestinal parcial o completa con vómitos, distensión abdominal y ausencia de deposiciones. Los vómitos pueden ser biliosos e incluso fecaloideos y puede haber pérdida de peso y deshidratación.

Durante el periodo neonatal puede observarse también diarrea alternándose con el estreñimiento que puede producir una enteropatía pierde-proteínas con edema e hipoproteinemia.

En niños mayores produce estreñimiento crónico, a veces desde el período neonatal, y distensión abdominal. En el tacto rectal no se palpan heces en el recto. En los casos graves puede haber desnutrición que unido a la distensión abdominal puede confundir con un síndrome de malabsorción. Puede haber anemia hipocroma. En raras ocasiones esta enfermedad se manifiesta sólo como encopresis si el segmento agangliónico se limita al esfínter anal interno, y al conducto anal y recto inmediatamente vecinos. También puede cursar con ITUs recurrentes, obstrucción urinaria e hidronefrosis por la compresión extrínseca de la vía urinaria.

Diagnóstico: Se realiza mediante biopsia rectal que debe tomarse un centímetro, como mínimo, por encima de la línea pectinada ya que el número de células ganglionares desciende habitualmente en la última porción del recto. Además de la ausencia de células ganglionares, se puede demostrar en la biopsia un aumento de acetilcolinesterasa mediante técnicas histoquímicas.

La radiografía simple de abdomen en lactantes con esta enfermedad demostrará dilatación de asas con ausencia de aire a nivel de recto (región presacra). En el enema opaco los hallazgos diagnósticos son:

1. Cambio brusco de calibre del intestino entre la porción gangliónica (dilatada) y la agangliónica (estrecha).
2. Contracciones en “dientes de sierra” en el segmento agangliónico.
3. Pliegues transversales paralelos en el colon proximal dilatado.
4. Colon proximal engrosado, nodular y edematoso si hay enterocolitis.
5. Retraso en la evacuación del bario más de 24 horas.

Tratamiento: El tratamiento es quirúrgico y en los recién nacidos se realiza en dos tiempos. En primer lugar se realiza una laparotomía limitada con biopsias múltiples y se hace una colostomía con la parte más distal del colon normal. Cuando el lactante tiene

aproximadamente 12 meses de edad se realiza la segunda parte o reparación completa. En niños mayores se recomienda también una colostomía previa que se cierra después de la cirugía definitiva. Después de la cirugía puede tardar en adquirirse los hábitos de la defecación y puede haber incontinencia alternando con diarrea, pero con el tiempo la mayoría de los niños recobran la continencia.

IV. Defectos de rotación del intestino ²⁵

1. Mal rotación intestinal

La rotación y fijación del intestino tiene lugar dentro de los tres primeros meses de la vida fetal. En los estadios más precoces el tubo digestivo es un conducto único desarrollado fuera de la cavidad celómica que tiene que irse diferenciando en sus diferentes tipos, y establece una serie de rotaciones para adaptarse a su nuevo habitáculo dentro de la cavidad abdominal. Si estas rotaciones se realizan de forma patológica, o existen factores extrínsecos que imposibilitan la fijación normal de este intestino, se producen las llamadas malrotaciones intestinales, de las que se estudian diferentes tipos pero que todas ellas pueden provocar obstrucción intestinal en la época neonatal con mayor o menor precocidad.

1. Situación de “No Rotación”: se denomina también “meso común” o malrotación tipo I. En esta situación el intestino se encuentra sin fijar, el duodeno es anterior a los vasos mesentéricos y el colon está absolutamente libre, sin fijación alguna. Se encuentra con frecuencia en defectos congénitos de la pared anterior del abdomen (onfalocele, gastrosquisis) y también en hernias diafragmáticas. La complicación más grave y frecuente de esta situación es el vólvulo intestinal, que se produce al rotar más de 360 grados el intestino sobre el eje de los vasos mesentéricos. En estas ocasiones el cuadro clínico es muy grave, la sintomatología es aguda con obstrucción intestinal completa, hemorragias, etc; y aún interviniéndose con urgencia la mortalidad es muy alta.

2. Malrotación tipo II: En este caso el duodeno no llega a colocarse en su posición normal y su rotación se produce sin pasar por debajo de los vasos mesentéricos. Se suele acompañar de bandas fibrosas (de Ladd) que desde el parietocólico derecho llegan a la raíz del meso y comprimen el duodeno a su paso, obstruyendo su luz de manera extrínseca.
3. Malrotación tipo III: En este tipo se produce un defecto de rotación más complejo. Existen subdivisiones de este grupo, aunque en síntesis podemos encontrar hernias de delgado formadas con repliegues peritoneales con el mesocolon o parietocólico derecho que forman las llamadas hernias paraduodenales o mesocólicas, que provocan la obstrucción del intestino delgado.
4. Rotación incompleta del colon: En estos casos el ciego aparece debajo del hígado o adherido a él. Existen bandas fibrosas que comprimen el duodeno y provocan su obstrucción.

El estudio radiológico con contraste nos ayudará al diagnóstico, visualizando la rotación duodenal, y el enema opaco nos ayudará a demostrar la situación del colon.

Tratamiento quirúrgico: En caso de vólvulo el cirujano debe realizar una laparotomía amplia y explorar todo el intestino.

En caso de Malrotación simple, sin vólvulo, se deben seccionar las bandas que comprimen el duodeno u otras vísceras y dejar el intestino en la mejor situación posible, generalmente con el delgado a la derecha y el colon a la izquierda.

2. **Duplicaciones digestivas**

Se denominan duplicaciones digestivas, aquellas formaciones quísticas, que se desarrollan en las cercanías del tubo digestivo, generalmente sin conexión con él, a menos que se perforen. Su epitelio es digestivo y secretor. Su localización es variable y podemos encontrarlas a lo largo de todo el trayecto digestivo: desde esófago hasta recto. Desde el punto de vista embriológico, parece lógico pensar que son remanentes del conducto neuroentérico, o según la teoría de Tander, defectos en la recanalización de su clásico modelo digestivo.

El diagnóstico se realiza a veces de manera fortuita, asintomática, y otras veces por los síntomas que se acompañan, como son dolor, disfagia, vólvulo intestinal, hemorragias digestivas, etc. La prueba más segura para el diagnóstico de las duplicaciones esofágicas es la Resonancia Nuclear Magnética. En el abdomen, la ecografía puede ser suficiente, pues se evidenciará una masa en la proximidad del intestino, que a veces lo comprime, especialmente cuando es una duplicación rectal, de contenido líquido y de forma redondeada o tubular.

El tratamiento debe ser quirúrgico, con extirpación de la masa quística con frecuencia unida al asa del intestino adyacente. En el tórax las duplicaciones esofágicas provocan disfagia, y a veces disnea y dificultad respiratoria al encontrarse entre la tráquea y el esófago.

Defectos de la pared abdominal

- Hernia umbilical (CIE-10: K42)
- Onfalocele (CIE-10: Q79.2)
- Gastrosquisis (CIE-10: Q79.3)

MATERIALES Y MÉTODOS

Tipo de estudio: Descriptivo de corte transversal.

Área y período de estudio: Servicio de neonatología del HEODRA, León, durante enero de 2017 a diciembre de 2018.

Población blanco: todos los recién nacidos en el HEODRA durante el periodo de estudio.

Unidades de análisis: Todos los niños (as) que nacieron en el HEODRA con anomalías congénitas gastrointestinales, según la Clasificación Internacional de Enfermedades, decima revisión (Q39.0-Q45.9) (CIE-10).¹ Las anomalías correspondientes a los códigos Q38.0-Q38.8 serán excluidas.

Muestra: No hubo muestreo ya que se estudiaron todas las unidades de análisis.

Criterios de exclusión:

- Casos registrados fuera del periodo de estudio.
- Casos cuyo expediente no estuviera disponible.
- Las anomalías correspondientes a los códigos Q38.0-Q38.8.

Recolección de la información:

Se solicitó autorización a la dirección del HEODRA para realizar el estudio. Las fuentes de información fueron:

Primaria, a través de la observación clínica y examen clínico de los casos por parte de la investigadora.

Secundaria, a través de la Ficha de Notificación Obligatoria de Caso del Registro Nicaragüense de Defectos Congénitos del MINSA, expedientes clínicos y registros de

los nacimientos. El instrumento de recolección de datos fue elaborado en base a las variables que dieron cumplimiento a los objetivos del estudio.

Plan de tabulación y análisis.

Los datos fueron procesados y analizados en el software SPSS versión 22.0. Los diagnósticos de ACG se codificaron según la CIE-10.²⁴ El análisis de variables cualitativas fue a través de razones, porcentajes y tasas de letalidad. Las variables numéricas fueron analizadas a través de medidas de centro y de dispersión. Se realizaron distribuciones de frecuencia y cruce de variables.

Aspectos éticos

Se solicitó autorización a la dirección del hospital para realizar el estudio. Además, se garantizó la confidencialidad de la información. Con los resultados del estudio se pretende obtener información que contribuyan a mejorar la calidad del manejo de los neonatos con anomalías congénitas del tracto gastrointestinal.

Operacionalización de variables.

Variable	Definición	Escala
Edad materna	Edad en años cumplidos de la madre desde el nacimiento hasta el parto.	< 19 20 - 34 ≥ 35
Procedencia	Región geográfica de donde procede la madre.	Urbana Rural
Escolaridad	Nivel de estudio recibido por la embarazada al realizar el estudio. Se considerará baja primaria o menos y alta secundaria o más.	Baja Alta
Edad gestacional	Semanas de gestación desde la fecha de última menstruación hasta el parto.	28 – 36 37 – 41 ≥ 42
Sexo	Características fenotípicas del recién nacido	Femenino Masculino Ambiguo
Patologías transgestacionales	Alteraciones patológicas presentes en la madre durante el embarazo.	Sepsis urinaria Leucorreas Vaginitis Preeclampsia Otras
Controles prenatales	Números de veces que la embarazada asistió a la atención del embarazo y su evolución.	Ninguno 1 – 3 ≥ 4

Variable	Definición	Escala
Antecedentes patológicos	Enfermedad materna previa al embarazo actual.	Epilepsia. Diabetes Mellitus Asma Hipertensión arterial No sabe
Hábitos maternos	Utilización de sustancias nocivas para la salud de la madre y el feto.	Tabaco Alcohol Otras Ninguna
Exposición a factores ambientales	Asociación a contaminantes o traumas que ponen en peligro la descendencia de un individuo	Plaguicidas Radiaciones Ninguna No sabe
Antecedentes de familiares	Historia de anomalías congénitas en la familia.	Sí No
Diagnóstico	Procedimientos	Clínico Radiología Ecografía Encoscopía Otros
Anomalías congénitas digestivas	Anomalías congénitas digestivas clasificadas según la CIE-10.	Atresia esofágica Atresia intestinal Malrotacion intestinal Enf. Hirschprung Ano imperforado Otras
Otras anomalías	Cualquier anomalía congénita concomitante a la digestiva clasificada según la CIE-10.	Se especificará

Variable	Definición	Escala
Procedimiento quirúrgico	Cirugía realizada según tipo de malformación gastrointestinal.	Se especificará
Número de reintervenciones quirúrgicas	Número de veces que fue llevado el neonato a quirófano según tipo de malformación gastrointestinal	1 2 ≥3
Duración de las cirugía	Numero de minutos que dura la cirugía.	<30 30-59 60-119 ≥120
Requerimiento de ventilación mecánica	Necesidad de uso de asistencia ventilatoria en el posquirúrgico del paciente.	Si No
Utilización de catéter venoso central	Acceso vascular en venas centrales	Si No
Complicaciones	Evolución tórpida del neonato empeora el pronóstico.	Se especificará
Estancia en UCIN	Días promedio de estancia en la unidad de cuidado intensivo neonatal.	<2 2-6 ≥7
Condición de egreso	Es la condición del paciente a su egreso.	Alta Abandono Traslado Fallecido

RESULTADOS

Durante el periodo de enero de 2017 a diciembre de 2018 se reportaron 11 casos de neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales y anomalías asociadas en el HEODRA. Las principales características demográficas maternas fueron: edad adolescente (45.5%), procedencia rural (54.5%) y baja escolaridad (63.6%) (Tabla 1).

Tabla 1

Características demográficas de madres de hijos con anomalías congénitas gastrointestinales y anomalías asociadas en el HEODRA, 2017- 2018.

Variable	No.	%
<u>Edad materna:</u>		
< 19	5	45.5
20 - 34	4	36.4
≥ 35	2	18.2
<u>Procedencia:</u>		
Urbana	5	45.5
Rural	6	54.5
<u>Escolaridad:</u>		
Baja	7	63.6
Alta	4	36.4

Los principales antecedentes patológicos maternos fueron: sobrepeso (54.5%), y en menor porcentaje no consumo ácido fólico en embarazo y exposición a fármacos/plaguicidas (Tabla 2).

Tabla 2

Antecedentes patológicos de madres de hijos con anomalías congénitas gastrointestinales y anomalías asociadas en el HEODRA, 2017- 2018.

Antecedentes	No.	%
<u>De anomalía congénita:</u>		
Si	0	0
No	11	100
<u>Patológicos personales:</u>		
Asma bronquial	1	9.1
Epilepsia	1	9.1
Sobrepeso	6	54.5
Ninguno	4	36.4
<u>Hábitos maternos:</u>		
Tabaco	0	0
Alcohol	0	0
Ninguna	11	100
<u>Factores de riesgo:</u>		
No consumo ácido fólico en embarazo	3	27.3
Exposición a fármacos/plaguicidas	2	18.2

Con respecto a las características gineco-obstétricas de las madres la mayoría eran primigestas (54.5%), se había realizado 4 controles prenatales o más (81.8%) y las principales infecciones durante la gestación fueron vaginales (45.5%) (Tabla 3).

Tabla 3

Características gineco-obstétricas de madres de hijos con anomalías congénitas gastrointestinales y anomalías asociadas en el HEODRA, 2017- 2018.

Variable	No.	%
Número de hijos:		
Ninguno	6	54.5
Uno	0	0
Dos y más	5	45.5
Controles prenatales:		
Ninguno	0	0
1 – 3	2	18.2
≥ 4	9	81.8
Patologías transgestacionales:		
Vaginositis/vaginitis	5	45.5
CAAB	1	9.1
Diabetes gestacional	1	9.1
Ninguna	6	54.5

Con respecto a las características de recién nacidos con anomalías congénitas gastrointestinales, la mayoría eran pretérmino y bajo peso con 72.7%, respectivamente, y sexo masculino (63.6%). Es importante mencionar que 7 de los 8 fallecidos se dieron en neonatos pretérmino y con bajo peso al nacer, por otro lado, la mortalidad en el sexo masculino fue mayor (5 vs. 3) (Tabla 4). Tres recién nacidos con anomalías congénitas gastrointestinales fueron registrados en el 2017 y ocho en el 2018.

Tabla 4

Características de recién nacidos con anomalías congénitas gastrointestinales y anomalías asociadas en el HEODRA, 2017- 2018.

Variable	No. (fallecidos)	%
Edad gestacional:		
28 – 36	8 (7)	72.7
37 – 41	3 (1)	27.3
Sexo:		
Masculino	7 (5)	63.6
Femenino	4 (3)	36.4
Peso (gramos):		
< 2500	8 (7)	72.7
2500-3999	3 (1)	27.3
Total	11 (8)	100.0

En la Tabla 5 se presentan las medidas descriptivas de la edad gestacional, peso, talla de recién nacidos con anomalías congénitas gastrointestinales y anomalías asociadas.

Tabla 5

Medidas descriptivas de la edad gestacional, peso, talla de recién nacidos con anomalías congénitas gastrointestinales en el HEODRA, 2017- 2018.

Variables	Total	Mínimo	Máximo	Mediana	Media \pm Desviación estándar
Edad gestacional (semanas):	11	33	39	35	35.2 \pm 1.9
Peso (gramos):	11	1,200	2,900	2,100	2,089 \pm 562.4
Talla (cm):	11	40	50	46	46.6 \pm 3.5

El diagnóstico de los casos fue principalmente a través de ecografía y radiología con 54.5% y 27.3%, respectivamente. El 81.8% de los nacimientos fue vía cesárea. La mayoría de los casos requirieron corrección quirúrgica, uso de ventilación mecánica (6.6%), uso de catéter venoso central (81.8%) y todos ingresaron a UCIN (Tabla 6).

Tabla 6

Manejo de recién nacidos con anomalías congénitas gastrointestinales y anomalías asociadas en el HEODRA, 2017- 2018.

Manejo	No.	%
Diagnóstico:	3	27.3
Radiológico	6	54.5
Ecográfico	2	18.2
Ninguno		
Tipo de parto:		
Vaginal	2	18.2
Cesárea	9	81.8
Ventilación mecánica:		
Si	7	63.6
No	4	36.4
Uso de catéter central:		
Si	9	81.8
No	2	18.2
Tratamiento quirúrgico		
Si	9	81.8
No	2	18.2
Ingreso a UCIN:		
Si	11	100
No	0	0
Días de estancia		
0-7	5	45.4
8-14	2	18.1
15-21	1	9
≥ 21	3	27.2

Al describir los 11 neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales se observaron 6 neonatos con anomalías únicas, y 5 con anomalías múltiples (Fig. 1). Las principales anomalías congénitas gastrointestinales fueron la atresia esofágica y el ano imperforado, mientras que las principales anomalías asociadas fueron gastroquisis, onfalocele y PCA (Fig. 2).

Fig. 1 Número de anomalías congénitas gastrointestinales y anomalías asociadas. HEODRA, 2017-2018,

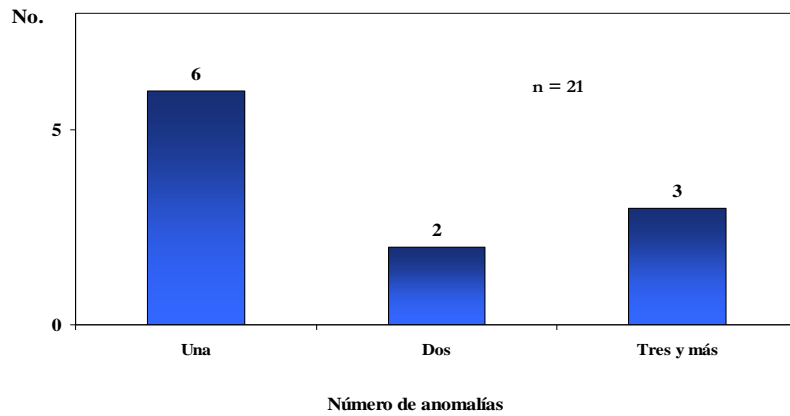
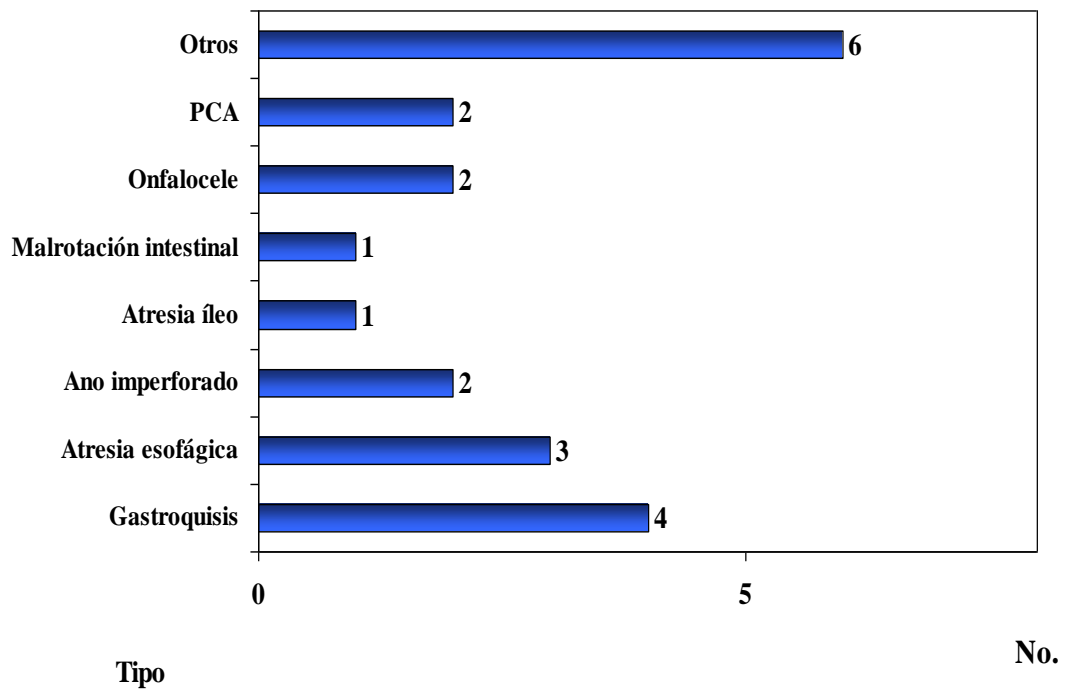


Fig. 2 Principales anomalías congénitas gastrointestinales y anomalías asociadas. HEODRA, 2017-2018.



La mayoría de casos fueron diagnosticados antes de su nacimiento (64%) (Fig. 3).

El 73% de los egresos fueron fallecidos y 18% abandonaron, solamente uno egreso vivo (Fig. 4).

Fig. 3 Momento del diagnóstico de las anomalías congénitas gastrointestinales. HEODRA, 2017-2018.

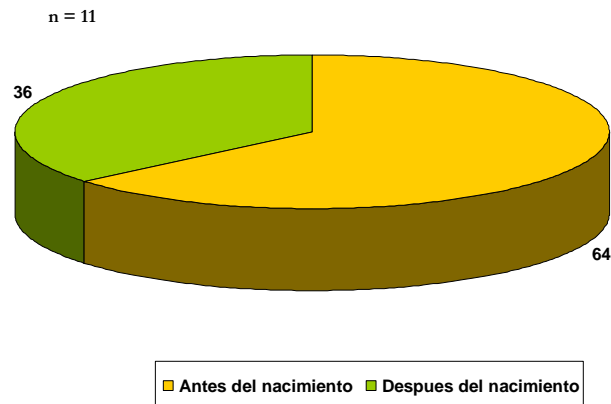
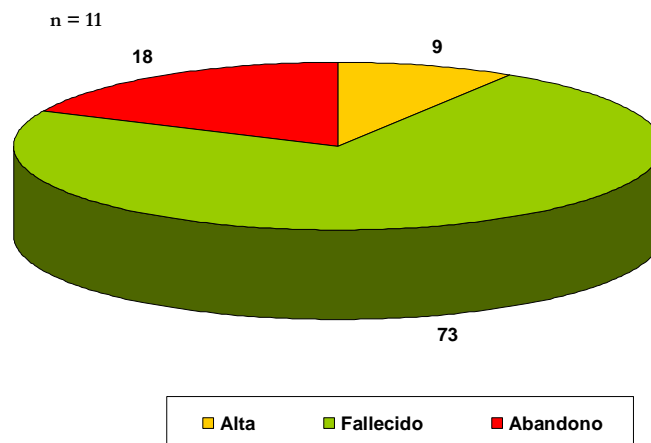


Fig. 4 Condición de egreso de neonatos con las anomalías congénitas gastrointestinales. HEODRA, 2017-2018.



DISCUSION

Esta discusión está basada en 11 casos de neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales y anomalías asociadas en el HEODRA, durante un periodo de dos años. Las principales características demográficas maternas fueron: edad adolescente, procedencia rural y baja escolaridad. Los anteriores factores son considerados causas contribuyentes para muchas enfermedades maternas y perinatales por las siguientes razones difícil acceso geográfico a los servicios públicos de salud del MINSA (control prenatal) a que están expuestas las mujeres de zonas rurales, limitaciones para comprender los mensajes educativos sobre la mejor manera de tener un embarazo saludable libre de riesgos para la madre y el hijo, debido a la baja escolaridad de las madres, la cual está asociada con la corta edad de las madres (adolescentes):

En este estudio las principales las anomalías congénitas gastrointestinales fueron la atresia de esófago, seguido de ano perforado. Esto es consistente con la literatura de que la atresia de esófago es la principal anomalía congénita gastrointestinal.^{4,5} Aunque la mayoría de las malformaciones digestivas se presentan únicas, existe un gran número de ellas asociadas a otros tipos de anomalías congénitas.²⁵ La literatura reporta que existen un gran número de anomalías asociadas a la atresia de esófago (hasta en un 50% de los casos), muy similar a lo reportado en este estudio, estimándose que casi el 30% de estas anomalías son graves (como las cardiovasculares, onfalocele, urológicas y neurológicas) y un 44% leves.²⁵

La alta letalidad de las anomalías congénitas gastrointestinales encontrada en este estudio (73%) puede deberse a varios factores reportados por la literatura. En primer lugar, la mayoría de bebés eran pretérmino y bajo peso al nacer; en segundo lugar, alta frecuencia de anomalías congénitas asociadas con alta letalidad como las anomalías cardiovasculares, principalmente conducto arterioso persistente (PCA) y la necesidad de cirugías para el manejo de estos casos. Con respecto al sexo, la letalidad fue ligeramente mayor en el sexo femenino (75% vs. 71%). Sin embargo, la letalidad fue

mucho mayor (casi el triple) en los neonatos pretérmino o con bajo peso al nacer que en aquellos neonatos a término o peso normal (87% vs. 33%).

En el Hospital Infantil de Nicaragua, Manuel de Jesús Rivera, La Mascota (n=43)¹⁵ la principal ACG fue la atresia intestinal, mientras que en este estudio fue la atresias esofágica. El 72% de los pacientes presentó otra malformación congénita asociada predominando la de tipo cardíaca, seguida de las genitourinarias. En este estudio en el HEODRA la frecuencia de anomalías asociadas fue de 45%. Al igual que el en Hospital Manuel de Jesús Rivera un elevado porcentaje de los pacientes fueron ingresados a UCIN, o requirieron de asistencia ventilatoria y uso de catéter venoso central. (13.9%). La letalidad fue de 20.9%,¹⁵ muy inferior a la encontrada en este estudio (73%).

En un estudio sobre ACG en dos hospitales de Guatemala se observó un predominio el sexo masculino, similar a lo encontrado en este estudio pero a diferencia de ellos predominaron los neonatos pre término y bajo peso al nacer. La anomalía más frecuente en Guatemala fue la atresia de intestino delgado, mientras que en este estudio fue la atresia esofágica. La tasa de letalidad a los 2 años en ambos hospitales de Guatemala varió de 40% y 48%,¹⁹ muy inferior a la encontrada en este estudio (73%).

En un Hospital Pediátrico en Venezuela, Pérez (2006) estudio las ACG y reportó que las principal fue la atresia esofágica (31.2%), similar a lo encontrado en este estudio, seguido por la atresia duodenal (21.8%) y ano imperforado (18.7%).¹⁶ Contrariamente, en un estudio similar de ACG en el Hospital Materno Infantil Infanta Cristina, Barcelona, el principal diagnóstico fue mal rotación intestinal, y en cuarto lugar la atresia de esófago.¹⁷

Una limitación de este estudio fue el reducido número de casos encontrados durante el periodo de estudio. Sin embargo, una fortaleza del estudio es que se pudo determinar que un alto porcentaje de anomalías congénitas gastrointestinales está asociado a otras anomalías congénitas mucho más severas que empeoran la sobrevida de estos neonatos.

CONCLUSIONES

- La mayoría de las madres fueron adolescentes, del área rural, baja escolaridad y con sobrepeso.
- La mayoría de neonatos del estudio eran masculinos, pretérmino y bajo peso.
- El diagnóstico fue principalmente a través de la ecografía y radiología.
- La mayoría de nacimientos fueron por vía cesárea y la mayoría de neonatos requirieron corrección quirúrgica, uso de ventilación mecánica, uso de catéter venoso central e ingreso a UCIN.
- Las anomalías gastrointestinales que predominaron fueron la atresia esofágica y ano imperforado.
- En las anomalías asociadas que predominaron las del sistema músculo esquelético.

RECOMENDACIONES

- En primer lugar, para futuros estudios sería conveniente estimar la población de estudio o muestra en base a una estimación estadística y no en base a un periodo de estudio, ya que como ocurrió en este estudio el número de casos fue muy pequeño.
- En atención primaria, promover campañas de prevención del embarazo en adolescentes y en mujeres añosas, ya que dos tercios de los casos se dieron en mujeres con estas edades de riesgo.
- En atención secundaria, realizar intervención oportuna para la detección y manejo especializado de las embarazadas con malformaciones congénitas, con el objetivo de mejorar pronóstico de vida de estos niños.
- Además de proveer o equipar la sala de UCIN, con los recursos necesarios para el manejo de los neonatos con malformaciones congénitas (nutrición parenteral, bolsa de SILO).

REFERENCIAS

1. Anomalías, congénitas. Disponible en: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs370/es/>
2. Malformaciones congénitas. Disponible en: <http://kidshealth.org/es/parents/birth-defects-esp.html#>
3. Thompson AJ, Mulholland HC. The incidence of cardiac lesions in infants born with major gastrointestinal malformations in Northern Ireland. *Ulster Med J* 2000;69:23–6.
4. Cochran WJ. Overview of Congenital GI Anomalies. Disponible en: <http://www.merckmanuals.com/professional/pediatrics/congenital-gastrointestinal-anomalies/overview-of-congenital-gi-anomalies>
5. Gomella TL. *Neonatology: Management, Procedures, On-Call Problems, Diseases, and Drugs*. Fifth edition. The McGraw-Hill Companies, Inc. 2004.
6. Polin R, Lorenz J. *Neonatology*. Cambridge: Cambridge University Press. 2008.
7. Kliegman RM, editors. *Nelson textbook of pediatrics*. 18th edition. Philadelphia, PA: Saunders/Elsevier. 2007.
8. Olgun H, Karacan M, Caner İ, et al. Congenital cardiac malformations in neonates with apparently isolated gastrointestinal malformations. *Pediatr Int* 2009;51:260–2.
9. Wojtalik M, Mrowczynski W, Henschke J, et al. Congenital heart defect with associated malformations in children. *J Pediatr Surg* 2005;40:1675–80.
10. Gokhroo RK, et al. Prevalence of congenital heart disease in patients undergoing surgery for major gastrointestinal malformations: an Indian study. *Heart Asia* 2015;7:29–31. doi:10.1136/heartasia-2014-010561
11. Vargas FM. Malformaciones congénitas y sus factores asociados en el servicio de neonatología. Hospital “Dr. Fernando Vélez Paiz”, enero a noviembre del año 2004. León: UNAN-León. Tesis (Especialista en Pediatría). 2005.
12. Lara GM, Leiva RJ. Malformaciones congénitas y sus factores asociados en el servicio de neonatología. Hospital materno infantil “Mauricio Abdalah”, Chinandega, enero del año 2005 - noviembre del año 2006. León: UNAN-León. Tesis (Doctor en Medicina y Cirugía). 2007.

13. Pérez F. Comportamiento Clínico/Epidemiológico de malformaciones congénitas en recién nacidos del HEODRA-León, período 2006- 2007. León: UNAN-León. Tesis (Especialista en Pediatría). 2008.
14. Fonseca AJ. Malformaciones congénitas en recién nacidos Hospital Militar Alejandro Dávila Bolaños enero 2008 – diciembre 2010. Managua: UNAN-Managua. Tesis (Especialista en Pediatría). 2011.
15. López LC. Evolución clínico-quirúrgica de los neonatos con Malformaciones Gastrointestinales egresados del servicio de Neonatología, de El Hospital Infantil de Nicaragua, Manuel de Jesús Rivera, La mascota; durante el período de Enero a Diciembre de 2010. UNAN-Managua. Tesis (Especialista en Pediatría). 2011.
16. Pérez L. Incidencia de malformaciones congénitas gastrointestinales y factores ambientales asociados en los recién nacidos atendidos en el departamento de cirugía pediátrica del Hospital Pediátrico Dr. Agustín Zubillaga, durante el lapso de julio 2003 a julio 2005. Barquisimeto. Tesis (Especialista Cirugía Pediátrica). 2006.
17. Enríquez E. et al. Malformaciones digestivas y su asociación a patología sindrómica y defectos genéticos. Cir Pediatr 2010; 23: 46-52.
18. Vázquez FI. Incidencia y factores de riesgo asociados a malformaciones congénitas en recién nacidos en el Hospital General de Tlalnepantla del mes de enero de 2009 a enero de 2011". Toluca, Mexico: Hospital General de T "Valle Ceylán". Tesis (Neonatología). 2013.
19. Chang HT, Godoy SM. Caracterización epidemiológica de anomalías congénitas gastrointestinales. Estudio descriptivo en los pacientes atendidos en el área de Neonatología de los hospitales: General San Juan de Dios, Guatemala, y Roosevelt, 2011-2012. Universidad de San Carlos de Guatemala. Tesis (Médico y Cirujano). 2013.
20. Criollo VC, Velecela JV. Características de las malformaciones congénitas en recién nacidos del Hospital "Vicente Corral Moscoso", 2010-2014. Cuenca, Ecuador: Universidad Cuenca. Tesis (Médica). 2016.
21. OPS/OMS. Malformaciones congénitas. Boletín Informativo. Representación en Nicaragua. Junio 2015.

22. Instituto Nacional de Información y Desarrollo. Compendio de Estadísticas Vitales 2004-2006. En: Sistema Nacional de Estadísticas Vitales (SINEVI), Registros MINSA / INIDE: Estimaciones y Proyecciones de Población 2005-2050, Revisión 2007
23. World Health Organization. International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems 10th Revision. Version 2016. Online Version. Disponible en: <http://apps.who.int/classifications/icd10/browse/2016/en>
24. PAHO. Las anomalías congénitas son la segunda causa de muerte en los niños menores de 5 años en Las Américas. Disponible en: http://www.paho.org/Hq/index.php?option=com_content&view=article&id=10487%3Aanomalias-congenitas-segunda-causa-muerte-en-los-ninos-menores-de-5-anosen-las-americas&catid=740%3Anews-press-releases&Itemid=1926&lang=es
25. Cuñarro Alonso A. Principales malformaciones digestivas. abril 2002. Disponible en: http://www.neonatos.org/DOCUMENTOS/Malformaciones_digestivas.pdf

ANEXOS

Ficha de recolección de datos

Manejo de las anomalías congénitas gastrointestinales y resultados perinatales en el
HEODRA, durante enero de 2017 a diciembre de 2018.

Datos Generales

1. No. de ficha: _____
2. No. Expediente: _____
3. Procedencia: a) Urbano _____ b) Rural _____
4. Municipio de origen: _____
5. Escolaridad: _____
6. Edad materna (años): _____
7. Talla materna (cm): _____
8. Peso materno (kg): _____
9. IMC: _____
10. Antecedentes familiares de anomalías congénitas: a) Si b) No
11. Antecedentes patológicos personales: a) Diabetes b) HTA c) Otro: _____
12. Hábito maternos: a) Ninguno b) Tabaco c) Alcohol d) Otro: _____

Datos gineco-obstétricos:

13. Gesta: _____
14. Para: _____
15. Aborto: _____
16. Cesárea: _____
17. No. de CPN: _____
18. Enfermedades durante el embarazo:
 - a) I Trimestre: _____
 - b) II Trimestre: _____
 - c) III Trimestre: _____
19. Tratamiento: _____
20. Factores de riesgos maternos: _____
21. Otros hijos con malformaciones congénitas: a) Si b) No
22. Tomo ácido fólico: a) Si b) No
23. Cuando tomo el ácido fólico: a) antes del embarazo b) Durante el embarazo
24. Exposición a tóxicos o factores ambientales:
 - a. Drogas: a) Si b) No
 - b. Fármacos: a) Si b) No
 - c. Metales pesados: a) Si b) No
 - d. Plaguicidas: a) Si b) No
 - e. Radiaciones: a) Si b) No
 - f. Ninguna: a) Si b) No

- g. No sabe: a) Si b) No
 25. Consanguinidad con la pareja: a) Si b) No
 26. Parentesco (especifique): _____

Datos del parto y del recién nacido.

27. Fecha de nacimiento: ____/____/____
 28. Sexo: a) Masculino b) Femenino c) Ambiguo
 29. Peso (gramos): _____
 30. Talla (cm): _____
 31. Edad gestacional (semanas): _____
 32. Tipo de parto: a) Vaginal b) Cesárea
 33. Complicaciones durante el parto: _____
 34. Método diagnóstico de ACG: a) Radiológico b) Ecográfico c) Otro: _____
 35. Tipo de anomalías congénitas y su manejo quirúrgico (especifique)

Tipo de anomalías congénitas	Cirugía	No.	Duración (minutos)

36. Número de anomalías congénitas: _____
 37. Momento del diagnóstico: a) Antes del nacimiento b) Después del nacimiento
 38. Ventilación mecánica: a) Si b) No
 39. Uso catéter venoso central: a) Si b) No
 40. Estancia en UCIN: a) Si b) No
 41. Complicaciones relacionadas a la cirugía: a) Si b) No
 42. Tipo de complicaciones relacionadas a la cirugía: _____
 43. Otras complicaciones: a) Si b) No
 Especificar: _____
 44. Tipo de nacimiento: a) Vivo b) Muerto
 45. Edad gestacional del óbito (semanas): _____
 46. Edad al fallecer (días): _____
 47. Condición de egreso: a) Alta b) Defunción c) Abandono d) Traslado